



150Años

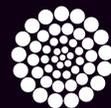
ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA / MÉXICO

COLECCIÓN DE ANIVERSARIO

TAMIZ
AUDITIVO NEONATAL
E INTERVENCIÓN
TEMPRANA

DOCUMENTO DE POSTURA

Pedro Berruecos Villalobos



CONACYT

Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología



150Años

ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA / MÉXICO

TAMIZ AUDITIVO NEONATAL E INTERVENCIÓN TEMPRANA

DOCUMENTO DE POSTURA



CONACYT

Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología

Mesa Directiva
de la Academia Nacional de Medicina
2013-2014

Presidente

Dr. Enrique Ruelas Barajas

Vicepresidente

Dr. Enrique Graue Wiechers

Secretario General

Dr. Javier Mancilla Ramírez

Tesorero

Dr. Germán Fajardo Dolci

Secretaria Adjunta

Dra. Elsa Josefina Sarti Gutiérrez

Comité Organizador de las Actividades Conmemorativas
del CL Aniversario de la Fundación
de la Academia Nacional de Medicina de México

Presidente

Dr. Enrique Ruelas Barajas

Coordinador General

Dr. Carlos E. Varela Rueda

Coordinador del Subcomité de Actividades Científicas

Dr. Raúl Carrillo Esper

Coordinador del Subcomité de Actividades Editoriales

Dr. Alberto Lifshitz Guinzberg

Coordinador del Subcomité de Actividades Culturales

Dr. Emilio García Procel[†]

Dr. Julio Sotelo Morales

Coordinador del Subcomité de Actividades Sociales

Dr. Germán Fajardo Dolci



150 Años

ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA / MÉXICO

TAMIZ AUDITIVO NEONATAL E INTERVENCIÓN TEMPRANA

DOCUMENTO DE POSTURA

Coordinador:

Pedro Berruecos Villalobos



CONACYT

Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología

DERECHOS RESERVADOS © 2014, por:
Academia Nacional de Medicina (ANM)

Editado, impreso y publicado, con autorización de la Academia Nacional de Medicina, por



Intersistemas, S.A. de C.V.
Aguilar y Seljas 75
Lomas de Chapultepec
11000, México, D.F.
Tel. (5255) 5520 2073
Fax (5255) 5540 3764
intersistemas@intersistemas.com.mx
www.intersistemas.com.mx

Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, primera edición

Colección: Documentos de Postura

Todos los derechos reservados. Ninguna parte de esta publicación puede reproducirse, almacenarse en cualquier sistema de recuperación inventado o por inventarse, ni transmitirse en forma alguna y por ningún medio electrónico o mecánico, incluidas fotocopias, sin autorización escrita del titular de los derechos de autor.

ISBN 978-607-443-456-9

Advertencia

Debido a los rápidos avances en las ciencias médicas, el diagnóstico, el tratamiento, el tipo de fármaco, la dosis, etc., deben verificarse en forma individual. El(los) autor(es) y los editores no se responsabilizan de ningún efecto adverso derivado de la aplicación de los conceptos vertidos en esta publicación, la cual queda a criterio exclusivo del lector.



Reproducir esta obra en cualquier formato es ilegal. Infórmate en: info@cempro.org.mx

Créditos de producción

Alejandro Bravo Valdez

Dirección editorial

Dra.(c) Rocío Cabañas Chávez

Cuidado de la edición

LDG Edgar Romero Escobar

Diseño de portada

LDG Marcela Solís Mendoza

Diseño y diagramación de interiores

DCG Marco A. M. Nava

Coordinación de proyectos

J. Felipe Cruz Pérez

Control de calidad

Impreso en México

Printed in Mexico

Coordinador

Dr. Pedro Berruecos Villalobos

Academia Nacional de Medicina
Universidad Nacional Autónoma de México
Hospital General de México
[1, 2, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 12]

[Los números entre corchetes refieren los capítulos de los autores, escritos por ellos mismos o en coautoría.]

Colaboradores

V

Dra. Kathrine Jáuregui-Renaud

Academia Nacional de Medicina
[4, 11, 12]

Dr. Alfredo Luna

Instituto Nacional de Rehabilitación
Presidente de la Asociación Mexicana de Comunicación,
Audiología, Otoneurología y Foniatría (AMCAOF)
[6, 8, 12]

Dr. Edy Osorio

Instituto Nacional de Rehabilitación
Presidente del Consejo Mexicano de Comunicación,
Audiología, Otoneurología y Foniatría (COMCAOF)
[6, 8, 12]

Dra. Marta Rosete de Díaz

Ex Presidente del COMCAOF y de la AMCAOF
Ex Titular del Servicio de Audiología y Foniatría, HIMFG
[3, 12]

Nota

Se integran al documento, por conducto de los participantes, aportaciones del personal del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez (HIMFG) y del Instituto Nacional de Rehabilitación.

CONTENIDO

Presentación	XIII
--------------------	------

Enrique Ruelas Barajas

Prólogo	XV
---------------	----

José Narro Robles

1. Introducción.....	1
----------------------	---

Pedro Berruecos Villalobos

Es imprescindible la identificación temprana y la consecuente atención de los problemas auditivos en los neonatos, por medio del Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana (TANIT), debido a su enorme trascendencia humana, familiar, social, educativa, económica y cultural. Es indispensable actuar desde las etapas en que las estructuras corticales van madurando y aún pueden modelarse, pues de ello depende el futuro de los más de 4 000 a 6 000 bebés que nacen sordos o con problemas profundos de audición cada año en nuestro país.

<i>Importancia de la audición.....</i>	1
<i>Entorno psicoacústico</i>	2
<i>Impacto de la sordera</i>	4
<i>Trascendencia del tamiz auditivo neonatal e intervención temprana</i>	5

2. Prevención en el campo audiológico	7
---	---

Pedro Berruecos Villalobos

El campo audiológico es un área de trabajo que debe considerarse básicamente ligada a las áreas de la medicina preventiva. Incluso en la pérdida auditiva profunda, frente a la secuencia entre el daño, la disfunción, la discapacidad y la desventaja, se imponen las acciones de la prevención primaria, la secundaria, con la identificación, el diagnóstico y la intervención tempranas, y la terciaria, con la habilitación o rehabilitación.

<i>Primeros intentos de identificación neonatal de la sordera</i>	8
<i>El advenimiento de las emisiones otoacústicas</i>	9
<i>Los tres niveles de la prevención y "las cuatro D"</i>	9
<i>Medidas de prevención y daño</i>	10

3. Etiología de la sordera en neonatos	13
--	----

Marta Rosete de Díaz

Del total de recién nacidos (RN) sordos, 30% no tiene factores de riesgo pre o perinatales ni antecedentes familiares, a pesar de lo cual su sordera es genética. Debido a ello y otras razones, todos los RN deben ser sometidos al TAN. Además, la sordera podría ser sólo una manifestación entre otros problemas médicos. Al conocer la causa genética en estos casos se puede interactuar de manera oportuna para conservar la salud general del niño sordo.

VIII

<i>Introducción</i>	13
<i>Factores genéticos</i>	14
Formas de transmisión de la sordera no sindrómica	14
<i>Fisiopatología de la sordera de origen genético</i>	14
Membrana y proteínas importantes para el equilibrio endolinfático	14
Citoesqueleto celular	16
Moléculas estructurales del órgano de Corti y la matriz extracelular	16
Proteínas involucradas en otros procesos celulares	17
Genes mitocondriales.....	18
<i>Epidemiología de la sordera genética</i>	18
<i>Sordera sindrómica</i>	21
Síndromes de carácter dominante	22
Síndromes de carácter recesivo.....	22
Síndromes asociados con el cromosoma X.....	22
Notas sobre mutaciones genéticas relacionadas con la sordera sindrómica	23
<i>Factores pre y perinatales</i>	26
Prematuridad	26
Anoxia o hipoxia neonatal.....	27
Hiperbilirrubinemia	27
Internamiento en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales	27
Infecciones perinatales.....	28
Citomegalovirus.....	28
Sífilis.....	28
Virus del herpes tipos 1 y 2.....	28
Rubéola.....	29
Toxoplasmosis	29
<i>Infecciones posnatales</i>	29
Infecciones del oído medio.....	29
Neuroinfecciones.....	30
Fracturas del hueso temporal.....	30
Administración de medicamentos ototóxicos.....	31
Malformación congénita de estructuras del receptor auditivo periférico	31
Sordera congénita de origen desconocido	33

4. Aspectos epidemiológicos	37
-----------------------------------	----

Kathrine Jáuregui-Renaud

Además de las principales causas directas de hipoacusia, hay factores de riesgo que se asocian con un resultado positivo en el programa de tamiz universal. Se han identificado como los principales: el peso bajo al nacer, la estancia prolongada en la Unidad de Cuidados Intensivos y con ventilación mecánica, las concentraciones elevadas de bilirrubina, entre otros. No obstante, aparte de los factores de riesgo médicos de hipoacusia, también se deben considerar factores sociodemográficos.

<i>La hipoacusia en el mundo</i>	37
<i>La hipoacusia en México</i>	41

5. Principios básicos de los programas de tamiz.....	47
--	----

Pedro Berruecos Villalobos

Para que los resultados del tamiz tengan un efecto benéfico y sea posible identificar la mayoría de los casos que se buscan, con un costo bajo o razonable, el tamiz debe efectuarse dentro de un marco de tiempo temprano. Además, su realización necesariamente debe llevarse a cabo siempre que existan las condiciones para iniciar intervenciones diagnósticas y terapéuticas lo antes posible.

IX

<i>Principios básicos</i>	47
<i>Diferencias entre hipoacusia y anacusia o sordera</i>	48
<i>Justificación de los programas de TANIT</i>	50
Prevalencia de la hipoacusia y la anacusia	50
Importancia de la prevención	52
Plasticidad cerebral, potencial de desarrollo lingüístico y edad de la intervención	53
Repercusiones de la sordera en el lenguaje oral y escrito.....	53
Accesibilidad a la tecnología para el diagnóstico.....	55
Carencia de conocimientos y de adecuada formación de recursos humanos	56
Costo-beneficio de la identificación, el diagnóstico y la intervención	56

6. Marcos regulatorios legales.....	63
-------------------------------------	----

Pedro Berruecos Villalobos

Alfredo Luna

Edy Osorio

La hipoacusia permanente en la infancia es un problema relevante de salud pública. En todo el mundo constituye un serio obstáculo para el desarrollo y la educación óptima, incluida desde luego, la adquisición del lenguaje oral. Los esfuerzos deben dirigirse a fortalecer la calidad de vida que todo humano merece, por medio de medidas que proporcionen la respuesta más justa a las necesidades sociales, familiares y personales de quienes presentan una discapacidad auditiva.

<i>Legislación internacional</i>	63
Leyes, iniciativas y programas relativos a la identificación de la hipoacusia en los neonatos....	66
<i>Legislación en México</i>	71

Ley General de Salud.....	71
Normas Oficiales Mexicanas	74
Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI.....	77
Recomendaciones de los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos	78
Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012	78
Reglamento de la Ley General para la Inclusión de las Personas con Discapacidad	80

7. Acciones para el desarrollo de programas de TAN 83

Pedro Berruecos Villalobos

El modelo del HGM debe tomarse en cuenta porque es probable que sea el único en el país en el que se está intentando realizar la mayor cobertura, pero sobre todo porque ha permitido en nuestro propio medio identificar los principales problemas para el seguimiento que necesariamente debe conducir al diagnóstico y la apropiada intervención.

X

<i>Comité Conjunto sobre Audición Infantil</i>	85
<i>Modelo del Hospital General de México</i>	87
<i>Programa Nacional de TANIT.....</i>	90
<i>Inicio, evolución y estado actual del Programa Nacional de TANIT</i>	92
<i>Consenso Latinoamericano sobre el Tamiz Auditivo Neonatal.....</i>	97
Introducción	97
Metodología de trabajo	98
Resultados y conclusiones.....	99

8. Análisis FODA en el Programa Nacional de TANIT 107

Pedro Berruecos Villalobos

Edy Osorio

Alfredo Luna

En el documento del Programa de TANIT está prevista la necesidad de seguimiento desde la identificación neonatal de la sospecha de pérdida auditiva, hasta el diagnóstico de certeza y la intervención terapéutica, con la consecuente integración. Si bien la suma de fortalezas y oportunidades pueden llevar al mejor desarrollo del programa debe conocerse muy bien la combinación de debilidades y amenazas, a fin de reducirla o eliminarla y, con ello, alcanzar resultados positivos.

<i>Características internas del programa</i>	108
Fortalezas	108
Debilidades.....	108
<i>Características externas del programa.....</i>	110
Oportunidades.....	110
Amenazas.....	111
Resumen del análisis de fortalezas, debilidades, oportunidades y amenazas del Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana	113

9. Educación para la prevención	115
---------------------------------------	-----

Pedro Berruecos Villalobos

Un programa de educación, promoción de la salud y prevención de los problemas auditivos demuestra que con una buena planeación (divulgación previa, definición de áreas de trabajo, entrenamiento de recursos humanos, creación de materiales de información y de formatos especiales y registro sistemático de datos) es adecuado, multidisciplinario, factible, realista, de aplicabilidad universal, gratuito, informativo y de amplia proyección asistencial. La colaboración de todos los involucrados en estos problemas en una u otra forma debe contribuir a su solución.

<i>Padres de familia</i>	115
<i>Público en general</i>	116
<i>Profesionales de la salud</i>	118
<i>Políticos, legisladores y prensa</i>	120

10. Capacitación de personal.....	121
-----------------------------------	-----

Pedro Berruecos Villalobos

XI

Si justo después de la sospecha paterna se hacen el diagnóstico y la intervención terapéutica de manera rápida y oportuna, el riesgo de discapacidad y desventaja disminuye de forma radical. Por ello, la capacitación, información y promoción de la práctica de actitudes adecuadas entre los médicos generales y los especialistas es de primordial importancia para que quienes nacieron con el problema o lo desarrollan en edades tempranas accedan a los avances más recientes de la medicina, la terapéutica y la tecnología.

<i>Programa Nacional de Capacitación para el TANIT</i>	121
<i>Desarrollo del curso de capacitación</i>	122
<i>Médicos generales y especialistas relacionados con el problema</i>	125

11. Investigación básica, genética, psicoacústica, electrofisiológica y clínica.....	127
--	-----

Kathrine Jáuregui-Renaud

En diferentes países se ha observado que la calidad y los resultados de los programas de tamiz auditivo neonatal universal se deterioran por la alta frecuencia de abandono del seguimiento en la atención de niños que tuvieron un resultado positivo en las pruebas de detección. Una estrategia educativa antes del egreso hospitalario, en el marco de un programa de bienestar y salud general, podría favorecer la continuidad en la atención.

<i>Evaluación de los programas de tamiz auditivo neonatal</i>	127
<i>Evaluación económica</i>	128
<i>Evaluación del desempeño</i>	128
<i>Detección complementaria de la etiología de la sordera congénita</i>	131
<i>Identificación de mutaciones genéticas</i>	131
<i>Identificación de infección por citomegalovirus</i>	133
<i>Estudio de estrategias para el establecimiento de diagnóstico y pronóstico</i>	134

12. Recomendaciones para el desarrollo de una política de Estado sobre el TANIT	139
---	-----

Pedro Berruecos Villalobos, Kathrine Jáuregui-Renaud, Alfredo Luna, Edy Osorio, Marta Rosete de Díaz

Recomendaciones de especialistas de instituciones de salud, fundaciones, grupos de académicos y profesionales en diferentes ámbitos. Se parte del consenso de que las políticas para el TANIT debieran surgir del programa existente y el análisis de su situación actual. Se sugiere implementar intervenciones multi o intersectoriales de política pública, a partir de acciones específicas, evaluación y seguimiento constantes y cuidadosos, así como determinar su grado de obligatoriedad para que se alcancen las metas y se obtengan los beneficios que deben esperarse del programa.

XII

Recomendaciones a propósito de la importancia de la audición, impacto de la sordera y trascendencia del tamiz auditivo neonatal e intervención temprana	140
Recomendaciones para el fortalecimiento de los programas de promoción y educación para la salud en este campo .	141
Recomendaciones para el desarrollo efectivo de los niveles de prevención primaria, secundaria y terciaria de los problemas auditivos	143
Recomendaciones para el fortalecimiento de las estrategias del programa existente y para la corrección de sus desviaciones.....	144
Generales	144
Indicadores y evaluación.....	145
Procedimientos.....	146
Equipos.....	146
Sistemas de información	147
Participación de las entidades federativas	147
Seguimiento: diagnóstico e intervención	148
Recomendaciones en relación con la formación y capacitación de recursos humanos.....	149
Recomendaciones para el afinamiento del marco legal y propuestas de iniciativas de ley	150
Recomendaciones para asegurar asignaciones presupuestales por medio de políticas fiscales adecuadas	152
Recomendaciones para la promoción de la investigación	153
Recomendaciones relacionadas con el costo-beneficio.....	154
Recomendaciones para la consolidación de principios de ética institucional y profesional en relación con el TANIT	154
Lectura recomendada	157
Glosario de términos y acrónimos.....	171
Siglas y acrónimos.....	175
Índice	177

PRESENTACIÓN

Desde enero de 1912, la Academia Nacional de Medicina ha sido “Cuerpo Consultivo del Gobierno Federal” por disposición del presidente Francisco I. Madero. A través de más de cien años ha desempeñado este papel en diferentes momentos a solicitud de diversas autoridades. A casi un siglo de haber recibido esta encomienda, la Mesa Directiva en turno, bajo la presidencia del doctor David Kershenovich, tomó la decisión de adoptar una posición proactiva que demostrase el interés de la Academia de contribuir a la solución de importantes problemas de salud pública, sin esperar peticiones expresas para hacerlo. De esta manera, entre 2011 y 2012 se elaboraron y publicaron dos documentos de postura sobre sendos problemas altamente prioritarios, dadas las condiciones demográficas y epidemiológicas de la población mexicana, uno sobre envejecimiento y el otro sobre obesidad. En ese mismo periodo se inició la realización de otro sobre diabetes mellitus.

A partir del inicio de 2013 y con miras a celebrar el CL Aniversario de la Fundación de la Academia en 2014, la actual Mesa Directiva 2013-2014 decidió establecer un proyecto específico para desempeñar de manera activa y permanente el papel de órgano consultivo. Para ello se creó el Programa de análisis y propuestas sobre grandes problemas nacionales de salud (PRAP) con un importante apoyo del CONACyT, sin precedente. El propósito del PRAP es fomentar el encuentro de científicos, miembros de nuestra Corporación, pero también de otros ámbitos, para desarrollar documentos de postura que deben tener dos características: estar fundamentados en la evidencia científica sobre el tema en cuestión y hacer propuestas concretas de política pública para su solución. Por otra parte, el PRAP tiene dos grandes subprogramas: Problemas de salud y Problemas del sistema de salud. En torno a estos dos grandes ámbitos versan todos los documentos producidos.

Como resultado del trascendente financiamiento del CONACyT, de la entusiasta respuesta de los académicos, de todas las personalidades que aceptaron participar en la elaboración de estos documentos y con objeto de dar el merecido realce a la celebración del sesquicentenario, en el periodo correspondiente a esta Mesa Directiva habrán de ser publicados cerca de 20 Documentos de Postura, un hecho inédito en la historia de la Academia. El que tiene usted en sus manos es un claro testimonio de ello. De esta manera, la Academia Nacional de Medicina no sólo cumple a cabalidad el encargo presidencial de 1912 sino que, además, demuestra una actitud responsablemente proactiva y un alto compromiso con la salud de la nación mexicana.

XIV

Enrique Ruelas Barajas

Presidente

PRÓLOGO

Este libro es de enorme trascendencia. Lo es por distintas razones. Como el título lo indica, se plantea la posibilidad de establecer en nuestro país un sistema de tamiz auditivo neonatal y de poner en práctica las intervenciones tempranas que resulten necesarias para, idealmente, recuperar la función, o al menos impedir el deterioro y rehabilitar a los pacientes. Se trata de un documento de postura respecto de los problemas de la audición discapacitante en México y de una serie de recomendaciones para establecer una política de Estado.

El libro está cobijado con el sello editorial y el aval académico de la Academia Nacional de Medicina y ha sido posible en razón del trabajo del doctor Pedro Berruecos Villalobos, a quien se debe la labor de coordinación de la obra. Con él han participado los doctores Kathrine Jáuregui-Renaud, Alfredo Luna, Edy Osorio y Marta Rosete de Díaz. A ellos se sumaron en el capítulo de recomendaciones un número importante de profesionales de la salud y del campo de la atención a los problemas de la audición que laboran en los hospitales General e Infantil de México, al igual que en los institutos nacionales de Rehabilitación y de Pediatría.

El libro está conformado por 12 capítulos, una sección de bibliografía y un glosario de términos. En la obra, de fácil lectura, se tratan lo mismo la importancia de la audición, que los aspectos epidemiológicos de los problemas relacionados con la misma. Se revisan las causas de la sordera y los mecanismos preventivos. Se analizan los principios básicos del tamiz neonatal y los marcos regulatorios existentes en distintas latitudes, tanto en el ámbito internacional como en el caso de nuestro país. Se discuten los asuntos relativos a la educación, la investigación y la capacitación en la materia.

El doctor Pedro Berruecos nos da parte de la clave sobre la importancia de la audición cuando, en el capítulo introductorio, nos

recuerda que “el hombre destacó entre las especies por su posición erecta y bípeda, la oposición del pulgar, el uso inteligente de la mano...” entre otras, pero en particular por la “... creación de un código comunicativo lingüístico que es único entre las especies...” que, sostiene él, se debe a la audición, o que hubiera sido imposible sin ella.

A lo largo de los distintos capítulos queda muy clara la importancia de la identificación temprana y la atención oportuna de los problemas auditivos registrados al nacimiento. Para conseguirlo, se proponen acciones de tamiz auditivo neonatal y la intervención temprana. Es probable que en México se registren cada año entre 4 000 y 5 000 nacimientos con problemas de audición, algunos de los cuales pueden llegar a la sordera. Esto implica que uno de cada 500 nacimientos puede tener un problema de este tipo.

XVI

Los problemas asociados con la hipoacusia discapacitante son múltiples y se reflejan en la educación, la productividad, la salud mental y la personalidad del individuo, entre otros. Por ello es indispensable, como proponen los autores, afinar el diagnóstico y, en especial, contar con un programa integral que incluya las acciones de fomento a la salud, capacitación del personal, prevención primaria, tratamiento y rehabilitación de los pacientes afectados.

Esta aportación, una más de las que ha hecho la Academia Nacional de Medicina, debe ser muy bienvenida. Es deseable que los profesionales de la salud se beneficien de su contenido, pero también que a quienes toca la responsabilidad de tomar las decisiones les resulte útil para generar un cambio en los programas de salud y para proponer políticas públicas fundadas en las recomendaciones sugeridas en esta obra.

José Narro Robles

Rector de la Universidad Nacional Autónoma de México

INTRODUCCIÓN

Pedro Berruecos Villalobos

1

Importancia de la audición

El aparato auditivo periférico es, simplemente, un sistema de recepción de estímulos. Es un receptor excepcional pero, a fin de cuentas, es sólo el punto de partida de un espectacular proceso ascendente, coordinado a la perfección en las diversas etapas de la vía auditiva, que culmina cuando los estímulos impactan las áreas auditivas corticales. En el oído se reciben los estímulos; en la corteza se procesan, descifran, entienden, almacenan y adquieren un valor que se expande de manera exponencial. Cuando los sonidos de lenguaje llegan al cerebro, cada fonema, palabra, oración y discurso están cargados de pensamientos e inteligencia, así como de afectos y emociones, que unen a los humanos, delimitan normas éticas y de convivencia, establecen alianzas, despiertan emociones y, por último, permiten iniciar los primeros pasos de lo que es toda una aventura intelectual (Berruecos VP, 1984).

Hace casi 25 siglos, Aristóteles afirmó:

[...] cuando la capacidad de oír oye y lo que puede sonar suena, el oír real y el sonar real forman una unidad [...] así como la morfología de un objeto está ligada a su estructura, de igual manera la percepción encuentra su realidad en la capacidad de percibir” (de An, III, 2, 425b, 29ss).

Por eso, los estímulos ambientales que capta el receptor periférico nos conducen a realizar acciones precisas frente a situaciones concretas, pero el significado de las palabras, descifrado en la corteza cerebral, despierta la posibilidad de abstracción y permite la evolución del pensamiento (Berruecos VP, 2008).

El humano se relaciona con el medio a través de los órganos y los sentidos, pero es de todos conocido que el tacto, el gusto y el olfato pueden considerarse como menos relevantes, cuando se comparan

con la importancia de los telorreceptores, la audición y la vista, denominados así porque captan estímulos que se generan a distancia.

La vista nos pone en contacto con formas, tamaños y colores que delinear personas, objetos o cosas, en una dimensión básicamente *espacial*. El oído capta alturas tonales, intensidades, timbres, ritmos, melodías y silencios que procesa en el sistema nervioso en una dimensión fundamentalmente *temporal*. La conjunción funcional de ambos telorreceptores nos permite el contacto con el medio y en particular con los dos grandes parámetros que regulan y modulan la vida del hombre: *el tiempo y el espacio*. No obstante, la vista es unidireccional, mientras que la audición capta sonidos que se producen en un entorno de 360°; al cerrar los párpados o al dormir, no vemos, mientras que el oído capta información en forma constante, de día y de noche, por ejemplo, antes de dar vuelta en una esquina o en medio de la oscuridad, recibimos datos sonoros que anticipan las situaciones.

Muchos estímulos visuales en general están fijos en el espacio, mientras que los acústicos, música o lenguaje, se dan de manera progresiva, ordenada y paulatina, pero siempre en función del tiempo. La vista nos da información concreta, objetiva y espacial, mientras que los sonidos, sobre todo si son lingüísticos, dan información que nos libera de lo concreto para poder volar con las alas de la abstracción (Flores BL y Berruecos VP, 2006).

Precisamente por lo anterior, el hombre destacó entre las especies: por su posición erecta y bípeda, la oposición del pulgar, el uso inteligente de la mano, el descubrimiento y aprovechamiento del fuego, la creación de instrumentos primitivos, la invención de la rueda... pero, sobre todo, por la creación de un código comunicativo lingüístico que es único entre las especies. Y ese código se lo debemos a la audición.

Entorno psicoacústico

En el ámbito psicoacústico se pueden delimitar cuatro “niveles” de la audición: básico, de avisos o señales, simbólico y estético (Myklebust HR, 1964). El *básico* constituye el fondo y el escenario sonoro de la vida diaria. El ruido del viento al mover las ramas de los árboles, la lluvia, el murmullo de personas a nuestro alrededor o el tráfico son estímulos acústicos que indican la presencia de movimiento y de vida a nuestro alrededor. El sonido es signo infalible de actividad de la naturaleza y los seres vivos, y por él tenemos información sobre lo que sucede a nuestro alrededor. Ese nivel nos

permite tener la sensación de que estamos vivos y en un mundo vivo que nos rodea, aunque no tengamos conciencia real de su valor porque lo captamos de manera automática y casi inconsciente.

El nivel de *avisos* o *señales* analiza información específica, que está implícita, por ejemplo, en el zumbido de una abeja, el timbre de un teléfono, la sirena de una ambulancia o la sirena y campana de un carro de bomberos. Esos sonidos no son sólo una simple colección de eventos acústicos: son portadores de información adicional que depende de las fuentes sonoras que los producen y que, por ende, permite identificarlas y darles un valor adicional especial.

El tercer nivel, el *simbólico*, es el que nos permite captar las experiencias que se derivan del significado de las palabras. Si oímos las palabras “gis” o “mesa”, los fonemas que las integran son sonidos que corresponden a dos objetos concretos y que conocemos a través de experiencias auditivas y lingüísticas; pero si oímos una serie de fonemas que corresponden a conceptos abstractos como “fe”, “amor” o “amistad”, sólo captamos su significado cuando se nos explica con lenguaje.

Por último, el cuarto y más alto nivel, el *estético*, es aquel en el que se analizan, en un plano superior de absoluta abstracción y con un placer que sólo existe en quienes tienen un oído apto para las más finas percepciones, las características melódico-rítmicas de un mensaje hablado, de una obra musical o de la poesía.

La audición periférica es el punto de partida de la estructuración del lenguaje expresivo. Es la base para que, después de la recepción, se logre la comprensión, la descodificación y la percepción auditiva central. Esos dos grandes fenómenos, la sensación periférica y la percepción cortical, son los que permiten el desarrollo del lenguaje oral, cualidad específica y exclusiva del humano.

Las sensaciones, con las que se inician los procesos aferentes en el órgano de Corti, y el balbuceo, con el que dan inicio y empiezan a manifestarse las primeras acciones lingüísticas eferentes, son funciones que están estrechamente ligadas con la evolución del pensamiento abstracto y, de ese modo, con la comprensión ilimitada del infinito.

Además de lo anterior, es indispensable para el desarrollo del segundo gran código comunicativo lingüístico el lenguaje escrito. Nadie puede apropiarse de la lectura y la escritura si carece del código oral. En concreto, en el español, la especificidad de cada uno de los signos acústicos que permiten la modulación de vocales y consonantes es tan precisa y única, como las grafías que los representan (Berruecos VP, 1995; Berruecos VP, 1999).

Impacto de la sordera

“Nadie sabe lo que tiene hasta que lo pierde.” Este viejo proverbio, muy cierto en muchas circunstancias de la vida, lo es más cuando pensamos en la pérdida de las funciones de los más importantes órganos de los sentidos.

Cuando la audición no existe, disminuye o se pierde, se hacen inoperantes uno, varios o todos los niveles psicoacústicos de aquella, por lo que la riqueza que por lo normal aporta la audición se convierte en la dramática carencia del sordo.

Un bebé que nace sin oír flota en una nebulosa que sólo puede disiparse con la identificación, el diagnóstico y la intervención tempranos. Cuando una persona que nació oyendo pierde la audición, se enfrenta al drama de conocer lo que tuvo y luego perdió, de su incapacidad para comunicarse con sus semejantes y del desequilibrio psicoemocional causado por la ausencia de las sensaciones básicas, de vida y movimiento, que da el sonido. Carlos Fuentes afirmó que: “...con la lengua somos sujetos y no objetos”... y tenía toda la razón. Pero a ese indudable aserto hay que agregarle que

"el lenguaje oral, distintivo del humano, no se desarrolla si no hay oído que estimule su construcción, o si no hay oído que capte las intenciones, la afectividad, las emociones, el pensamiento y la inteligencia de quien las produce".

La cadena de fonemas, sílabas, palabras y oraciones o las series de notas, acordes, ritmos y melodías son las que permiten que el ser humano rompa las cadenas de lo concreto para volar en alas de la abstracción.

La sordera desconecta y aísla al individuo de la familia y de la sociedad. El niño que nace sordo es blanco de un impacto brutal, al no recibir la información de un mundo que está vivo porque es sonoro, al cerrarse la puerta del lenguaje de los demás y al impedir el desarrollo del lenguaje oral y el aprendizaje escolar y, con ello, el acceso a las fuentes iniciales y básicas de la ciencia y la cultura (Levitt H, McGarr NS, Geffner D, 1987).

El niño sordo que no es atendido a tiempo (Coplan J, 1987) pierde sus características humanas por excelencia al no ser capaz de recibir los mensajes de los demás, formular su propio lenguaje o acceder a las bases del crecimiento intelectual que proporciona la lectura y la escritura (Northern JL, Downs MP, 1984).

Trascendencia del tamiz auditivo neonatal e intervención temprana

Por las razones que se acaban de referir y por muchas otras que se exponen en este documento, la identificación temprana y la atención de los problemas auditivos en los neonatos, por medio del Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana (TANIT), es de enorme trascendencia humana, familiar, social, educativa, económica y cultural (Harrison M, Roush J, 1996). Debemos estar conscientes de que existe la posibilidad de conocer si las condiciones auditivas de los recién nacidos son deficitarias, desde las primerísimas horas después del parto, razón por la cual es imprescindible actuar en las etapas en las que las estructuras corticales van madurando y pueden modelarse, por ser la base para definir el futuro de los más de 4 000 a 6 000 bebés que nacen sordos o con problemas profundos de audición cada año en nuestro país.

5

Bibliografía consultada

- Berruecos VP. La importancia de la audición para el desarrollo escolar normal. *Correo del Maestro*. 1999;3(35):38-9.
- Berruecos VP. El procesamiento cortical del lenguaje. *An Soc Mex ORL*. 1984; 29(1):3-13.
- Berruecos VP. El poder de la Palabra en la Academia. *Gaceta Médica de México*. 2008;144(4):355-61.
- Coplan J. Deafness: ever heard of it? Delayed recognition of permanent hearing loss. *Pediatrics*. 1987;79:206-13.
- Flores BL, Berruecos VP. Los problemas de audición en la edad preescolar: identificación, diagnóstico y tratamiento del niño sordo. 3ª ed. México: Trillas; 2006.
- Harrison M, Roush J. Age of suspicion, identification and intervention for children and young infants with hearing loss. A national study. *Ear Hear*. 1996;17:55-62.
- Levitt H, McGarr NS, Geffner D. Development of language and communication skills in hearing impaired children. *ASHA Monogr*. 1987;(26):1-8.
- Myklebust HR. The psychology of deafness: sensory deprivation, learning, and adjustment. New York: Grune & Stratton; 1964.
- Northern JL, Downs MP. Hearing in children. Baltimore: Williams and Wilkins; 1984.

PREVENCIÓN EN EL CAMPO AUDIOLÓGICO

Pedro Berruecos Villalobos

2

Es indudable que en el ejercicio de la medicina el ideal por excelencia es la prevención de las enfermedades. La tarea del higienista, el médico sanitario y el especialista en salud pública es ardua, callada, oscura, pero tiene un enorme contenido humano. En el campo audiológico también es fundamental el enfoque preventivo. La audiolología *no es una disciplina centrada en la rehabilitación*, como por error se ha supuesto y se sigue suponiendo (Berruecos VP, 2011), porque entre los problemas que requieren medidas preventivas o curativas y los que requieren procedimientos rehabilitatorios, la proporción que de manera conservadora se puede considerar es de 50/1. Según datos de la OMS, 10% de la población tiene algún tipo o grado de problema auditivo y 2 de cada 1 000 habitantes tienen una hipoacusia profunda o son sordos (WHO, 2001). Así, hay 100 personas por cada 1 000 habitantes con problemas auditivos de todo tipo y 2 por cada 1 000 con sordera total, de lo que surge y se explica la proporción anotada de 50/1. La audiolología, entonces, es un área de trabajo que debe considerarse básicamente *ligada a las áreas de la medicina preventiva*. Más aún, incluso en los casos de pérdidas auditivas profundas, frente a la secuencia que existe entre las que hemos llamado “*las cuatro D*”: *Daño, Disfunción, Discapacidad y Desventaja*, se imponen las acciones de la prevención primaria –la prevención en el estricto sentido de la palabra–, la prevención secundaria –identificación, diagnóstico e intervención tempranas– y la prevención terciaria –habilitación o rehabilitación (López VMM, Chamlati E, Berruecos VP, 1997).

Sabemos por qué se han incrementado los riesgos que originan daño, disfunción, discapacidad o desventaja, pero también conocemos la forma de disminuirlos o anularlos (Berruecos VP, 2004). La audiolología tiene sus campos de acción delimitados con gran precisión y, si bien muchos de ellos se relacionan con otras disciplinas

–médicas o no médicas–, es en la prevención secundaria donde podemos centrar el tema de este documento de postura, sobre la trascendencia del TANIT.

Primeros intentos de identificación neonatal de la sordera

8

Han pasado muchas décadas desde que los pioneros que investigaron las facetas más importantes de la audición normal o patológica y, en particular, quienes buscaban identificar los problemas auditivos en los neonatos, empezaron a buscar las mejores formas de llevar a cabo esa labor (Joint Committee on Infant Hearing, JCIH, 2007). Se crearon muchas pruebas, la mayoría subjetivas, pero entre ellas se empezaron a realizar, desde principios del siglo XX, pruebas semiobjetivas como los exámenes por medio de la audiometría electrodermal, dermogalvánica o reflejo psicogalvánico. La llamada *audiometría electrodermal* no era más que otra técnica de electrofisiología auditiva que se usaba para identificar umbrales de audición, por medio de la medición de cambios de la resistencia de la piel como respuestas condicionadas por estímulos acústicos.

El aumento de la conductancia eléctrica –o reducción de la resistencia– en las palmas de las manos o las plantas de los pies permitía tener una idea de la audición de un bebé si se daban respuestas que por lo regular se obtenían entre 2 y 10 segundos después de la estimulación (Remington DW, 1990).

También se usaron los reflejos condicionados por medio de la ludoaudiometría con juguetes sonoros o con otros instrumentos para estimular a los bebés con tonos puros o modulados o con ruido blanco de banda ancha o estrecha. Las anotaciones que hacían dos o tres observadores sobre los reflejos o el tipo de respuestas de los neonatos al serles presentados ruidos calibrados se analizaban por medio de listas de cotejo, que permitían integrar impresiones diagnósticas gruesas sobre los niveles de audición, a pesar de que sus fundamentos y sus justificadas intenciones clínicas quedaran siempre sujetas a criterios y apreciaciones subjetivas. Otros métodos muy utilizados por muchos años se basaron en los reflejos de orientación condicionados o COR, por sus siglas en inglés (Suzuki T, Ogiba Y, 1961) o en el llamado *Peep-Show*, que clínicamente aún tienen aplicaciones clínicas en niños pequeños y preescolares (Dix MR, Hallpike CS, 1947).

El advenimiento de las emisiones otoacústicas

El *descubrimiento de Kemp* (Kemp DT, 1978; Kemp DT, 1980) permitió la aplicación clínica de las emisiones otoacústicas (EOA), con lo que el panorama cambió de manera impresionante. El órgano de Corti no sólo recibe sonidos, los procesa y los envía por la vía acústica hasta el cerebro. También de manera espontánea produce y emite sonidos que son consecuencia de la actividad de todas sus estructuras. Con base en lo anterior, por medio de una pequeña sonda que se ajusta a la perfección para sellar el conducto auditivo externo del bebé, se envían estímulos a la cóclea para despertar esas respuestas. Si la audición es normal, la propia cóclea genera las llamadas otoemisiones acústicas, o *ecos acústicos*, cuyas características se registran por medio de un micrófono muy sensible, también colocado en la sonda de prueba del equipo. Cuando por el contrario, existe una lesión de la cóclea, no se generan las EOA por lo que, al no registrarse respuestas, queda establecida con claridad la probabilidad de que exista un problema sensorial. Gracias a esa metodología y a la tecnología de avanzada que permite su práctica, la identificación de problemas auditivos en neonatos se ha convertido en una actividad de “rutina” en muchos países del mundo donde se aplican programas de TAN universal.

9

Los tres niveles de la prevención y “las cuatro D”

Recordando “las cuatro D” para establecer su correlación con los tres niveles de la prevención, podemos afirmar que la *prevención primaria* se enfoca fundamentalmente en evitar que exista un **daño** orgánico o que se presente la **disfunción** que lo acompaña, cuyos mejores ejemplos se encuentran en los programas de vacunación, en el buen manejo de medicamentos potencialmente ototóxicos o en el consejo genético. Son también medidas de prevención primaria el uso del cinturón de seguridad para evitar traumatismos craneoencefálicos en accidentes automovilísticos, el del casco en el ciclismo o el motociclismo o la abstención de fumar para evitar el cáncer pulmonar.

La *prevención secundaria* se refiere a la identificación, el diagnóstico y la intervención temprana de diversos problemas: cuando estos tres pasos se dan, la **discapacidad** se evita o al menos se reduce a su mínima expresión. Por último, la *prevención terciaria* trata de

anular o disminuir lo más posible la desventaja, conocida también con el término sajón *handicap*. Cuando por multitud de causas no es posible evitar el daño orgánico o la concomitante disfunción y hace acto de presencia en neonatos la hipoacusia profunda o la sordera, es indispensable prevenir o minimizar, con medidas de prevención secundaria o terciaria, la discapacidad y la desventaja. La discapacidad podrá evitarse precisamente con el TANIT, porque la identificación neonatal de la hipoacusia profunda o de la sordera permite establecer también el diagnóstico temprano, para dar así paso a la intervención oportuna (Berruecos VP, 2004).

La desventaja, por su parte, se expresa de muchas formas, pero las más importantes se manifiestan en las limitaciones de comunicación oral al no poderse recibir el lenguaje de los demás y al no poderse desarrollar el lenguaje propio; por la barrera que la sordera establece para la apropiación del segundo código comunicativo lingüístico, la lectura y la escritura y, por último, por las consecuencias de lo anterior en los entornos familiar, social, educativo y cultural y por las repercusiones de todo eso en los ámbitos laboral y económico. Cuando la desventaja se anula o se minimiza, las posibilidades de inserción social total de quien tiene algún problema potencialmente discapacitante se incrementan de manera radical.

Medidas de prevención y daño

En el tema que nos ocupa, en la hipoacusia profunda o la sordera total, es posible en muchos casos, con medidas de prevención primaria, evitar el daño a las estructuras del sistema auditivo y a la disfunción sensorio-perceptiva concomitante. De cualquier manera, conociendo que en un porcentaje elevado estas medidas no se pueden aplicar, es indispensable actuar en el marco de la prevención secundaria para identificar un posible problema desde los momentos inmediatos posteriores al nacimiento, para que, continuando con el diagnóstico de certeza y la temprana intervención, se habilite el canal auditivo y se aproveche así la plasticidad cerebral que producirá el fruto más preciado de la audición, que es el lenguaje.

Bibliografía consultada

- Berruecos VP. Diagnóstico y tratamiento de los problemas de audición y lenguaje. En: Narro RJ, López BJ, Rivero SO (ed). Diagnóstico y tratamiento en la práctica médica, Capítulo 12. 4ª ed. México: El Manual Moderno y UNAM; 2011:105-17.
- Berruecos VP. Primary, secondary and tertiary prevention of hearing impairments in Latin America. En: Suzuki J, et al (ed). Hearing impairment: an invisible disability. Tokio: Springer-Verlag; 2004:460-5.
- Dix MR, Hallpike CS. The Peep.Show. Br Med J. 1947;ii:719.
- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. 2007;120(4):898-921.
- Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoust Soc Amer. 1978;64:1386-91.
- Kemp DT. Toward a model for the origin of cochlear echoes. Hear Research. 1980;2:533-49.
- Lopez VMM, Chamlati E, Berruecos VP. Hearing Loss Prevention Levels in México: A multicenter study. Scand Audiol. 1997;26(suppl 45):27-32.
- Remington DW. A history of electrodermal testing. Presented to the Utah State Medical Association Joint Committee Meeting; July, 1990.
- Suzuki T, Ogiba Y. Conditioned orientation reflex audiometry a new technique for pure-tone audiometry in young children under 3 years of age. Arch Otolaryngol. 1961;74(2):192-8.
- WHO. Estimate on disabling hearing impairment. Geneva, Switzerland; 2001. http://www.who.int/pdh_home.htm.

ETIOLOGÍA DE LA SORDERA EN NEONATOS

Marta Rosete de Díaz

3

Introducción

13

Cuando se informa a los padres de un neonato que los resultados del TAN indican la probabilidad de un problema auditivo, la primera pregunta que plantean es: ¿cuál es la causa de este padecimiento? Estamos obligados, entonces, a determinar entre los factores que lo generan, cómo decidimos catalogarlo para diseñar su manejo posterior.

Es importante señalar que la sordera congénita no siempre está vinculada con factores de riesgo de padecerla. Del total de los recién nacidos sordos, 30% no tiene factores de riesgo pre o perinatales ni antecedentes familiares, a pesar de lo cual su sordera es producto de la sordera genética. Esta es una de muchas razones por la que **todos** los recién nacidos deben ser sometidos al TAN (Rivera R *et al.*, 2006).

Sólo un tercio de las sorderas congénitas están relacionadas con factores ambientales que se manifiestan como pre, peri o posnatales. Los otros dos tercios corresponden a la sordera genética. Los problemas genéticos son sindrómicos en 30% de los casos, mientras que en 70% no lo son. De esta gran mayoría de sorderas no sindrómicas, entre 20 y 25% es autosómico dominante, 70% es autosómico recesivo, 1% está ligado al cromosoma X y 1% es de origen mitocondrial.

En el presente capítulo establecemos lo relacionado con la sordera genética y hacemos también mención de los factores pre, peri y posnatales.

Factores genéticos

Formas de transmisión de la sordera no sindrómica

La hipoacusia no sindrómica se puede clasificar según su modo de transmisión en autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada al cromosoma X y mitocondriales. En los últimos años se han hecho importantes avances en el diagnóstico de las hipoacusias no sindrómicas y se han encontrado los *loci* genéticos y sus productos proteicos, responsables de un importante número de casos. Hasta hoy, se han identificado 51 *loci* para las formas autosómicas dominantes, 17 de los cuales se han clonado; 39 para las autosómicas recesivas, con 17 genes clonados; 8 para las ligadas a X con un gen clonado y 2 para las formas de transmisión mitocondrial que están clonados.

Según la nomenclatura internacional que se utiliza para denominar los *loci* genéticos de estas diferentes formas de hipoacusia, se designa DFNA (*Deafness A*) a las formas de transmisión autosómica dominante, DFNB (*Deafness B*) a las autosómicas recesivas y DFN (*Deafness*) a las de transmisión ligada a X. Además, se coloca un número consecutivo, acorde al orden cronológico de su descripción. Por ejemplo, los *loci* relacionados con la forma de transmisión autosómica dominante se designan desde DFNA1 hasta DFNA51.

14

Fisiopatología de la sordera de origen genético

Existen cinco sitios en donde con mayor frecuencia se producen alteraciones funcionales y estructurales del órgano de Corti que conllevan a una disfunción bioquímica en los mecanismos de la audición. En seguida se presentan estos sitios.

Membrana y proteínas importantes para el equilibrio endolinfático

Varias moléculas se han identificado en el mantenimiento del equilibrio iónico endolinfático. Una de las más importantes es la conexina 26 (Cx26), no sólo porque su mutación fue una de las primeras descritas en casos de sordera no sindrómica, sino también porque representa la mayor causa de este tipo de alteraciones entre

diferentes poblaciones estudiadas (DFNB1), que llega en algunos casos a más de 50% de las sorderas no sindrómicas de transmisión recesiva (Raviv D *et al.*, 2010; Denovelle F *et al.*, 1997; Apps SA *et al.*, 2007). El gen que la codifica se ha designado GJB2. El fenotipo más comúnmente asociado es una hipoacusia neurosensorial prelingüística profunda, con variabilidad intra e interfamiliar. También se han descrito mutaciones en la conexina en casos de sordera no sindrómica autosómica dominante (DFNA3) y de sordera sindrómica (síndrome de Vohwinkel: queratodermia y sordera).

La conexina 26 es una molécula estructural presente en la membrana basolateral que forma las uniones brecha. El ensamblaje de seis subunidades de conexina forma una estructura llamada conexón; el empalme de dos conexones adyacentes establecen una unión brecha a través de la cual células contiguas intercambian iones de pequeño tamaño. Esas uniones a nivel de la cóclea se han encontrado en la estría vascular, la membrana basilar, el limbo y el ligamento espiral. La Cx26 desempeña un papel central en el mecanismo de reciclaje del potasio. La mutación más común es la delección de guanina en la posición 35, (35delG), también llamada 30delG, que se ha encontrado en más de dos tercios de las personas con DFNB1 en poblaciones de Italia, Israel, Pakistán, España, Francia e India, así como en poblaciones caucásicas y árabes (Rivera R *et al.*, 2006; Van Laer L *et al.*, 2001; Denovelle F *et al.*, 1997; Erbe CB *et al.*, 2004). Se ha reportado que las mutaciones de la Cx26 pueden ser un factor agravante para la toxicidad por aminoglucósidos en pacientes con sordera no sindrómica de transmisión mitocondrial. Se han descrito también mutaciones en otras conexinas, Cx30 (DFNB1), Cx31 (DFNA2), Cx43 en algunas familias, tanto por herencia recesiva como dominante (Apps SA *et al.*, 2007; Beltramello M *et al.*, 2005).

Otros genes involucrados en el reciclaje del potasio pero cuyo mecanismo de transmisión es autosómico dominante es el KCNQ4 (DFNA2), que codifica un canal de potasio importante en la remoción de este ion de las células ciliadas (Raviv D *et al.*, 2010; Tsukada K *et al.*, 2010; Denovelle F *et al.*, 1997). El gen KCNQ1 (o KCNE1) codifica para un canal de potasio importante en la secreción de este ion hacia la endolinfa. Su mutación se asocia con el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen (defecto cardíaco y sordera) [Raviv D *et al.*, 2006; Tsukada K *et al.*, 2010].

Se encuentran mutaciones en el gen PDS tanto en casos de sordera no sindrómica (DFNB4), como en el síndrome de Pendred (sordera y alteraciones tiroideas), que son la causa más común

de sordera prelingüística sindrómica. Su producto, la pendrina, es un transportador de cloro y yodo independiente del sodio, que se expresa tanto en el oído interno como en la glándula tiroides; su mutación en animales de experimentación produce dilatación del compartimiento endolinfático y defecto otoconial, lo cual supone un papel en la homeostasis iónica del oído interno.

Una proteína denominada claudin-14 se encuentra mutada en casos de DFNB29. Esta proteína forma uniones estrechas intercelulares, que son un importante mecanismo de barrera y de modulación de la permeabilidad transcelular. Actúa como límite entre la membrana apical y la basolateral, manteniendo los gradientes electrolíticos y la diferencia de potencial entre la endolinfa y las células del órgano de Corti, para permitir la despolarización de las células ciliadas.

Citoesqueleto celular

En este grupo encontramos tres genes que codifican un tipo de miosinas llamadas no convencionales porque difieren de las encontradas en las células musculares. Estas son: MYO7A, MYO15 y MYH9; sus mutaciones se asocian con DFNB2, DFNB3 y DFNA11. En el oído interno las miosinas no convencionales se encuentran en las estereocilias y en la lámina cuticular de las células ciliadas; junto con la actina desempeñan un papel importante en la organización de la estereocilia y en el movimiento de las uniones de los extremos de las mismas, por lo que constituyen una estructura crucial en el flujo de cationes durante la transducción de la señal.

Las mutaciones en MYO7A se han identificado en el síndrome de Usher tipo IB (sordera congénita, disfunción vestibular y retinitis pigmentosa). Las mutaciones en el gen Diaphanous (DIAPH1) se han identificado en pacientes con DFNA1. Su producto genético pertenece a la familia de las forminas involucradas en la citocinesis y el establecimiento de la polaridad celular. Se cree que regulan la polimerización de la actina y ayudan a mantener el citoesqueleto de ésta en las células ciliadas.

Moléculas estructurales del órgano de Corti y la matriz extracelular

Las proteínas de la familia del colágeno son moléculas heterogéneas codificadas por más de 30 genes diferentes. A nivel del órgano

de Corti la mutación en el gen para una de ellas, el COL11A2, se asocia con DFNA13 y con una forma del síndrome de Stickler (malformaciones faciales, alteraciones oculares, artritis e hipoacusia). Este gen codifica para la subunidad $\alpha 2$ del colágeno 11, molécula importante para mantener la integridad estructural de la membrana tectoria. Fenotípicamente se presenta como una sordera no sindrómica no progresiva que afecta las frecuencias medias.

La α -tectorina es una molécula que interactúa con β -tectorina para formar parte de la matriz no colágena de la membrana tectoria. Las mutaciones en su gen, TECTA, se asocian con varios tipos de sordera no sindrómica: DFNA8, DFNA12 y DFNB21 (Raviv D *et al.*, 2010; Tsukada K, 2010; Martin PE, 1999). OTOF es un gen que codifica para un producto llamado otoferlina, proteína citosólica anclada a la membrana de la base de las células ciliadas internas, en la región sináptica. Se cree que está involucrado en el tráfico de vesículas sinápticas. Se han encontrado mutaciones en este gen en pacientes con DFNB.

El gen COCH codifica para un producto que parece ser una proteína extracelular hallada en el ligamento espiral y en el estroma del epitelio vestibular. Se cree que es importante en el mantenimiento de las otras proteínas estructurales de la cóclea. Su mutación causa una forma de sordera sindrómica dominante, DFNA9, progresiva, de establecimiento tardío y asociada con compromiso vestibular; pueden presentarse cuadros similares a la enfermedad de Ménière, incluidos vértigo, acúfenos y sensación de oído tapado, hasta en 25% de los pacientes.

Proteínas involucradas en otros procesos celulares

El gen POU4F3 codifica para un miembro de la familia de los factores de transcripción, importantes en el proceso de regulación de la expresión de otros genes; este producto genético es requerido para la maduración, el mantenimiento y la supervivencia de las células ciliadas. Su mutación conduce a un tipo de sordera progresiva autosómica dominante de establecimiento tardío, DFNA15.

Otro regulador del desarrollo celular, el producto del gen POU3F4, se ha encontrado mutado en familias con sordera congénita mixta, conductiva y neurosensorial. Su mecanismo de transmisión es ligado a X, DFN3, y se halla en pacientes que presentan fijación estapedial y una anormal comunicación entre el líquido cefalorraquídeo y la perilinfa.

Genes mitocondriales

En contraste con el genoma nuclear, el genoma mitocondrial contiene sólo información para codificar 13 proteínas, 22 tRNA (RNA de transferencia), y 2 rRNA (RNA ribosomal). Las mutaciones en su genoma se caracterizan por un patrón de herencia materna. Con respecto a la hipoacusia congénita, se han visto tanto casos sindrómicos como no sindrómicos. En los cuadros sindrómicos se asocian con sordera congénita con episodios de encefalopatía, acidosis láctica, miopatía, diabetes mellitus, oftalmoplejía, ataxia y atrofia óptica. La mutación en el gen de 12S rRNA y tRNA pueden conducir a sordera no sindrómica. Asimismo, la mutación en el gen 12 S rRNA, también se asocia con susceptibilidad a los aminoglucósidos, conduciendo a hipoacusia en aplicaciones de dosis que por lo normal no afectarían la audición.

Epidemiología de la sordera genética

Alrededor de 70% de las sorderas congénitas son de origen genético, con herencia autosómica recesiva (Raviv D *et al.*, 2010; Cordeiro Silva *et al.*, 2010). La mayoría de éstas se asocia con mutaciones en el gen GJB2, que codifica para la proteína conexina 26 (Van Laer *et al.*, 2001). Hay tres mutaciones reportadas como las más frecuentes en este gen: c.35delG, c.167delT y c.235delC (Nejat M *et al.*, 2009; Tsukada K *et al.*, 2010). La más reportada es la c.35delG, que podría corresponder a hasta 70% de alelos mutantes relacionados con el gen GJB2 (Denovelle F *et al.*, 1997).

Los estudios recientes han revelado 18 genes relacionados con hipoacusia autosómica dominante no sindrómica, 17 con hipoacusia autosómica recesiva, 1 ligado al X y 2 genes relacionados con trastornos mitocondriales (Rivera VM *et al.*, 2010 y 2011; Martin PE, 1999). Entre ellos, el gen GJB2 fue el primero en ser identificado como causa de hipoacusia neurosensorial no sindrómica autosómica recesiva; las mutaciones que involucran este gen, que codifica para la proteína conexina 26 (Cx26), están consideradas como la primera causa de hipoacusia no sindrómica, hereditaria prelingüística (Apps SA *et al.*, 2007).

En el genoma humano se han identificado 21 genes que codifican para la expresión de proteínas de la familia de las conexinas (Sohl *et al.*, 2003); las conexinas forman hexámeros en la membrana

citoplásmica para formar un conexón. Los conexones de células vecinas se unen y forman uniones gap que funcionan como canales de comunicación intercelular. Los conexones pueden ser homoméricos (compuestos por subunidades idénticas) o heteroméricos (compuestos de unidades diferentes). Asimismo, las uniones gap pueden ser homotípicas (compuestas por conexones idénticos) o heterotípicas (conformadas por conexones con diferentes tipos de conexina).

Las uniones gap forman puentes entre las células cocleares adyacentes y constituyen el sustrato morfológico para el intercambio iónico y, por lo tanto, para el mantenimiento y la distribución de los electrolitos entre los fluidos laberínticos; lo que da como resultado un proceso esencial para la función auditiva normal.

Cerca de 50% de todos los casos de hipoacusia neurosensorial no sindrómica está relacionado con una mutación en el gen que codifica para la Cx26, localizado en el *locus* DFNB1 en el cromosoma 13q12. La secuencia codificadora de la proteína está contenida en un exón que puede ser analizado con métodos basados en la reacción en cadena de la polimerasa (Erbe CB *et al.*, 2004)

La conexina 26 es la proteína más prevalente de las conexinas que se expresan en la cóclea (Martin PE *et al.*, 1999); se le ha identificado en las células epiteliales que rodean a las células ciliadas externas, las células de soporte del órgano de Corti, las células interdentes del limbo espiral y el tejido conectivo de las células basales e intermedias, así como en las células del mesénquima de la escala vestibular. La Cx26 es una proteína componente de las uniones gap, encargadas de conectar las células adyacentes y permitir a las moléculas más pequeñas el paso de una célula a otra. Se ha propuesto que los canales proveen vías iónicas para el movimiento rápido de los iones de potasio y se alejan de la base de las células ciliadas excitadas (Erbe CB *et al.*, 2004).

El potasio liberado en la base de las células se mueve lateralmente en las células de soporte y es absorbido por los fibrocitos en el limbo espiral y la pared lateral. Desde ahí el potasio acumulado es enviado de regreso a la endolinfa a través de las células interdentes y la estría vascular. Algunas investigaciones recientes sugieren que dos distintos tipos de canales GJ están involucrados en la función coclear (Beltramello M *et al.*, 2005): 1) de acoplamiento iónico, que permite la transmisión de iones para sincronizar señales eléctricas, y 2) de acoplamiento bioquímico, que permite la transmisión de moléculas activas como la glucosa y el ATP.

Las mutaciones en el gen conexina 26 (Cx26) son la causa más frecuente de hipoacusia y se observa en:

- *Hipoacusia diagnosticada al nacer o en la primera infancia*
- *Hipoacusia diagnosticada como superficial, media, profunda y anacusia*
- *Hipoacusia diagnosticada sin ningún otro problema médico (no sindrómica)*
- *Hipoacusia diagnosticada sin causa identificada*

El fenotipo en las mutaciones Cx26 varía incluso dentro de una familia. Se han encontrado diversos casos de trastornos de la piel en personas con sordera debidos a mutaciones dominantes del Cx26. Además, se han diagnosticado casos en donde originalmente se pensó que la sordera de un niño se debía a factores no hereditarios (por ejemplo, una infección o exposición a antibióticos) y después se le descubrieron mutaciones en el Cx26.

En tales casos, la probabilidad de que hayan sido las mutaciones en el Cx26 la causa de la sordera del niño es mayor que la de los agentes ambientales. También se debe señalar que muchos niños con mutaciones en el Cx26 no tienen antecedentes familiares de sordera.

Otros genes involucrados con las conexas se relacionan con la hipoacusia. Estos son GJB1 (Cx32), también responsable del síndrome Charcot Marie Tooth tipo I; GJB3 (Cx31), involucrado en pérdida auditiva y patología dermatológica, dependiendo del sitio de la mutación; GJB6 (Cx30), relacionado con hipoacusia dominante, y GJA1 (Cx43), vinculado con un tipo de hipoacusia recesiva (davinci.crg.es/deafness/index).

La mutación más común al hablar de GJB2 es 35delG (delección de guanina en posición 35), que constituye 85% de la incidencia de pérdida auditiva atribuible a GJB2 en población caucásica (Estevell X *et al.*, 1998). Sabemos que este tipo de mutación en sujetos homocigotos es responsable de la hipoacusia profunda, en tanto que las mutaciones que no son del tipo 35delG en sujetos heterocigotos provocan pérdidas auditivas menos severas (Beltramello M *et al.*, 2005). Además de la población caucásica, otras poblaciones pueden tener mutaciones específicas, como 167delT entre la población ashkenazi, R143W en población africana y 235delC en población asiática (Yun Hoon CH *et al.*, 2002).

Se ha sugerido que las mutaciones en el gen GJB2, que codifica para la expresión de la Cx26, altera el reciclaje de los iones de potasio de la endolinfa, lo que resulta en intoxicación progresiva del órgano de Corti, disfunción y muerte celular; aunque la anterior información podría significar que la función afectada en las alteraciones de la Cx26 podría ir más allá que simplemente la transmisión iónica (Stong BC *et al.*, 2006; Martínez Saucedo *et al.*, 2012).

En población mexicana se identificaron mutaciones en el gen GJB2 en tres de 11 pacientes analizados, lo cual corresponde a 27% de los casos. Esto concuerda con una proporción similar a la esperada, por lo reportado en la literatura, ya que se calcula que hasta 20% de los casos de sordera congénita no sindrómica se origina por mutaciones en este gen. Este estudio representa el primer reporte de frecuencia de las mutaciones c.35delG, c.167delT y c.235delC del gen GJB2 en pacientes mexicanos con sordera congénita. Se encontraron cambios de secuencias que correspondieron a dos polimorfismos y tres mutaciones. La frecuencia de las tres mutaciones investigadas fue menor a lo reportado en la literatura y se encontró una mutación no reportada previamente (Márquez A *et al.*, 2013). En un estudio reciente realizado en 140 pacientes con sordera hereditaria, para analizar la prevalencia de mutaciones de GJB2 y GJB6 en algunas regiones de México, se notó una gran variedad de mutaciones en la que la distribución de los alelos en algunos casos dependió de la región geográfica analizada. Ese estudio continúa para que los estudios moleculares de más genes involucrados en sorderas hereditarias no sindrómicas puedan confirmar las bases moleculares de las pérdidas auditivas en nuestro país (Loeza BF *et al.*, 2014).

En la actualidad se han identificado 30 tipos de trastornos autosómicos recesivos, 29 autosómicos dominantes, ocho ligados al cromosoma X, así como dos variantes mitocondriales (Denovelle F *et al.*, 1997).

Existen proteínas o metabolitos determinados como deficientes y se refieren principalmente a las clonaciones o las sorderas dominantes o recesivas. Una de ellas es la ortofelina (Kelsell DP *et al.*, 1997), que interactúa con los fosfolípidos en la conducción sináptica. Además, sabemos que dicha proteína está contenida en las células ciliadas internas. Esta proteína se encuentra deficiente sobre todo en la sordera recesiva marcada como b9 del cromosoma 2.

Sordera sindrómica

La sordera genética asociada con otros padecimientos se ha identificado clínicamente desde hace más de 100 años (Gorlin RJ *et al.*, 2000). La comprensión de las causas genéticas de la sordera tiene beneficios importantes, porque no nada más permite informar a las familias acerca de las posibilidades de tener hijos con hipoacusia, sino que es también un factor que influye en el tratamiento.

En algunos casos, cuando la causa específica es conocida, se puede determinar si la pérdida auditiva es progresiva.

Además, la sordera podría ser sólo una manifestación entre otros problemas médicos como alteraciones cardiovasculares, malformación o mal funcionamiento eléctrico, disfunción renal, alteraciones visuales, etc. Al conocer la causa genética en estos casos se puede interactuar de manera oportuna para conservar la salud general del niño sordo (Cuadro 3.1).

Hasta hoy se han descrito más de 250 síndromes genéticos asociados con sordera conductiva y neurosensorial. Se anota en la literatura médica que cada semana se reportan nuevos síndromes (Toriello *et al.*, 1998). Mencionamos a continuación algunos de los más comunes.

Síndromes de carácter dominante

1. *Síndrome de Waardenburg. Sordera asociada con defectos estructurales de la cresta neural y cambios en la pigmentación de la piel*
2. *Síndrome branquio-oto-renal. Fístulas y quistes en el cuello, anomalías renales, desarrollo anormal del oído medio*
3. *Síndrome de Stickler. Características faciales irregulares, problemas oculares y artritis*
4. *Neurofibromatosis tipo II. Neurinomas del VII par en su porción auditiva y vestibular*

Síndromes de carácter recesivo

1. *Síndrome de Usher. Sordera progresiva asociada con ceguera progresiva por retinosis pigmentaria*
2. *Síndrome de Pendred. Sordera sensorial asociada con hipertrofia tiroidea*
3. *Síndrome de Jervell y Lange Nielsen. Sordera congénita neurosensorial, con cambios electrocardiográficos que generan alteraciones del ritmo cardiaco*
4. *Síndrome de Cockaine. Enanismo, atrofia de la retina y sordera*

Síndromes asociados con el cromosoma X

1. *Síndrome de Alport. Sordera progresiva asociada con nefritis hereditaria.*
2. *Enfermedad de Norrie. Anormalidades congénitas visuales e hipoacusia progresiva*

Cuadro 3.1. Las sorderas sindrómicas en la localización de los genes

Cromosomas	Síndromes	Cromosomas	Síndromes
1	Marshall/(Marshall/stickler synd.) Osteopetrosis/pinocitosis Charcot-Marie Tooth Usher tipo II	13	Pax con microftalmia
2	Alss Alstrom Waardenburg Alport	14	Usher dominante
3	Marfan tipo II Usher tipo III	15	Marfan (deficiencia de fibrilina), exosaminidasa
4	Wolf-Wolfrang: diabetes insípida Hurler: mucopolisacaridosis, acondroplasia Craneosinostosis, deficiencia de manosidasa	16	Towner-Brock (anorrectal, eje radial, alteraciones renales)
5	Displasia craneometafisiaria tipo Jackson Usher tipo II Treacher Collins Franchescetti (la proteína deficiente se llama treacle) Otras craneosinostosis con sordera dominante	17	Van Bender: displasia esquelética con esclerosis ósea, sinfalagismo proximal
6	Paget	18	Niemann Pick Paget
7	Soerthe Chotzen Ectrodactilia ectodermal Pendred	19	Ectrodactilia
8	Branquio-otorrenal Charcot-Marie Tooth Neuropatía hereditaria sensorial	20	Waardenburg
9	Ataxia de Friederich (proteína: frataxina) Xeroderma pigmentoso	21	Usher Jervel y Lange Nielsen
10	Di George (1º y 2º arcos en el 22, DGS tiene además alteraciones palatinas) Somatotropina coriónica Usher: acrocéfalo-sindactilia	22	Velocardiofacial Neurofibromatosis II, neurinoma del acústico (proteína: merlina)
11	Jervell recesivo Usher recesivo	X	Orofaciodigital Charcot-Marie Tooth Albinismo ocular y sordera Alport Melas Tavson: microcefalia, atrofia óptica y sordera otopalatodigital

23

12

Notas sobre mutaciones genéticas relacionadas con la sordera sindrómica

La hipoacusia SLC26A4 asociada con el síndrome de Pendred tiene las siguientes características (Fugozzola L *et al.*, 2002):

- *Anormalidades óseas temporales (observadas en una tomografía computada o RMN del oído interno en donde se aprecia agrandamiento del acueducto vestibular y/o malformación de Mondini)*
- *Sordera con diagnóstico al nacimiento, grave o profunda*
- *Aumento del volumen de la glándula tiroides (bocio hipotiroideo) que se manifiesta durante la niñez o la edad adulta joven*

Aunque estas son las características más comunes de la hipoacusia, debidas a las mutaciones en el SLC26A4, pueden existir variaciones; incluso dentro de una familia habrá sujetos con hipoacusia sin bocio. Y otras que no tengan las anomalías óseas o de malformación en el oído interno pueden presentar una pérdida auditiva superficial.

Existen muchos tipos de hipoacusia que pueden ser causados por mutaciones en los genes mitocondriales. Algunas formas más comunes son:

- *Hipoacusia neurosensorial aislada (no sindrómica)*
- *Hipoacusia desarrollada después del tratamiento con antibióticos*
- *Hipoacusia asociada con enfermedades neuromusculares*
- *Hipoacusia asociada con diabetes*

Existen dos genes mitocondriales conocidos que pueden causar hipoacusia no sindrómica (12S rRNA y tRNA). Diversos genes mitocondriales conocidos generan hipoacusia sindrómica. Por ejemplo, las mutaciones en los genes tRNA^{Leu}(UUR) y en el tRNA^{Lys} pueden causar pérdida auditiva asociada con enfermedades neuromusculares, como el síndrome de Melas y Merrf.

Las mutaciones en el gen tRNA^{Leu}(UUR) también se asocian con diabetes. Todos los tipos de hipoacusia causados por mutaciones en los genes mitocondriales son heredados por parte de la madre y no del padre (Rodríguez Violante *et al.*, 2010).

Las mutaciones en el gen conexina 30, ligadas al X (Cx30) (Erbe CB *et al.*, 2004) se observan con mayor frecuencia en personas con:

- *Hipoacusia diagnosticada al nacer severa o profunda*
- *Hipoacusia diagnosticada sin ningún otro problema médico (no sindrómica) ni alguna causa identificada*
- *También pueden ser producto de una sola mutación en el gen conexina 26 (Cx26)*

La mayoría de las familias con este tipo de hipoacusia tiene una gran pérdida de una sección del DNA que incluye una copia del gen Cx30. En general, estas familias en realidad tienen una sola mutación en el Cx26 y una supresión de una de las copias del Cx30. Sin embargo, también existen algunas familias con dos copias de la su-

presión del Cx30 y sin mutaciones del Cx26. Se piensa que este tipo de hipoacusia suele requerir dos mutaciones, que pueden ser: dos del Cx26, dos de supresión del Cx30 o una de cada uno.

Aunque la supresión del Cx30 suele estar involucrada en la hipoacusia recesiva, se han encontrado otras clases de mutaciones del Cx30 que causan un tipo dominante de hipoacusia, que se va desarrollando más adelante en la vida. Existen otras mutaciones dominantes en este gen que pueden causar una enfermedad a la piel denominada displasia ectodérmica hidrótica (Morelli JCD *et al.*, 2007). El mapeo génico de la sordera (Raviv D *et al.*, 2010) permite identificar los cambios en las estructuras moleculares en la mayoría; esto en el futuro acercará a las posibles modificaciones genéticas con fines terapéuticos (Figura 3.1).

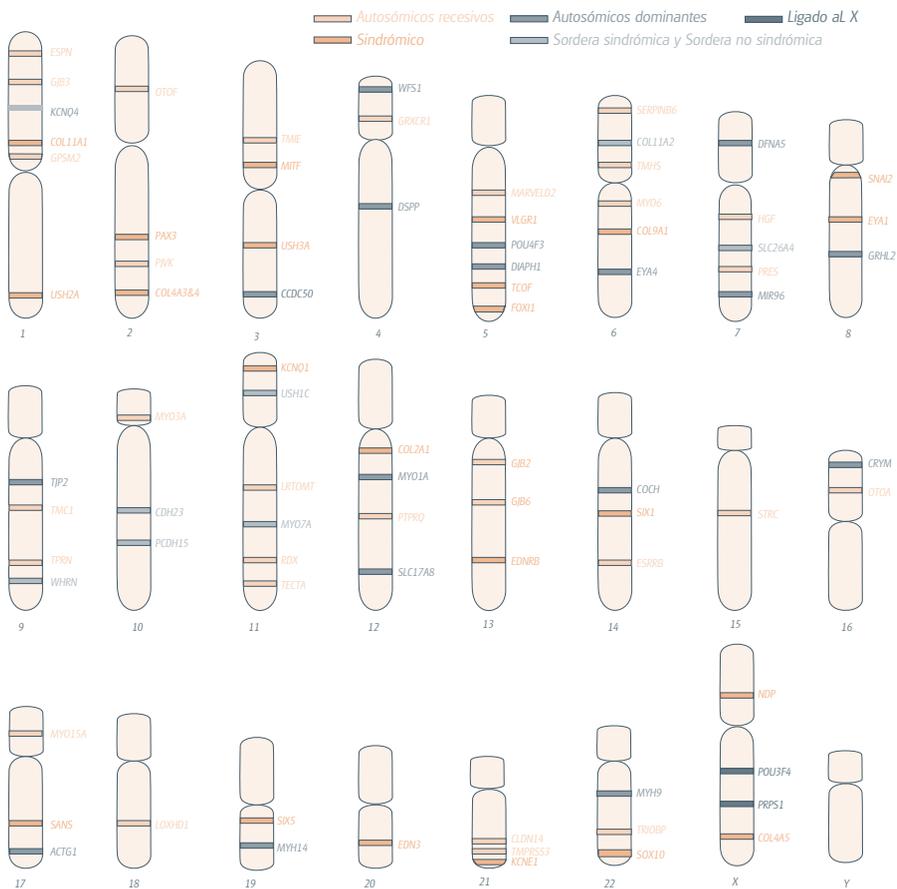


Figura 3.1. Esquema representativo de locus en las mutaciones genéticas generadoras de hipoacusia. Los genes son clasificados como: no síndrónicos autosómicos recesivos, no síndrónicos autosómicos dominantes, ligados al X, de sorderas síndrónicas y genes asociados con cuadros tanto síndrónicos como no síndrónicos (ver acotaciones en la parte superior del esquema). [Publicado por Petit C *et al.*; Van Caamp G *et al.*, 2010.]

Factores pre y perinatales

Los factores ambientales han sido identificados desde hace muchos años, y es muy importante tomarlos en consideración cuando nace un niño que potencialmente puede ser sordo. A esta sordera se le llama sordera congénita adquirida y se define como toda hipoacusia en la que se hubiera demostrado la coincidencia con alguna patología pre o perinatal de la que de preferencia se tenga evidencia. Estas patologías pueden ser detectadas con la historia clínica y la investigación de los antecedentes, siguiendo los acuerdos del Comité Conjunto sobre Sordera Infantil de 2007 (JCIH 2007) (Loeza BF *et al.*, 2014). Se tienen identificadas las siguientes condiciones desde el nacimiento a los primeros 28 días que pueden ocasionar hipoacusia (Cuadro 3.2).

26

Prematuridad

La prematuridad, considerada por peso, edad gestacional o ambos (menor a 34 semanas o peso menor a 2 000 g), ocasionará un proceso incompleto de maduración del sistema auditivo (Shapiro SM *et al.*, 2003).

Cuadro 3.2. Patologías de riesgo perinatal

Del nacimiento a los 28 días (edad corregida)

- Peso bajo
- Prematuridad
- Hipoxia
- Apgar menor a 7 (en los primeros 5 minutos)
- Hiperbilirrubinemia
- Permanencia en UCIN mayor a 5 días
- Estigma o signo ligado a hipoacusia (sordera sindrómica)
- Historia familiar
- Malformaciones craneofaciales
- Infecciones *in utero*: TORCH

De los 29 días a los 2 años

- Sospecha de hipoacusia
- Historia familiar de sordera progresiva
- Infecciones: meningitis viral o bacteriana
- Traumatismos craneoencefálicos sobre el hueso temporal
- Administración de ototóxicos
- Enfermedades neurodegenerativas (p. ej., Charcot-Marie Tooth, ataxia de Friederich, Tay-Sach)
- Enfermedades desmielinizantes
- Neurofibromatosis
- Enfermedades infecciosas de la infancia (sarampión, varicela, etc.)

Anoxia o hipoxia neonatal

En general, esta condición se determina por la clasificación de Apgar y los signos físicos de cianosis que el pediatra detecta al nacimiento, pero será importante informarse de los minutos de vida del recién nacido en los que fueron anotados estos signos. Un apgar menor de 7 en un periodo no mayor a 5 minutos deberá ser considerado como hipoxia perinatal.

El papel de la asfixia se potencializa para generar sordera cuando se llega también a una condición de acidosis metabólica (pH menor a 7.1). La hipoxia genera hipoacusia como resultado de la falta de oxigenación en los sistemas sensoriales, cuya labilidad es mayor, y en donde se incluyen los núcleos auditivos del tallo cerebral, razón por la cual este tipo de sordera puede coincidir con retardo mental y con parálisis cerebral (Shapiro SM *et al.*, 2003).

27

Hiperbilirrubinemia

En este problema se ha demostrado que concentraciones de bilirrubina mayores de 20 mg/dL como secuela de la inmadurez hepática en un recién nacido prematuro, o por la destrucción de hematocitos resultante de incompatibilidad de factor “RH” o de grupo sanguíneo entre la madre y el producto, ocasionan daño neuromotor y auditivo. La acumulación de bilirrubina sobre los núcleos primarios del mesencéfalo ocasiona la llamada encefalopatía bilirrubínica y en los núcleos primarios de la vía auditiva se altera la sincronización de las señales eléctricas que emergen de las células ciliadas internas después de la transducción mecanoeléctrica del sonido. El cuadro resultante se conoce como neuropatía auditiva o dis-sincronía auditiva, en el que también pueden resultar lesionadas las fibras nerviosas que emergen de la vuelta basal, con lo que se afecta la audición para las frecuencias medias y agudas. El riesgo de afectación puede existir incluso con niveles sanguíneos menores a 15 o 10 mg/dL de bilirrubinas si el paciente permanece en una unidad de cuidados intensivos neonatales o cuando coexisten otros factores de alto riesgo para sordera (Rance G *et al.*, 2005).

Internamiento en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales

Cualquier enfermedad o condición que haya ocasionado que un neonato permanezca hospitalizado en la UCIN por un periodo mayor a 5 días (Buchman CA *et al.*, 2006).

Infecciones perinatales

In utero, generan durante la gestación malformaciones congénitas del tubo neural y, por ende, de los órganos sensoriales, sobre todo durante el primer trimestre.

Citomegalovirus

El citomegalovirus (CMV) es una infección viral que puede ser asintomática en la madre que la padece. Es la causa más común de infección viral en las madres gestantes en la Unión Americana. Apenas 5 a 10% de los neonatos infectados tiene manifestaciones clínicas de la enfermedad. Este virus ocasiona 7 a 13% de casos de hipoacusia neurosensorial congénita, uni o bilateral, pero esta incidencia se incrementa cuando la infección es sintomática o si el recién nacido tiene bajo peso.

Cuando la sordera es unilateral debe alertarse a los padres sobre la posibilidad de afectación del oído sano contralateral cuando las condiciones inmunológicas del sujeto se debilitan, ya que el virus es un huésped intracelular potencialmente activo. El CMV congénito puede ocasionar hipoacusia súbita de inicio tardío después de los 8 a 20 años de edad (Bohr VR *et al.*, 2000).

Sífilis

Infección bacteriana controlada en la actualidad por la acción de los antibióticos, ha tenido un repunte en los pacientes portadores del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH-SIDA). Esta condición podría darse en una madre gestante, y el producto podría padecer hipoacusia de manifestación tardía (Boppa SB *et al.*, 2005).

Virus del herpes tipos 1 y 2

El virus herpes *simplex* forma parte de la familia Herpesviridae y se clasifica en dos: tipo 1 y tipo 2 (HS1 y HS2, respectivamente). Tienen en común un número importante de antígenos, poseen una alta tasa de replicación viral en diversos tipos de células y son muy citolíticos. Causan enfermedades como la gingivostomatitis, la queratoconjuntivitis, la encefalitis e infecciones en recién nacidos que pueden conducir a la hipoacusia o la sordera.

El virus herpes simple tipo 1 se transmite por lo general mediante saliva infectada y causa lesiones faciales y bucales. El virus herpes simple tipo 2 se transmite por vía sexual o a través de la infección genital materna al recién nacido. En la actualidad el herpes genital aqueja a millones de individuos en todo el mundo y se estima que su prevalencia está en aumento. La seroprevalencia del herpes genital es de alrededor de 22%, lo que lo ubica como una de las infecciones de transmisión sexual más comunes.

Rubéola

Hoy en día, gracias a los programas de vacunación, su incidencia ha disminuido, pero al presentarse genera además de alteraciones auditivas ceguera en 69% de los casos por afectación del cristalino y problemas neurológicos con retraso global del desarrollo (Boppane SB *et al.*, 2005).

29

Toxoplasmosis

La toxoplasmosis es una parasitosis del toxoplasma cuyos huéspedes en general son los animales domésticos (gatos), que transmiten el parásito a las madres gestantes por contaminación de agua, alimentos o de forma directa. Tiene una prevalencia de 1 por cada 750 nacimientos en Estados Unidos y en nuestro país existe una seropositividad de 32% en la población general (Boppane SB *et al.*, 2005).

Infecciones posnatales

Las infecciones posnatales deben ser consideradas hasta los 28 días de vida del recién nacido y las que se mencionan a continuación son generadoras de sordera.

Infecciones del oído medio

Su prevalencia en el recién nacido es menor que en la etapa posnatal (6 a 36 meses). En general no se detectan con oportunidad si no se tiene la experiencia suficiente en la otoscopia neumática. Ocasionalmente ocasionan pérdidas conductivas superficiales o medias, susceptibles de tratamiento

médico y solución total. Esas pérdidas en un menor de 2 años que está en el periodo de desarrollo *crítico* o *sensible* se han considerado por muchos autores como responsables de problemas en el desarrollo cognitivo y del lenguaje. En menor prevalencia, los recién nacidos pueden ser portadores de colesteatomas congénitos que ocasionan sordera uni o bilateral, que puede solucionarse de manera quirúrgica, con lo que se evitan complicaciones y daños permanentes. Es oportuno recordar que los pacientes inmunocomprometidos, incluidos aquellos con infección por VIH, incrementan la incidencia de esta patología (Rosenfeld NM, 2004; Roizen N *et al.*, 1999).

Neuroinfecciones

La meningitis viral y bacteriana puede estar presente en esta etapa de la vida. Su prevalencia es de dos a cuatro casos de cada 10 000 recién nacidos vivos. La mortalidad es alta (20 a 50%), pero de los que sobreviven, 30% tiene como secuela sordera neurosensorial profunda bilateral, debida al proceso inflamatorio del órgano sensorial de la audición y osificación ulterior de los ductos cocleares.

Por esta última razón, es importante considerar la inclusión de esos casos en un programa de implantación coclear temprana.

Los agentes bacterianos más comunes son: *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae*. En los neonatos la asociación entre *Streptococcus* del grupo B y *Escherichia coli* está presente en 70% de los afectados con meningitis.

En el curso del padecimiento suelen darse complicaciones por otros problemas como: hipotermia, hiponatremia, hiperosmolaridad, hipoglucemia e hipocalcemia. Como en estos casos es obligatorio aplicar – dependiendo del agente causal– medicamentos potencialmente ototóxicos, en atención a todas estas coincidencias, deberá vigilarse en forma estricta a los recién nacidos que tengan este padecimiento para llevar a cabo una intervención eficiente y temprana (Gravel JS *et al.*, 2005).

Fracturas del hueso temporal

Ocasionadas por el nacimiento traumático o la aplicación de fórceps; el trazo de fractura genera sordera conductiva o sensorial si incluye en un trayecto transversal el conducto auditivo interno o en uno longitudinal, el oído medio.

Administración de medicamentos ototóxicos

Cuando son administrados en los casos que en verdad los ameritan, con dosis adecuadas y conforme al peso corporal, en general no ocasionan daño a los órganos sensoriales, pero cuando el paciente presenta insuficiencia renal, aun las dosis controladas permanecen un tiempo mayor en los líquidos endolinfáticos y ocasionan daño auditivo. Son muchas las sustancias ototóxicas y algunas de ellas sólo generan daño vestibular (Robertson CM *et al.*, 2006).

En el Cuadro 3.3 se enumeran los agentes ototóxicos y en el Cuadro 3.4, los factores de riesgo que incrementan el riesgo de la ototoxicidad (Arditi M *et al.*, 1998). El seguimiento de estos pacientes antes, durante y posterior al tratamiento es indispensable utilizando como instrumento diagnóstico prioritario las otoemisiones acústicas que evidencian la lesión de las células ciliadas antes que la audiometría o los potenciales auditivos.

31

Malformación congénita de estructuras del receptor auditivo periférico

No está desvinculada de las sorderas hereditarias genéticas y/o sindrómicas. La malformación observada con más frecuencia en el oído interno es la disgenesia de éste, que puede afectar todo el laberinto membranoso o alguna de las partes que lo integran.

Cuadro 3.3. Ototóxicos utilizados de forma común en niños pequeños

Antibióticos aminoglucósidos	<ul style="list-style-type: none">• Kanamicina• Gentamicina• Tobramicina• Netilmicina• Neomicina
Otros antibióticos	<ul style="list-style-type: none">• Vancomicina• Eritromicina
Antipalúdicos	<ul style="list-style-type: none">• Fosfato de cloroquina• Sulfato de quinina
Diuréticos del ASA	<ul style="list-style-type: none">• Furosemida
Salicilatos	<ul style="list-style-type: none">• Aspirina
Quimioterápicos	<ul style="list-style-type: none">• Cisplatino

Cuadro 3.4. Factores de riesgo que incrementan o potencializan la ototoxicidad

Edad	<ul style="list-style-type: none">• Feto• Neonato prematuro• Recién nacido
Condición clínica	<ul style="list-style-type: none">• Apnea• Hipoxia• Hiperbilirrubinemia• Desequilibrio electrolítico• Hipotensión arterial• Sepsis/meningitis• Insuficiencia renal
Vía de administración	<ul style="list-style-type: none">• Tópica (gotas óticas)• Intratecal• Intraventricular
Dosis total	<ul style="list-style-type: none">• Revisar picos séricos máximos
Predisposición familiar o personal que amerita de vigilancia auditiva/vestibular adicional	<ul style="list-style-type: none">• Preexistencia de lesión sensorial• Insuficiencia renal previa• Elevación anormal o atípica sérica de las dosis del ototóxico• Terapia prolongada con cualquier agente ototóxico• Dosis mayores a las recomendadas• Asociación con otros ototóxicos• Evidencia previa de ototoxicidad auditiva o vestibular

32

Lo anterior lo determina el agente teratógeno y el momento del desarrollo embrionario en el que actúa. Los agentes pueden ser no genéticos como los siguientes:

- *Infecciones in utero (descritas con anterioridad)*
- *Tóxicas: agentes que atraviesan la barrera placentaria como talidomida, hipervitaminosis A, difenilhidantoína y aminoglucósidos*
- *Carencial: referida en especial al hipotiroidismo; la ausencia de receptores beta para la hormona tiroidea impide el desarrollo normal del sistema auditivo en el embrión*
- *De causa física: radiación ionizante*

La audición en estas malformaciones dependerá del grado de malformación del laberinto membranoso. En general las pérdidas son neurosensoriales profundas o son anacusias. Hay casos en donde a pesar de la malformación coclear demostrada con estudios de imagen, se obtienen emisiones otoacústicas y, en general, estos casos evolucionan mejor con amplificación auditiva proporcionada con prótesis tradicionales (Robertson CM *et al.*, 2006; Cullington HE *et al.*, 1998).

Sordera congénita de origen desconocido

A este tipo de sordera también se le designa como idiopática, lo que en la actualidad debe considerarse inaceptable porque, como ya se mencionó, las hipoacusias congénitas en pacientes sin antecedentes de riesgo de sordera tienen en general sorderas genéticas cuyo análisis por especialistas en centros de diagnóstico debe ser un procedimiento disponible. No obstante, en todos los centros de atención auditiva en la infancia se tiene una incidencia mayor a 30% con esa denominación, por lo que deben adoptarse algoritmos de diagnóstico secuencial para determinar las causas con precisión y así mejorar la atención de esos pacientes (Preciado DA *et al.*, 2005).

33

Bibliografía consultada

- Apps SA, Rankin WA, Kurmis AP. Connexin 26 mutations in autosomal recessive deafness disorders: a review. *Int J Audiol.* 2007;46(2):75-82.
- Arditi M, Mason EO Jr, Bradley JS, et al. Three-year multicenter surveillance of pneumococcal meningitis in children: clinical characteristics, and outcome related to penicillin susceptibility and dexamethasone use. *Pediatrics.* 1998; 102:1087-109.
- Beltramello M, Piazza V, Bukauskas FF, Pozzan T, Mammano F. Impaired permeability to Ins(1,4,5)P(3) in a mutant connexin underlies recessive hereditary deafness. *Nat Cell Biol.* 2005;7:63-9.
- Boppana SB, Fowler KB, Pass RF, et al. Congenital cytomegalovirus infection: association between virus burden in infancy and hearing loss. *J Pediatr.* 2005;146:817-23.
- Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear.* 2006;27:399-408.
- Cordeiro-Silva M, Barbosa A, et al. Prevalence of 35delG/GJB2 and del (GJB6-D13S1830) mutations in patients with non-syndromic deafness from a population of Espírito Santo-Brazil. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76-4:428-32.
- Cullington HE, Brown EJ. Bilateral otoacoustic emissions pass in a baby with Mondini deformity and subsequently confirmed profound bilateral hearing loss. *Br J Audiol.* 1998;32(4):249-53.
- Denoyelle F, Weil D, et al. Prelingual deafness: high prevalence of a 30delG mutation in the connexin 26 gene. *Hum Molec Genet.* 1997;6:2173-7.

- Erbe CB, Harris KC, Runge-Samuels CL, Flanary VA, Wackym PA. Connexin 26 and connexin 30 mutations in children with nonsyndromic hearing loss. *Laryngoscope*. 2004;114(4):607-11.
- Estivill X, Fortina P, Surrey S, et al. Connexin-26 mutations in sporadic and inherited sensorineural deafness. *Lancet*. 1998;351:394-8.
- Fugazzola L, Cerutti N, Mannavola D, Crino A, Cassio A, Gasparoni P, et al. Differential diagnosis between pendred and pseudo-pendred syndromes: clinical, radiologic, and molecular studies. *Pediatr Res*. 2002;51:479-84.
- Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM (ed). *Hereditary hearing loss and its syndromes*. New York: Oxford University Press; 1995.
- Gravel JS, Karma P, Casselbrant ML, et al. Recent advances in otitis media: 7. Diagnosis and screening. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2005;194:104-13. <http://davinci.crg.es/deafness/index.php>.
- Kelsell DP, Dunlop J, Stevens HP, Lench NJ, Liang JN, Parry G, et al. Connexin 26 mutations in hereditary non-syndromic sensorineural deafness. *Nature*. 1997;387(6628):80-3.
- Kikuchi T, Kimura RS, Paul DL, Takasaka T, Adams JC. Gap junction systems in the mammalian cochlea. *Brain Res Brain Res Rev*. 2000;32:163-6.
- Loeza-Becerra F, Rivera-Vega Mdel R, Martínez-Saucedo M, Gonzalez-Huerta LM, Urueta-Cuellar H, Berruecos-Villalobos P, et al. Particular distribution of the GJB2/GJB6 gene mutations in Mexican population with hearing impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014 Jul;78(7):1057-60.
- Márquez A, Roque Lee, Fierro E, Ortiz R, Castillo C. Importancia del diagnóstico de mutaciones del gene de la conexina 26 en el manejo integral de la sordera congénita no sindrómica. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2013;70(2):89-97.
- Martin PE, Coleman SL, Casalotti SO. Properties of connexin 26 gap junctional proteins derived from mutation associated with nonsyndromal hereditary deafness. *Hum Mol Genet*. 1999;8:2369-76.
- Martínez-Saucedo M, González-Huerta LM, Berruecos P, Rivera-Vega MR, Cuevas-Covarrubias SA. Análisis de la delección del gen GJB6 en pacientes heterocigotos para el gen GJB2 con hipoacusia neurosensorial no sindrómica en una muestra de población mexicana. XXXVII Congreso Nacional de Genética Humana, Guadalajara, Jalisco; Noviembre de 2012.
- Morelli JG. Ectodermal dysplasias. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (ed). *Nelson textbook of pediatrics*; Chapter 648. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007.
- Nejat M, Bahareh R. Statistical study of c.35delG mutation of GJB2 gene: A meta-analysis of carrier frequency. *Int J Audiology*. 2009;48:363-70.
- Petit C, Richardson GP. Linking genes underlying deafness to hair-bundle development and function. *Nat Neurosci*. 2009;12(6):703-10.
- Preciado DA, Lawson L, Madden C, et al. Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol*. 2005;26:610-5.

- Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif.* 2005;9:1-4.
- Raviv D, Dror AA, Avraham KB. Hearing loss: a common disorder caused by many rare alleles. *Ann NY Acad Sci.* 2010;1214:168-79.
- Rivera R, Leyva M, Gonzalez L, Kofman S, et al. GJB2 gen analysis in non-syndromic hearing loss in a sample of Mexican patients. *Proc. European Human Genetics Conference.* Amsterdam: The Netherlands; 2006. www.eshg.org/eshg2006.
- Rivera VM, Berruecos VP, Castro CD, et al. Molecular analysis of the GJB2 gene in congenital SNHL in a sample of Mexican patients. *Eur J Hum Genet.* 2010;18(1).
- Rivera VM, Castro CD, Totomoch H, Berruecos VP, Cuevas S. Characterization of a novel mutation in the GJB2 gene in congenital SNHL. *Eur J Hum Genet.* 2011;19(2).
- Robertson CM, Tyebkhan JM, Peliowski A, Etches PC, Cheung PY. Ototoxic drugs and sensorineural hearing loss following severe neonatal respiratory failure. *Acta Paediatr.* 2006;95:214-23.
- Rodríguez VM, Cervantes AA, Vargas Cañas S, Corona T. Papel de la función mitocondrial en las enfermedades neurodegenerativas. *Arch Neurocién (Mex).* 2010;1(1):39-46.
- Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children: nongenetic causes. *Pediatr Clin North Am.* 1999;46:49-6.
- Rosenfeld RM, Culpepper L, Doyle KJ, et al. Clinical practice guideline: otitis media with effusion. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(5 suppl):S95-S118.
- Shapiro SM. Billirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol.* 2003;29:410-42.
- Stong BC, Chang Q, Ahmad S, Lin X. A novel mechanism for connexin 26 mutation linked deafness: cell death caused by leaky gap junction hemichannels. *Laryngoscope.* 2006;116:2205-10.
- Toriello HV. New syndromes from old: evaluation of heterogeneity and variability in syndrome definition and delineation. *Am J Med Genet Suppl.* 1988;4:55-70.
- Tsukada K, Nishio S, Usami S; Deafness Gene Study Consortium. A large cohort study of GJB2 mutations in Japanese hearing loss patients. *Clin Genet.* 2010;78:464-70.
- Van Camp G, Smith RJ. Hereditary hearing loss homepage. Available at <http://hereditaryhearingloss.org>. Update: 1.10.2010.
- Van Laer L, Coucke P, Mueller RF, et al. A common founder for the 35delG GJB2 gene mutation in connexin 26 hearing impairment. *J Med Genet.* 2001;38:515-8.
- Vohr BR, Widen JE, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. *Ear Hear.* 2000;21:373-38.
- Yun Hoon Choung, Sung-Kyun Moon, Hong-Joon Park. Functional study of GJB2 in hereditary hearing loss. *Laryngoscope.* 2002;112:1667-71.

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

Kathrine Jáuregui-Renaud

4

La hipoacusia en el mundo

37

La Organización Mundial de la Salud (OMS; WHO) estima que alrededor de 10% de la población mundial tiene algún tipo de discapacidad (OPS/OMS, 2006). El Banco Mundial señala que, en los países en desarrollo, más de 400 millones de personas viven con algún tipo de discapacidad y que, entre ellos, 85 millones viven en países de Latinoamérica (Schkolnik, 2009).

La hipoacusia es la deficiencia sensorial más frecuente en el humano. La OMS considera la hipoacusia como condicionante de discapacidad, cuando los umbrales auditivos del oído con mejor audición son mayores de 30 dB en el promedio de frecuencias de 0.5, 1, 2 y 4 KHz, en individuos de 0 a 14 años de edad, y cuando estos umbrales son mayores de 40 dB en individuos de 15 años de edad o más.

Con sustento en 42 estudios poblacionales, la propia OMS estimó que en 2012 5.3% de la población mundial tenía hipoacusia que condiciona discapacidad. Sin embargo, la prevalencia de este tipo de hipoacusia varía en las diferentes regiones del mundo, con predominio en el sur de Asia, en África Subsahariana y en la región Asia Pacífico. En el grupo de individuos menores de 15 años de edad, el mayor número de afectados vive en el sur de Asia (Cuadro 4.1) [WHO, 2013].

Entre los 360 millones de personas en el mundo que viven con hipoacusia que condiciona discapacidad, cerca de 32 millones (9%) tienen de 0 a 14 años de edad. En este grupo etario, la prevalencia disminuye de manera exponencial según el producto anual per cápita en la región y decrece en forma lineal según la mayor prevalencia de alfabetización de los padres (WHO, 2013).

La experiencia de países que cuentan con programas de detección e intervención temprana con cobertura nacional ha mostrado que la hipoacusia temprana es endémica, pero no se detecta de ma-

Cuadro 4.1 Estimación de la prevalencia de hipoacusia que condiciona discapacidad en 2012, en las diferentes regiones del mundo

Región	Prevalencia (%)	Millones de personas
África del Norte y Oriente Medio	0.9	1.2
África Subsahariana	1.9	6.8
Asia del Este	1.3	3.6
Asia Pacífico	2.0	3.4
Asia del Sur	2.4	12.3
Europa del Este/Centro y Asia Central	1.6	1.1
Latinoamérica y el Caribe	1.6	2.6
Países con ingreso económico alto	0.5	0.8

Fuente: WHO global estimates on prevalence of hearing loss. En: *Mortality and Burden of Diseases and Prevention of Blindness and Deafness*. WHO, 2013.

38

nera oportuna sin la implementación de este tipo de programas. Los países que cuentan con resultados de éstos son los de mayor ingreso per cápita y con menor prevalencia de hipoacusia que condiciona discapacidad, en los que se estima la prevalencia en uno de cada 1 000 recién nacidos vivos (CDC, 2010; Uus, 2006; Van Kerschaver, 2013).

En lo general, la incidencia internacional varía según el contexto y los criterios de cada país, así como el protocolo con que se estudie, pero se calcula que es de entre 1 y 3 casos por cada 1 000 recién nacidos vivos (Fortnum, 2001; Vohr, 2003). En lo referente a la hipoacusia bilateral permanente congénita o de comienzo temprano, se considera que en el mundo afecta a cerca de 800 mil recién nacidos por año (Olusanya, 2007). La etiología más frecuente es la de tipo hereditario hasta en la mitad de los casos, pero la proporción varía según la prevención de los factores de riesgo evitables (Smith, 2005).

Entre las alteraciones genéticas, la más frecuente es la hipoacusia no relacionada con síndromes congénitos, de tipo monogénico; el tipo de herencia tiene una frecuencia aproximada de 20% para la herencia autosómica dominante, 80% para la autosómica recesiva, 1% para la ligada al cromosoma X y 0.1% para la de tipo mitocondrial (Van Camp, 2013).

Entre los diferentes *loci* relacionados con la transmisión autosómica recesiva se han caracterizado dos genes, en el caso de la hipoacusia denominada DFNB1 el gen que codifica a la conexina 26 y en el caso de la hipoacusia DFNB2 el que codifica a la miosina VIIA. No obstante la amplia heterogeneidad de la etiología de hipoacusia

por causa genética, las mutaciones más frecuentes son las que se presentan en el gen GJB2, con errores en la producción de la unión de la proteína conexina 26 (Cx26) [Cohn, 1999].

La prevalencia de las mutaciones en el gen GJB2 varía en diferentes poblaciones (Kenna, 2001). En poblaciones específicas se ha observado una prevalencia alta de mutaciones específicas, como es el caso de la mutación 35delG en pacientes con ascendencia europea (Gasparini 2000), 427C > T(R143W) en Ghana (Hamelmann, 2001), IVS1+1G>A en Siberia (Barashkov, 2011) y 235delC en el este de Asia, donde no sólo esta mutación es más frecuente sino que la mutación 35delG, que se observa en pacientes caucásicos, es poco frecuente (Abe, 2000; Liu, 2002; Yan, 2003). En Pakistán, la determinación de algunas de estas variantes conocidas tiene una prevalencia 3 a 4 veces menor que lo descrito en pacientes de ascendencia europea o del Este de Asia, lo que está relacionado con la alta frecuencia de consanguinidad en la población pakistaní (Santos, 2005).

La mutación 35delG es particularmente frecuente en países cercanos al mediterráneo y se ha identificado que corresponde al efecto de un ancestro fundador, por lo que su presencia podría rastrear siglos atrás (Van Laer, 2001).

También se ha identificado que los pacientes homocigotos para 35delG presentan hipoacusia más severa comparados con los pacientes heterocigotos y con los pacientes con mutaciones diferentes a 35delG o con ciertas combinaciones a otras variantes (Cryns 2004).

La prevalencia de las diferentes causas de hipoacusia congénita o de inicio temprano varía entre países, sobre todo por la diferente frecuencia de las causas no hereditarias, como las infecciones, otras enfermedades, las condiciones perinatales adversas y el traumatismo craneal (WHO, 2009). Entre éstas, es importante destacar la prevalencia de la infección por citomegalovirus, que provoca hipoacusia permanente como secuela principal y constituye la segunda causa más frecuente de hipoacusia sensorineural congénita.

La revisión sistemática de estudios en los que se efectuó detección universal de infección por citomegalovirus mostró una prevalencia estimada de infección en países industrializados de 0.6 a 0.7%, con manifestaciones al nacimiento en uno de cada ocho casos (Dollard, 2007). Entre los pacientes con infección sintomática al nacimiento se estimó que de 40 a 58% presentó secuelas a largo plazo, con afección auditiva, cognitiva y/o visual, mientras que entre los niños con infección asintomática al nacimiento se estimó que 13% presentó secuelas. En el total de pacientes infectados, sintomáticos o no, se estimó que entre 17 y 20% de los casos mostró secuelas (Dollard, 2007).

En cuanto a la prevalencia de hipoacusia congénita relacionada con la infección por citomegalovirus, una revisión sistemática de la literatura develó que alrededor de 14% de los pacientes con la infección desarrolla hipoacusia sensorineural, con 3 a 5% que desarrolla afección bilateral de media a profunda (Gross, 2008). Por ello se calculó que de 15 a 20% de los casos de hipoacusia sensorineural media a profunda es atribuible a infección congénita por citomegalovirus (Gross, 2008).

Además de las principales causas directas de hipoacusia, diversos estudios han identificado factores de riesgo que se asocian con un resultado positivo en el programa de tamiz universal.

En Polonia, el análisis de los 240 casos con hipoacusia sensorineural, que se identificaron entre los 5 282 neonatos que fueron evaluados entre 2003 y 2006, los factores de riesgo más comunes fueron la administración de fármacos ototóxicos (33%), el nacimiento prematuro (16%), el peso bajo al nacer (12%), y la permanencia en la Unidad de Cuidados Intensivos por más de 7 días (10%), con incremento del riesgo según el número de factores (Bielecki, 2011).

En Grecia, la evaluación de 25 288 neonatos, de los cuales 23 574 eran recién nacidos de término aparentemente sanos y 1 714 eran recién nacidos atendidos en Unidades de Cuidados Intensivos, se observó que en los 575 neonatos que fueron positivos a una prueba de detección de hipoacusia con emisiones otoacústicas, los principales factores de riesgo, después de la presencia de malformaciones congénitas, fueron la estancia en Unidad de Cuidados Intensivos, el peso bajo y la prematuridad al nacimiento (Korres, 2005).

En Holanda, el análisis nacional de 2 168 neonatos que recibieron atención en Unidades de Cuidados Intensivos entre los años 1998 y 2002 mostró como factores de riesgo independientes para hipoacusia la hipoxia severa (OR 1.7; IC 95% 1.0-2.7) y la ventilación asistida por 5 o más días (OR 3.6; IC 95% 2.1-6.0) (Hille, 2007).

Además de los factores de riesgo médicos, también se deben considerar factores sociodemográficos. En Bélgica se analizaron los registros de los 103 835 recién nacidos a término en Flanders, con una prevalencia de hipoacusia sensorineural bilateral de 0.87/1 000 recién nacidos, con influencia del género, el orden de nacimiento entre los hermanos, el tipo de alimentación y el nivel de educación y origen de la madre (Van Kerschaver, 2013).

La hipoacusia en México

En México se han realizado esfuerzos para determinar el número de personas con discapacidad y sus características, entre otros, a través de las boletas censales, en la Encuesta Nacional de Inválidos de la Secretaría de Salud (en 1982), en el Censo de Población y Vivienda en 1995, en el Registro Nacional de Menores con Discapacidad realizado en 1995 por el Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática, en el Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia, en la Secretaría de Educación Pública y en el XII Censo General de Población y Vivienda 2000.

Con sustento en las recomendaciones de la Organización de las Naciones Unidas (ONU, 1997), la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (OMS, 1980), la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-10 (OPS y OMS, 1996) y la Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud, del Instituto Nacional de Estadística de España (1999), se elaboró la clasificación de la discapacidad para oír que utiliza el Instituto Nacional de Estadística y Geografía de México (INEGI, 2000), la cual comprende las descripciones que se relacionan con la pérdida total de la audición en uno o en ambos oídos, o con la pérdida parcial pero intensa, grave o severa en uno o en ambos oídos. También se clasifican en este subgrupo las descripciones que hacen referencia al uso de un aparato auditivo, aunque no señalen la deficiencia que padece la persona. En este subgrupo se incluyen las personas sordomudas, ya que “se sabe que en un gran número de casos la mudez es una consecuencia de los problemas auditivos” (INEGI, 2000).

Se excluyen descripciones vagas o ambiguas como “no oye bien”, “no escucha bien”, “oye poco”, ya que no puede determinarse el grado de la limitación.

Los resultados del XII Censo General de Población y Vivienda 2000 (INEGI, 2004), con los criterios antes descritos, mostraron que en ese año cerca de 281 mil personas tenían discapacidad auditiva y que 16.2% de los casos tuvo su origen alrededor del nacimiento.

La mayor prevalencia de discapacidad auditiva se observó en Yucatán, con 4.4 casos por cada mil habitantes, seguida por Zacatecas e Hidalgo, ambas con 4.0 casos por cada mil habitantes; en contraste con las entidades con menor prevalencia, que fueron Baja California (1.7), Chiapas (1.9) y Quintana Roo (2).

En 2000 (INEGI, 2000), 34.8% de las personas con discapacidad auditiva era analfabeta al momento del censo, con la definición

de analfabeta como la persona sin la habilidad de leer y escribir que tiene 15 años de edad o más. En ese grupo etario, de las personas con discapacidad auditiva apenas 5.9% había completado la educación básica, 4.4% tenía educación media superior y 3.2% había logrado estudios superiores o de posgrado.

Los resultados del XII Censo General de Población y Vivienda 2000 (INEGI, 2004) también mostraron que 31.2% de las personas con discapacidad auditiva residía en el medio rural y apenas 41.4% del total contaba con acceso a los servicios de salud, del cual 80.6% se encontraba afiliado al Instituto Mexicano del Seguro Social. Sin embargo, en el medio rural sólo 19.2% de las personas con este tipo de discapacidad era derechohabiente.

Los estudios sobre la prevalencia de hipoacusia en México son escasos. En una revisión sistemática sobre prevalencia de alteraciones del neurodesarrollo en México (Poblano, 2009), se identificaron los resultados de informes sobre la frecuencia de hipoacusia, pero la mayoría con deficiencias metodológicas para la generalización de sus resultados. Sin embargo, cabe destacar los hallazgos de dos estudios efectuados: uno en población con riesgo bajo y otro en población con riesgo alto para afección auditiva. En el primer grupo se observó una prevalencia de 0.65 por cada 1 000 recién nacidos, en 3 066 niños atendidos en un hospital privado de la ciudad de Monterrey, Nuevo León, que fueron identificados mediante tamiz universal en dos etapas (Yee-Arellano, 2006). En el segundo estudio se estimó una frecuencia de 2.6% en 6 000 niños que requirieron atención al nacimiento en una UCIN de un hospital público de alta especialidad de la ciudad de México, a quienes por 15 años se les hizo seguimiento con estudios audiológicos conductuales y electrofisiológicos (Martínez-Cruz, 2008).

No obstante se asume que la prevalencia de la hipoacusia en México por causas hereditarias podría ser similar a la que se ha identificado en otros países; la prevalencia general y de las diferentes mutaciones genéticas se ha estudiado poco.

En un análisis efectuado en 11 pacientes de la ciudad de México, se identificó a un paciente homocigoto para c.35delG; otro heterocigoto para c.35insG, un tercero heterocigoto para c.34G>T y dos más heterocigotos para el polimorfismo c.79G>A (p.V27I), además de que en ningún caso se identificaron las mutaciones c.167delT y c.235delC (Mendelsberg-Fishbein, 2013).

En lo referente a la infección por citomegalovirus, los estudios efectuados en México también son escasos. En la ciudad de San Luis

Potosí se estimó la frecuencia de la infección congénita por citomegalovirus en 560 nacidos vivos en un hospital general público, en los que se identificó una frecuencia de infección de 0.89%, con predominio en aquellos procedentes de áreas rurales (Noyola, 2003).

Los factores de riesgo se han analizado de manera focalizada. En un estudio comparativo entre 146 niños con hipoacusia sensorineural y 272 normoyentes, todos egresados de una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en un hospital público de alta especialidad de la ciudad de México, se identificaron como los principales factores de riesgo (Martínez-Cruz, 2008): el peso bajo al nacer, la estancia prolongada en la Unidad de Cuidados Intensivos y con ventilación mecánica, las concentraciones elevadas de bilirrubina, la prevalencia de exsanguinotransfusión, la hemorragia ventricular y el diagnóstico de meningitis.

En un segundo estudio efectuado en el mismo hospital, en niños con peso al nacimiento < 750 g, al comparar las características de los que presentaron hipoacusia sensorineural con aquellos sin hipoacusia sensorineural, se observó diferencia entre los dos grupos en el número de días con ventilación mecánica, la frecuencia de la administración de furosemida y la presencia de displasia broncopulmonar (Martínez-Cruz, 2012).

43

Bibliografía consultada

- Abe S, Usami S, Shinkawa H, Kelley P, Kimberling W. Prevalent connexin 26 gene (GJB2) mutations in Japanese. *J Med Genet.* 2000;37:41-3.
- Barashkov NA, Dzhemileva LU, Fedorova SA, Teryutin FM, Posukh OL, Fedotova EE, et al. Autosomal recessive deafness 1A (DFNB1A) in Yakut population isolate in Eastern Siberia: extensive accumulation of the splice site mutation IVS1+1G>A in GJB2 gene as a result of founder effect. *J Hum Genet.* 2011;56(9):631-9.
- Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: an analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:925-30.
- Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Identifying infants with hearing loss - United States, 1999-2007. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2010;59:220-3.
- Cohn ES, Kelley PM. Clinical phenotype and mutations in connexin 26 (DFNB1/GJB2), the most common cause of childhood hearing loss. *Am J Med Genet.* 1999 24;89:130-6.
- Comisión Económica para América Latina y el Caribe. Notas de Población. 2009;92:275-305.

- Cryns K, Orzan E, Murgia A, Huygen P, Moreno F, del Castillo I, et al. A genotype-phenotype correlation for GJB2 (connexin 26) deafness. *J Med Genet.* 2004;41:147-54.
- Dollard SC, Grosse SD, Ross DS. New estimates of the prevalence of neurological and sensory sequelae and mortality associated with congenital cytomegalovirus infection. *Rev Med Virol.* 2007;17:355-63.
- Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ.* 2001;323:1-6.
- Gasparini P, Rabionet R, Barbuji G, et al. High carrier frequency of the 35delG deafness mutation in European populations. Genetic analysis consortium of GJB2 35delG. *Eur J Hum Genet.* 2000;8:19-23.
- Gerner de Garcia B, Gaffney C, Chacon S, Gaffney M. Overview of newborn hearing screening activities in Latin America. *Rev Panam Salud Pública.* 2011;29:145-52.
- Grosse SD, Ross DS, Dollard SC. Congenital cytomegalovirus (CMV) infection as a cause of permanent bilateral hearing loss: a quantitative assessment. *J Clin Virol.* 2008;41:57-62.
- Hamelmann C, Amedofu GK, Albrecht K, et al. Pattern of connexin 26 (GJB2) mutations causing sensorineural hearing impairment in Ghana. *Hum Mutat.* 2001;18:84-5.
- Hille ET, Van Straaten HI, Verkerk PH; Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr.* 2007;96(8):1155-8.
- INEGI: Clasificación de Tipo de Discapacidad. México; 2000.
- Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática (INEGI). Las personas con discapacidad en México: una visión censal. México; 2004.
- Kenna MA, Wu BL, Cotanche DA, Korf BR, Rehm HL. Connexin 26 studies in patients with sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:1037-42.
- Liu XZ, Xia XJ, Ke XM, Ouyang XM, Du LL, Liu YH, et al. The prevalence of connexin 26 (GJB2) mutations in the Chinese population. *Hum Genet.* 2002;111:394-7.
- Martínez-Cruz CF, García Alonso-Themann P, Poblano A, Ochoa-López JM. Hearing loss, auditory neuropathy, and neurological co-morbidity in children with birth weight <750 g. *Arch Med Res.* 2012;43:457-63.
- Martínez-Cruz CF, Poblano A, Fernandez-Carrocer LA. Risk factors associated with sensorineural hearing loss in infants at the neonatal intensive care unit: fifteen years of experience at the National Institute of Perinatology, Mexico City. *Arch Med Res.* 2008;39:686-94.
- Mendelsberg FP, Sue Márquez AC, García DC, Sánchez BA, Vázquez MER, Roque LG, et al. Importancia del diagnóstico de mutaciones en el gen de la conexina 26 en el manejo integral de la sordera congénita no sindrómica. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2013;70:89-97.

- Noyola DE, Mejía ER, Canseco LJM, Allende CR, Hernández SAE, Ramírez ZJL. Congenital cytomegalovirus infection in San Luis Potosi, Mexico. *Pediatr Infect Dis J*. 2003;22:89-90.
- Olusanya BO, Newton VE. Global burden of childhood hearing impairment and disease control priorities for developing countries. *Lancet*. 2007;369:1314-7.
- Organización de las Naciones Unidas (ONU). Manual de elaboración de información estadística para políticas y programas relativos a las personas con discapacidad; 1997.
- Organización Mundial de la Salud (OMS). Clasificación internacional de deficiencias, discapacidades y minusvalías. Madrid; 1980.
- Organización Panamericana de la Salud (OPS) y Organización Mundial de la Salud (OMS). Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas relacionados con la salud. Décima Revisión; 1996.
- Organización Panamericana de la Salud (OPS) y Organización Mundial de la Salud (OMS). Lo que todos debemos saber: 85 millones de personas con discapacidades en América Latina; 2006.
- Poblano A, Arteaga C, García-Sánchez G. Prevalence of early neurodevelopmental disabilities in Mexico. A systematic review *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67:736-40.
- Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. *Acta Paediatr*. 2007;96:1155-8.
- Santos RL, Wajid M, Pham TL, Hussan, J, Ali G, Ahmad W, et al. Low prevalence of Connexin 26 (GJB2) variants in Pakistani families with autosomal recessive non-syndromic. *Clin Genet*. 2005;67(1):61-8.
- Schkolnik S. América Latina: la medición de la discapacidad a partir de los censos y fuentes alternativas. *CEPAL Notas de Población*. 2011;37(92):275-305.
- Secretaría de Salud. Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, 2007-2012.
- Smith RJ, Bale JF Jr, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet*. 2005;365(9462):879-90.
- Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics*. 2006;117:e887-93.
- Van Camp G, Smith RJH. Hereditary hearing loss homepage. www.uia.ac.be/dnalab/hhh.
- Van Kerschaver E, Boudewyns AN, Declau F, Van de Heyning PH, Wuyts FL. Socio-demographic determinants of hearing impairment studied in 103,835 term babies. *Eur J Public Health*. 2013;23:55-60.
- Van Laer L, Coucke P, Mueller R, Caethoven G, Flothmann K, Prasad S, et al. A common founder for the 35delG GJB2 gene mutation in connexin 26 hearing impairment. *J Med Genet*. 2001;38:515-8.
- Vohr B. Overview: infants and children with hearing loss—part I. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:62-4.

- World Health Organization (WHO). Global estimates on prevalence of hearing loss. En: Mortality and Burden of Diseases and Prevention of Blindness and Deafness. WHO; 2012. Published on April 2013.
- World Health Organization (WHO). Newborn and infant hearing screening. Outcome of a WHO Informal Consultation Held at WHO Headquarters. Geneva, Switzerland, 09-10 November 2009.
- Yan D, Park HJ, Ouyang XM, et al. Evidence of a founder effect for the 235delC mutation of GJB2 (connexin 26) in east Asians. *Hum Genet.* 2003;114:44-50.
- Yee AHM, Leal GF, Paul MK. Universal newborn hearing screening in Mexico: results of the first two years. *Int J Pediat Otorrhinolaryngol.* 2006;70:1863-70.

PRINCIPIOS BÁSICOS DE LOS PROGRAMAS DE TAMIZ

Pedro Berruecos Villalobos

5

Principios básicos

47

La palabra *tamiz* nos refiere, según el diccionario de la RAE (RAE, 21^a edición, 1992), al “...acto de examinar, seleccionar concienzudamente o depurar y elegir con cuidado y minuciosidad..”. No se consignan en el diccionario las palabras *depistaje* o *tamizaje*, y en el caso del TAN, se busca “*elegir con cuidado o seleccionar concienzudamente*” de entre todos los neonatos que se examinan, a aquellos en quienes se sospecha la existencia, básicamente, de hipoacusia profunda o de sordera.

En el ámbito médico este tipo de programas, de manera notoria el tamiz metabólico y el TAN, son métodos que permiten detectar una enfermedad, una situación patológica o una disfunción de forma temprana, aún antes de que un individuo busque de manera específica algún tipo de cuidados médicos. Por lo anterior, los programas de tamiz se convierten en una estrategia fundamental en el contexto de los programas de salud pública y en aquellos que permiten una adecuada vigilancia epidemiológica.

El propósito fundamental de estos programas es la identificación, seguida del diagnóstico y la intervención temprana de una enfermedad y/o de una disfunción. No obstante, para que estén justificados, deben estar centrados y dirigidos a problemas que deben ser relevantes en cuanto a su impacto en la salud integral pero también en lo que se refiere a sus efectos educativos, sociales, económicos y culturales. Además, deben aplicarse en relación con cuadros que puedan definirse y diagnosticarse con precisión por medio de procedimientos bien establecidos, deben ser costo/eficientes y administrarse a individuos sin síntomas o al parecer sin ellos, pero que pueden considerarse sujetos que tienen riesgos de tener o de poder desarrollar la enfermedad que se estudia.

El tamiz debe realizarse dentro de un marco de tiempo temprano, para que sus resultados puedan tener un efecto benéfico e identificar la mayoría de los casos que se buscan con un costo bajo o razonable. Además, necesariamente debe llevarse a cabo siempre que existan las condiciones para iniciar intervenciones diagnósticas y terapéuticas tan pronto como sea posible, en tanto sería inútil identificar un problema que no puede diagnosticarse ni tratarse.

En esencia, los programas de tamiz se llevan a cabo en grupos específicos y predeterminados de población, para separar a las personas sanas de quienes tienen un problema aún no diagnosticado o factores de riesgo de adquirirlo. El tamiz debe analizar toda la población del grupo del que se trate o al menos una muestra amplia de esa población, con objeto también de identificar las características o los signos de un problema que de todos modos requerirá procedimientos diagnósticos y estudios adicionales.

Este tipo de programas deben, por último, tener alta sensibilidad y baja especificidad para detectar la mayoría de los afectados, no obstante que exista latente la desventaja de una tasa aceptable, o que incluso se considere relativamente alta de falsos positivos. En lo que se refiere al TAN, es evidente que todas las exigencias o requerimientos antes mencionados se cubren cuando se intenta identificar la hipoacusia profunda y la sordera.

Diferencias entre hipoacusia y anacusia o sordera

Antes que nada, es necesario precisar a qué corresponden los términos hipoacusia o debilidad auditiva y anacusia o sordera. De manera tradicional la audición se mide por medio de la audiometría tonal. En esta prueba se envían estímulos a la persona que está siendo estudiada, por medio de auriculares especiales, en el interior de una cabina sonoamortiguada y con tonos puros que tratan de analizar las respuestas a sonidos de diferentes frecuencias e intensidades. En general, en lo que se refiere a las frecuencias o altura tonal, al buscar la extensión y el estado del *campo auditivo*, se presentan tonos de 0.125, 0.25, 0.5, 1.0, 2.0, 3.0, 4.0, 6.0 y 8.0 kHz para conocer la capacidad de captación de éstos, graves los primeros y agudos los últimos. Cada tono se presenta a diferentes niveles de intensidad. En general, la mínima audible se encuentra alrededor de 0 decibeles HL (dB HL) y corresponde al *umbral mínimo*; la máxi-

ma intensidad que puede captarse antes de tener una sensación de dolor corresponde al *umbral máximo*, y entre ambos umbrales se encuentra lo que se denomina como *rango dinámico*. Cuando una persona responde a la menor intensidad que puede captar, esa respuesta corresponde a su umbral para ese tono. En la audiometría se presentan, en forma progresiva, todos los tonos mencionados, y las respuestas obtenidas en diferentes niveles de intensidad, medidas en decibelios, se anotan con signos especiales según haya sido la estimulación por vía aérea (por medio de auriculares), vía ósea (por medio de un vibrador que se aplica en la mastoides) y con diferentes signos y color según el oído estimulado.

Para efectos de clasificación cuantitativa de las pérdidas auditivas periféricas, se acostumbra tomar en cuenta por cada oído, los umbrales de las frecuencias centrales del campo auditivo, que son aquellas en las que se registra el mayor porcentaje de los sonidos del lenguaje. Esto toma en consideración que lo más importante que debe oír un humano es precisamente el mensaje lingüístico de los demás. Las cuatro frecuencias que se analizan son las de 0.5, 1.0, 2.0 y 3.0 kHz.

Cabe mencionar que un alto porcentaje de sonidos lingüísticos del español se presenta alrededor de la frecuencia de 3.0 kHz, por lo que los umbrales en esa frecuencia no pueden omitirse en la determinación de la capacidad de un sujeto para captar el lenguaje. De esta manera, las intensidades en decibelios a la que fueron obtenidos los umbrales en esas cuatro frecuencias se suman y se dividen entre cuatro, para tener el promedio de los tonos audibles (PTA, del inglés *Pure Tone Average*).

Cuando ese promedio no rebasa la cifra de 20 dB se considera que la audición es normal. Si el promedio se encuentra entre 21 y 40 dB, con dos subgrupos, la persona tiene una hipoacusia superficial “a” o “b”; entre 41 y 70 dB, con tres subgrupos, una hipoacusia media “a”, “b” o “c” y entre 71 y 90 dB, con otros dos subgrupos, una hipoacusia profunda, “a” o “b”. Cuando el promedio rebasa el límite de 90 dB, conocido como la “frontera de Davis-Fowler”, la persona estudiada puede todavía tener algunas respuestas, aunque esas se dan más por sensaciones táctiles, por lo que no son útiles para efectos de identificación de la palabra hablada. En estos casos, la clasificación de la pérdida corresponde a la anacusia. Por lo anterior, la hipoacusia puede clasificarse, según el promedio de las cuatro frecuencias anotadas, en siete grupos y la anacusia se considera como sordera total cuando el promedio es mayor a 90 dB (Berruecos, 2011).

Esta clasificación tiene bases acústicas, psicoacústicas y lingüísticas, y establece con claridad los niveles de pérdida auditiva en su necesaria correlación con el lenguaje que se percibe o con aquel que debe desarrollarse. Tratamos con ella de evitar clasificaciones importadas que consideran pérdidas “leves”, “leves a moderadas”, “moderadas”, “moderadas a severas”, “severas”, “severas a profundas” y “profundas”, mismas que, a fin de cuentas, son también siete grupos, sin considerar de manera específica la anacusia. No obstante, la traducción del inglés no es conveniente en nuestra lengua, por la similitud semántica de los términos “leve y moderado” y la que corresponde a “severo y profundo”, que en español se prestan a confusión, sobre todo por parte de los pacientes que deben comprender con claridad, la dimensión de su problema.

50

Justificación de los programas de TANIT

Prevalencia de la hipoacusia y la anacusia

El TAN está más que justificado en relación con la prevalencia general de los problemas auditivos. Según estimaciones de la OMS (WHO, 2000), 10% de la población general en todo el mundo (cerca de 12 millones de personas en nuestro país para 2014) (INEGI, 2000) tiene algún tipo o grado de pérdida auditiva. En lo que se refiere en específico a la hipoacusia profunda y la sordera, muchos países han reportado datos que tienen aspectos comunes aunque también alguna variabilidad.

Las prevalencias reportadas por medio de TAN (no necesariamente las reales de los países que se mencionan, que es evidente que pueden ser mayores según el grado de cobertura del propio TAN), por cada mil habitantes, son: 1 en Brasil, Suecia y Serbia; de 1 a 3 en China; 1.6 en Alemania; 1.61 en la India; entre 1.05 y 1.83 en Estados Unidos y 3 en Filipinas (Blanchfield BB *et al.*, 2001; WHO, 2000). En un estudio realizado en 2003 haciendo el seguimiento de seis programas relevantes de TAN en Estados Unidos se apreció una variabilidad de las tasas que iba de 1.65/1 000 a 4.15/1 000 con una media para esos seis programas (Rhode Island, Colorado, Utah, N. York, Hawaii y Massachussets) de 2.65/1 000 (White KR, 2003). En México los únicos datos que pueden considerarse al respecto se han obtenido del programa de TAN del Hospital

General de México, en donde entre 2003 y 2011 se habían tamizado 29 584 neonatos. La tasa de prevalencia varió a través de estos años y llegó a ser de 2.77‰ en 2007, pero el afinamiento del programa ha permitido reducir la tasa de falsos positivos, incrementar la cobertura a más de 95% de los neonatos del propio Hospital y reducir la tasa de prevalencia a una cifra aproximada a 2.33‰ al finalizar 2011 (Berruecos VP, 2011).

De cualquier manera, si como dato de base tomamos que 2‰ personas tiene sordera (para un total de alrededor de 360 000 en México en 2014) lo más importante es considerar que de cada mil nacidos vivos, entre 1 y 3 tienen hipoacusia profunda o sordera. La tasa de natalidad en México ha ido disminuyendo de manera paulatina. Con base en datos del INEGI, se reporta que en el año 2000 era de 23.15‰. y que en 2012 había bajado a 18.87‰ (INEGI, 2011). No obstante, en 2011 nacieron en México 2 586 287 niños. Si se toma en cuenta que por la reducción paulatina de las tasas de natalidad en el país, las previsiones del CONAPO indican que en 2015 nacerán 2.2 millones de niños, podemos considerar que en estos momentos pueden estar naciendo en México cada año, entre 2 200 y 6 600 niños con hipoacusia profunda o sordera.

Más adelante se anotarán los datos que se tienen a la mano a propósito del Programa Nacional de TANIT, con los que se hará evidente la necesidad de cambios y austes de políticas al respecto, para que exista una verdadera cobertura en este campo. La propia OMS, a propósito de la sordera en el mundo, estimó que entre 1985 y 2000 aumentaron las cifras de 165 a 280 millones de personas (Pascolini D, 2004). Si se calcula que la población de México a mediados de 2014 será de 119.7 millones; en 2020, de 127.1; en 2030, de 147.4; en 2040, de 145.4 y en 2050, de 150.8 millones de habitantes, estamos obligados a pensar en la necesidad de diseñar, perfeccionar y tomar medidas preventivas para afrontar los problemas de audición de los neonatos en particular y de toda la población en general (CONAPO, 2014).

La segunda justificación del TAN es la prevalencia de la sordera entre las enfermedades que pueden identificarse desde el nacimiento. Es notorio el éxito que han tenido los programas de Tamiz Metabólico Neonatal con el que primero de manera restringida y cada vez con mayor amplitud, se cubre la identificación temprana y por ende oportuna, de muchos problemas.

Entre estos están la fenilcetonuria y el hipotiroidismo, pero también pueden identificarse al nacer otros problemas como la espina bífida, el síndrome de Down y la fisura labiopalatina.

La hipoacusia profunda y la sordera, con las técnicas que están disponibles en nuestros días, también pueden identificarse desde el momento del nacimiento. No obstante, cabe aclarar que según estadísticas internacionales, en cada 10 000 nacidos vivos se encuentra en promedio un solo caso de fenilcetonuria, 2.5 casos de hipotiroidismo, 5 de espina bífida y de 10 a 11 de síndrome de Down y de fisura labiopalatina. De forma automática podemos darnos cuenta que al estar en posibilidad de encontrar hasta 30 casos de hipoacusia profunda o sordera por cada 10 000 nacidos vivos, estos problemas son 30 veces más frecuentes que la fenilcetonuria, 12 veces más que el hipotiroidismo, seis veces más que la espina bífida y entre tres y 2.5 veces más que el síndrome de Down y la fisura labiopalatina (Johnson JL, Mauk GW, Takekawa KM, Simon PR, Sia CCJ, Blacjwell PM, 1993).

Al tomar en cuenta estas cifras y cuando además sabemos que de manera lamentable son desconocidas por parte de la mayoría del personal médico, resulta evidente la necesidad de su difusión para dar a la hipoacusia profunda y la sordera la importancia que merecen y para considerar como perfectamente justificados los procedimientos de TAN (Berruecos VP, López VMM, Cacho J, 2007).

Importancia de la prevención

El TANIT también se justifica con base en su inserción en el ámbito de los tres niveles de la prevención y sobre los datos que conocemos y anotamos en otra parte de este documento, sobre el grave retardo en las acciones que corresponden a la identificación, el diagnóstico y el tratamiento de los problemas auditivos.

Cuando la prevención primaria no puede evitar el daño orgánico y la consecuente disfunción, lo que no se puede postergar es la identificación temprana y los pasos que a ella siguen en el ámbito de la intervención temprana y oportuna.

El retardo hasta más allá de los 3.5 o los 4 años para llevar a cabo acciones diagnósticas que se ha constatado en México obliga a modificar algunos aspectos de la formación de los médicos (López-Vázquez M, Berruecos P, Chamlati E, 1997) y a difundir por todos los medios la información que debe dirigirse al público en general y a padres, profesionistas, políticos y prensa.

Plasticidad cerebral, potencial de desarrollo lingüístico y edad de la intervención

La cuarta justificación se basa en los tiempos y grados en los que la plasticidad cerebral y el potencial para el desarrollo lingüístico disminuyen en relación con la edad de intervención.

Cuanto más tiempo pasa para que se inicie la intervención adecuada, más difícil será que pueda lograrse un buen desarrollo del lenguaje oral que es, como ya se anotó, la base para el desarrollo integral de un individuo, en el que desde luego se incluyen también los mecanismos de comunicación lingüística escrita, con la adquisición de la lectura y la escritura como puntos de partida del desarrollo cognitivo y cultural. El periodo “crítico” para que la intervención sea exitosa nunca debe rebasar en los casos de sordera congénita los 18 meses de edad. Después de esa edad disminuyen con rapidez el potencial y esa plasticidad cerebral para el desarrollo del lenguaje, hasta llegar a un punto en que, cuando la intervención es tardía, se convierte en algo casi inútil. Cuando no se realiza la identificación, en este caso con el TAN y, por ende, no se llega a un diagnóstico, tampoco se llega a la intervención. Cuando estas tres etapas se cubren antes de terminar el periodo crítico mencionado de 18 meses, el niño puede recuperar la función auditiva, adquirir su propio lenguaje y abrirse las puertas para el desarrollo escolar y académico. Cuando no se cubren o cuando se cubren en forma tardía, los resultados estarán en una relación inversamente proporcional a la edad en que se completaron; a mayor edad, menor plasticidad cerebral, menor capacidad para adquirir habilidades perceptuales auditivas y menor desarrollo del lenguaje oral propio.

Cuando los niños sordos de nacimiento no son atendidos eficiente, oportuna y tempranamente, no tienen otro destino que enfrentarse a un futuro en el que su vida será insegura y casi improductiva por haberseles negado las oportunidades de desarrollo que están disponibles y que merecen.

Repercusiones de la sordera en el lenguaje oral y escrito

La quinta justificación del TANIT se encuentra en los efectos de la sordera en el lenguaje oral y en el lenguaje escrito cuando la intervención es nula, insuficiente o tardía. Los niños no aprenden a hablar en ninguna escuela, sino en el hogar. Lo hacen por la es-

timulación constante que reciben de sus padres, sus familiares o quienes están en su entorno (Schildroth AN, Karchmer MA, 1986).

Reciben el lenguaje de los demás y, gracias a la plasticidad cerebral que envuelve un especial potencial de desarrollo, van almacenando, evocando y construyendo el lenguaje propio. Ocurre después la apropiación del lenguaje escrito, a propósito de lo cual debe enfatizarse que en cualquier idioma, pero de manera más específica en el español, existe una importante correlación entre los fonemas y, en general, los símbolos acústicos y las grafías que los representan.

Los niños aprenden a leer y a escribir, mucho más gracias a la audición que a la propia vista. Este aserto, que muchos no aceptan, se demuestra con facilidad al comprobar que un niño que nace con ceguera congénita aprende a hablar porque oye y luego aprende a escribir con rapidez, porque relaciona lo que oye con lo que el sistema Braille le proporciona, a pesar de no ver.

El niño que nace sordo y que por su pérdida auditiva no adquiere el lenguaje oral, no puede aprender a leer a pesar de que su visión es normal, porque este segundo gran código comunicativo lingüístico está absolutamente relacionado con los mensajes acústicos que el cerebro recibió y a los cuales les dio un determinado significado. El niño con ceguera congénita puede leer sin ver; el sordo congénito no oye, ni habla, pero tampoco lee ni escribe, aunque tenga los ojos abiertos y la vista disponible, con lo cual enfrenta una situación de absoluta desventaja.

Por otra parte está demostrado que, cuando se intenta enseñar la lectura y escritura a sordos sin lenguaje oral, en la mayoría de los casos adquieren niveles de comprensión de la lectura que no rebasan los que corresponden a un tercer año de educación elemental (Schildroth AN, Karchmer MA, 1996). Esta situación cierra de manera automática las puertas al aprendizaje y a la mayoría de las formas de abstracción, con lo que existirá una grave carencia de conocimientos, limitación para progresar en el ámbito académico y una dramática pérdida de acceso a las fuentes de la cultura. Cabe mencionar que, además, la sordera es una discapacidad que no se ve, por lo que en muchas ocasiones ha sido poco o mal estudiada y muy poco o mal apreciada en sus consecuencias que, como aquí se anota, justifican las acciones preventivas de identificación con el TAN e inmediatamente después, con procedimientos de diagnóstico e intervención temprana.

A propósito de las consideraciones anteriores y a manera de resumen de este punto toral que se relaciona con el TAN, se enfatiza

que el aparato auditivo es un sistema muy complejo que debe estudiarse en forma integral, desde la periferia hasta la corteza cerebral; que la percepción auditiva que se realiza en la corteza cerebral es el punto de partida para el desarrollo del fenómeno expresivo que incluye voz, lenguaje y palabra y, por último, que no puede nunca olvidarse la estrecha relación que existe entre *audición periférica/percepción central* como fenómenos de ingreso del lenguaje y *voz/lenguaje oral/lenguaje escrito* como fenómenos de egreso en los procesos comunicativos lingüísticos del humano. Oír para hablar y oír también para tener acceso a la lectura y la escritura son las bases fundamentales del desarrollo humano.

Accesibilidad a la tecnología para el diagnóstico

Una justificación adicional de gran importancia de los programas de TAN está definida por la existencia de equipos para llevarlos a cabo y, sobre todo, por los que están disponibles para la integración ulterior del diagnóstico de los problemas detectados, con toda la precisión cuantitativa y cualitativa que se requiere.

El TAN no es un procedimiento aislado. Es imprescindible considerar el proceso como un *continuum* por lo que después de identificar la probabilidad de un problema, es necesario constatar su existencia y establecer sus dimensiones.

Es así como las pruebas de potenciales evocados auditivos automatizados se asocian con el TAN, a los que siguen los exámenes finos de diagnóstico diferencial. Los equipos electroacústicos accesibles y disponibles permiten realizar pruebas relativamente sencillas, confiables, precisas, rápidas, no invasivas e indoloras, cuya relación costo-beneficio es muy favorable.

En la evolución de las técnicas para medir la audición a lo largo del tiempo, sobre todo de las décadas del siglo xx, destacan al final de la centuria pasada las pruebas objetivas, que consolidan la identificación y el diagnóstico tempranos. Conocemos la precisión con la que se pueden correlacionar los resultados de las diferentes técnicas electrofisiológicas de la audición con las áreas que exploran: las células ciliadas externas e internas y la primera neurona del VIII par, que producen la microfónica coclear y los potenciales de sumación y de acción compuesto, se identifican y cuantifican con la electrococcleografía y las emisiones otoacústicas; los núcleos cocleares y el cuerpo trapezoide en la parte baja de la protuberancia se manifiestan en la onda II de los potenciales de latencia corta; el complejo

olivar superior con la onda III, el lemnisco lateral con la onda IV y el tubérculo cuadrigémino inferior con la onda V de los propios potenciales. Después, en la línea temporal, se pueden apreciar los potenciales de latencia media, que marcan la actividad del cuerpo geniculado interno y la corteza cerebral primaria y los potenciales tardíos que indican las respuestas de la corteza cerebral accesoria.

Además de lo anterior, existen técnicas electrofisiológicas que permiten estimar los umbrales de los niños de manera objetiva. El más claro ejemplo son los potenciales evocados auditivos de estado estable, con los que, con muy buena aproximación y sin ninguna colaboración de los menores, se puede obtener un audiograma estimado. Esto es relevante para la provisión de auxiliares auditivos, que deben adaptarse según el tipo y grado de pérdida auditiva diagnosticada.

Carencia de conocimientos y de adecuada formación de recursos humanos

También justifica el TANIT y con él, las acciones educativas que deben llevarse a cabo en el proceso de formación de los profesionales de la salud y en particular de los médicos y los especialistas, el hecho de saber la carencia de información y conocimientos y las incorrectas actitudes que tienen en relación con la hipoacusia y la sordera.

Al aplicar un cuestionario a casi 2 900 médicos seleccionados en el ENARM de 2006 y a poco más de 800 residentes de especialidades afines a la audiología de la UNAM, apreciamos un alto porcentaje de respuestas erróneas sobre la posibilidad de adaptar auxiliares auditivos a bebés sobre la mayor importancia de la audición para la apropiación de la lectura y la escritura, que la vista. En el apartado sobre Educación para la Prevención de este documento se anotan las bases para propiciar una mejor formación de los recursos humanos para la salud en relación con la prevención en general y con la prevención en sus tres niveles, de la hipoacusia y la sordera.

Costo-beneficio de la identificación, el diagnóstico y la intervención

Es ampliamente aceptado que el inicio de la vida en condiciones saludables es crítico para incrementar al máximo el potencial de desarrollo de un niño en el que se incluyen y deben destacarse tanto la adquisición de un código lingüístico propio como el desarrollo educativo, por

la contribución que significan para la verdadera participación en la comunidad a la que pertenecen.

En el caso de niños que tienen problemas auditivos y de sus familias, las investigaciones han proporcionado evidencias de que la identificación temprana de la sordera, la apropiada selección y adaptación de prótesis auditivas y, aún más importante, la intensiva intervención temprana son factores que se asocian con la mejor percepción del lenguaje y con el desarrollo del lenguaje propio, lo que lleva a la vez al círculo virtuoso del logro de metas educativas, laborales y de productividad.

Cuando se habla de aspectos de administración y economía en relación con problemas de salud, es necesario referirse de manera automática a los análisis de costo/beneficio que se valoran en términos financieros (costos totales *vs.* efectos monetarios netos), de costo/efectividad en el que los efectos se miden en unidades naturales de efectos clínicos y de costo/utilidad, que mide los cambios relacionados con la esperanza y calidad de vida, estos últimos expresados en años de vida con calidad ajustada (QALY, por sus siglas en inglés).

En el campo médico, el impresionante desarrollo tecnológico de la segunda mitad del siglo xx y, en lo que va del siglo presente, ha permitido o mejorado el diagnóstico cibernético, los registros clínicos computados, los trasplantes de órganos y la terapia genética, la cirugía coronaria, la acción del interferón en la esclerosis múltiple, los sistemas de soporte y mantenimiento de la vida y la cirugía estereotáxica, entre muchos más. En el campo audiológico surgieron equipos de identificación y diagnóstico, prótesis auditivas digitales, implantes cocleares y nuevas perspectivas para la intervención terapéutica temprana.

En este contexto, un estudio realizado en Gallaudet University de Washington, EU, estableció que el costo de la escolaridad desde Jardín de Niños hasta el 12^o grado para niños oyentes era de 9 000 dólares estadounidenses, pero que se incrementaba a 44 000 si se trataba de un niño sordo “integrado” a escolaridad normal y a 429 000 si el niño sordo asistía a una escuela especial de tipo residencial.

La desproporción es evidente, por lo que deben considerarse los costos y beneficios que están relacionados en el momento actual y desde hace muchos años, con la atención moderna que merecen los niños hipoacúsicos profundos o sordos congénitos.

En 2006, uno de los estudios más relevantes al respecto fue llevado a cabo por The HEARing Cooperative Reserch Center (CRC) (HEARing CRS, 2006). En el reporte correspondiente a ese estudio se estimó que el costo financiero real de las pérdidas auditivas era

de 11.75 billones de dólares australianos y que el componente más importante se relacionaba con la pérdida de productividad como un factor que constituía más de 50% de los propios costos.

En 2011, la organización Fisrt Voice, la primera en proporcionar servicios críticos de intervención temprana en la región de Australasia, analizó su costo-beneficio y demostró que los beneficios lingüísticos de la intervención temprana se convierten en ganancia de productividad, además de muchas otras ventajas económicas.

Se ha demostrado también que el desempeño en habla y lenguaje responde a la intervención temprana; que la intervención intensiva y personalizada produce mejores resultados; que la terapia auditivo-verbal (TAV, o AVT por sus siglas en inglés) es más efectiva o tan efectiva, por lo menos, que cualquier otro tipo de intervención; que cuanto más temprano empiece la intervención mejor será el pronóstico para el desarrollo del lenguaje; que la proporción de los niños sordos que se pueden beneficiar de la TAV es muy alta y que los beneficios de la intervención temprana incluyen mejoría en cuanto a la calidad de vida, empleo y productividad que se manifiestan a lo largo de toda la vida. Obviamente, el financiamiento para la identificación, el diagnóstico y el tratamiento que se realiza en edades tempranas hace patente sus efectos muchos años después, a lo largo de toda la vida de los beneficiarios (Kemper AR, Downs SM, 2000).

Por esta razón, se han realizado también estimaciones a 30, 50 y 80 años, con objeto de apreciar la realidad de lo que debe considerarse como una inversión a largo plazo en el futuro de los niños.

Los costos que considera el estudio de referencia comprenden un lapso de 21 años y ascienden a 203 307 dólares australianos, proyectados a un horizonte de 50 años. No obstante, debe quedar claro que más de 90% de la suma mencionada se invierte en los primeros 5 años, cuando los niños pequeños están inscritos en programas de intervención temprana. Lo restante, 10%, se invierte del 6^o al 21^{er} años y corresponde sólo a los gastos que permiten debido seguimiento. Por otra parte, los beneficios en términos de logros comunicativos, desarrollo educativo, estatus laboral y productividad están todavía emergiendo, en tanto los niños que han sido ya beneficiarios de la tecnología protésica moderna y de la intervención con TAV apenas están llegando a la edad adulta.

A pesar de lo anterior, ya se han reportado resultados positivos en las puntuaciones obtenidas en evaluaciones del lenguaje, tasas de admisión escolar en escuelas normales, tasas de culminación de 12 años de educación básica y evidencias iniciales de empleo.

Los indicadores sugieren que los niños identificados y encauzados de forma temprana tienen competencia lingüística similar a la de sus pares oyentes, no tienen necesidades de apoyo adicionales y son capaces de graduarse en instituciones educativas normales, hasta el punto de que 96% de los niños que habían seguido programas de intervención de First Voice ya había completado su 12º año de escolaridad.

En un ejercicio extremadamente conservador de los beneficios obtenidos en el horizonte mencionado de 50 años, se calculó que podrían valuarse en 382 894 dólares australianos, por ganancia en productividad y mejores ingresos, reducción de la discapacidad, mejor calidad de vida, costos escolares adicionales innecesarios, probabilidades evidentes de tener un puesto de trabajo pagado y accidentes evitados.

La relación de beneficio-costo de estas cifras es de 1.9:1. Cuando se reduce el horizonte proyectado a 30 años –como se acostumbra en muchos proyectos normativos de infraestructura pública– la relación sigue siendo positiva, aunque sea de sólo 1.3:1, pero como los beneficios son a lo largo de toda la vida, si se proyectan a un factible horizonte de 80 años el ratio de beneficio-costo aumenta de manera significativa a 2.3:1.

El análisis costo-beneficio no es fácil y en México no se han realizado estudios al respecto. Existe un gran número de costos y beneficios que no pueden cuantificarse.

En el primer caso, no puede evaluarse el esfuerzo de los niños para adquirir lenguaje ni tampoco el impacto potencial con lo que se consideran cambios en la identidad cultural (rechazo de la comunidad sorda o seguimiento del lenguaje de señas que los separa de la comunidad oyente mayoritaria).

Tampoco puede cuantificarse el costo que para los padres significa la adquisición de literatura especializada, del tiempo dejado de lado en sus obligaciones laborales, de la reducción de sus ingresos o por la búsqueda de otros tipos de opciones comunicativas.

En cuanto a beneficios difíciles de evaluar están los que obtienen los padres o cuidadores del niño a largo plazo: menores costos de voluntariados; ahorros por menor necesidad de movilización y cobertura de programas de terapia; mejores niveles académicos y existencia, así como mejores opciones y capacidad para el acceso a infinidad de servicios. Los beneficios psicosociales en las familias son incalculables, entre los que están la reducción de tasas de ruptura familiar y divorcios, que tienen una tasa mayor en familias con niños discapacitados. Uno más no cuantificable, pero significativo, es el que se refiere a constatar que los programas de TANIT sean costo-benéficos con lo

que puede disminuir la incertidumbre sobre los mismos y favorecer la toma de decisiones en los niveles gubernamentales para la ampliación de cobertura y el financiamiento de los programas.

Cabe mencionar algunos puntos de reflexión de tipo económico y financiero. Si en números globales se considera que en 2013-2014, México produce 2.6 millones de barriles de petróleo diarios, a un precio de 90 dólares estadounidenses por barril, se obtienen cerca de 3 200 MDP diarios. Los 90 MDP que costaron los equipos ya adquiridos para el programa equivalen a apenas 40 minutos de producción petrolera. En otro intento de tipo comparativo y a partir de los 75 000 MDP de presupuesto del Seguro Popular para 2014 (*El Economista*, 9-II-2014), los 90 MDP que costó el equipamiento íntegro para el TAN (400 equipos de EOA y 100 de PEATC) corresponden apenas a 0.11% de ese presupuesto. Sabemos que las necesidades de gasto en salud en el país son muy grandes y muy variadas, pero estas comparaciones no dejan lugar a dudas sobre el bajo costo del programa de TANIT, al menos en lo que se refiere a los equipos necesarios para realizarlo.

El costo-beneficio del TAN es sin duda positivo. El equipamiento y la realización del TAN en hospitales cuesta cinco veces menos por niño que lo que cuesta el tamiz metabólico por niño. Para hospitales de la Secretaría de Salud existen equipos de identificación y diagnóstico más que suficientes para realizar en ellos el programa. Los beneficios son claros porque se evita la disfunción, la discapacidad y la desventaja de miles de niños, pero es necesario eliminar el problema consistente en no saber dónde están esos equipos o qué se hace con ellos o cuáles son los resultados que con ellos se han obtenido.

En cuanto se refiere a prótesis auditivas e implantes cocleares, si de los posibles 6 000 neonatos/año con hipoacusia o sordera se adaptan dos prótesis auditivas tradicionales a cada uno de 4 800 niños (80% de los 6 000), a un costo promedio de \$10 000 cada prótesis, 9 600 auxiliares costarían 90 MDP (una vez más, 0.11% del presupuesto del Seguro Popular).

Si los restantes 1 200 (20% de los 6 000) requirieran un implante coclear, a un costo de 250 000 cada uno, el costo total sería de 300 MDP (0.39% del presupuesto total del Seguro Popular). Estos 390 MDP, que permitirían cubrir de manera integral las necesidades protésicas de todos los neonatos hipoacúsicos profundos o sordos del país corresponden a 0.52% del presupuesto asignado al Seguro Popular.

Los principales beneficiarios deben ser los niños con problemas cuyas familias no pueden pagar los costos que requiere su atención, porque en muchas ocasiones deberían ser asumidos por padres

de muy bajos ingresos. Surge por ello la necesidad de más datos, más investigación y más programas, para consolidar el compromiso y los recursos que en gran medida, tiene obligación de proporcionar el Estado.

En resumen, los programas de TANIT están ampliamente justificados por varias poderosas razones. En primer término están las cifras de prevalencia de la hipoacusia y la sordera en el país, pero, además, el hecho de que entre los problemas que pueden ser identificados temprano, desde el nacimiento, la sordera es mucho más prevalente que otras entidades patológicas como las siguientes: fenilcetonuria, hipotiroidismo, espina bífida, fisura labio-palatina o síndrome de Down. Aunado a lo anterior, conocemos la importancia de la prevención y sabemos que muchas acciones en este campo corresponden a los tres niveles de la misma de modo perfectamente definido. A esto se agrega el hecho de que la identificación, el diagnóstico y la intervención tempranas en estos casos permiten aprovechar al máximo una plasticidad cerebral y un potencial de desarrollo lingüístico que se pierde con rapidez si no se actúa con prontitud.

Por otra parte, identificar problemas no tendría sentido si no existieran los medios para confirmarlos con métodos específicos de diagnóstico. Los métodos y procedimientos propios del campo de la audiolología permiten la firme y absoluta confirmación de diagnósticos por su etiología, por su tipo o grado y por su localización topográfica, y esto justifica el TAN. Además, al saber las graves repercusiones para el desarrollo de los niños que no reciben atención en términos de adquisición del lenguaje oral y escrito, de los datos de costo/beneficio y de la carencia de conocimientos y las actitudes inadecuadas del personal en salud y, en particular, del personal médico hacia estos problemas, resulta obligatorio potenciar al máximo un programa que permita resolver, así sea en forma progresiva, los problemas auditivos y sus consecuencias en todos los órdenes de la vida para quien los sufre.

Bibliografía consultada

- Berruecos VP, López VMM, Cacho J. Analysis of attitudes and knowledge of MDs towards deafness: a way to improve its prevention. Proc I Int Conf on Prevention of Deafness. Beijing, PR China; April 26-28, 2007.
- Berruecos VP. Problemas de audición y lenguaje. En: Narro RJ, Rivero SO, López BJJ (ed). Diagnóstico y tratamiento en la práctica médica. México: Facultad de Medicina UNAM y El Manual Moderno; 2011:105-17.

- Berruecos VP. Programa de TAN del HGM. Informe 2003-2011 para el Comité de TAN y para la Junta de Gobierno; 2003-2011.
- Blanchfield BB, et al. The severely to profoundly hearing-impaired population in the United States: Prevalence estimates and demographics. *J Am Acad Audiol.* 2001;12:183-9.
- CONAPO (2014). [www.conapo.gob.mx/es/CONAPO/Proyecciones de la Poblaci3n 2010-2050](http://www.conapo.gob.mx/es/CONAPO/Proyecciones_de_la_Poblaci3n_2010-2050).
- HEARIng CRS. The economic impact and cost of hearing loss in Australia. Victorian Deaf Society, Melbourne; 2006.
- INEGI. Tasa de natalidad. Reporte 2012. Disponible en: <http://www.indexmundi.com/g/g.aspx?c=mx&v=25&l=es>
- INEGI. Censo Nacional de Poblaci3n del A3o 2000. Estadísticas Poblacionales B3sicas; 2000.
- Johnson JL, Mauk GW, Takekawa KM, Simon PR, Sia CCJ, Blacjwell PM. Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities. *Sem Hearing.* 1993;14(1):105-19.
- Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2000;154(5):484-8.
- L3pez-V3zquez M, Berruecos P, Chamlati E. Hearing loss prevention levels in Mexico: a multicenter study. *Scand Audiol.* 1997;97(26):27-32.
- Pascolini D. Global available data on deafness and hearing impairment. WHO program for the prevention of blindness and deafness; 2004.
- Real Academia Espa3ola. Diccionario de la Lengua Espa3ola. Madrid; 1992.
- Schildroth AN, Karchmer MA. Deaf children in America. San Diego: College Hill Press; 1986.
- White KR. The current status of EHDI programs in the United States. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9(2):79-88.
- WHO. Global Burden of Disease 2000 Project. Geneva, Switzerland; 2000.
- WHO. Newborn and infant hearing screening. Current Issues and Guiding Principles for action. Outcome of a who informal consultation held at WHO headquarters, Geneva, Switzerland, 09–10 November, 2009.

MARCOS REGULATORIOS LEGALES

Pedro Berruecos Villalobos

Alfredo Luna

Edy Osorio

6

Las personas con discapacidad auditiva tienen que vivir en una sociedad que en su mayoría está constituida por personas oyentes, por lo que se enfrentan a barreras comunicativas que les dificultan el acceso a la información y la comunicación lingüística en el contexto familiar y escolar. Esto coloca a estos ciudadanos en una encrucijada de vulnerabilidad que les obstaculiza con frecuencia el desarrollo personal, social y laboral, porque el lenguaje es el instrumento que vertebra las relaciones interpersonales y permite la representación simbólica de la realidad y la transmisión del conocimiento.

Por lo anterior, las preocupaciones y los esfuerzos deben dirigirse a lograr el fortalecimiento de la calidad de vida que toda persona merece, por medio de medidas que proporcionen la respuesta más justa a las necesidades sociales, familiares y personales de quienes presentan una discapacidad auditiva, para alcanzar el mayor nivel de desarrollo de sus potencialidades.

La discapacidad auditiva es consecuencia de la falta de audición o la disminución de ésta, por el daño y la disfunción de cualquiera de los niveles del sistema auditivo. La discapacidad auditiva se presenta como invisible porque no se manifiesta de manera objetiva, sobre todo, en aquellos casos cuyo origen no es sindromático.

Legislación internacional

En todo el mundo la hipoacusia o sordera constituye un serio obstáculo para el desarrollo y la educación óptima, incluida desde luego, la adquisición del lenguaje oral. Según estudios y encuestas realizadas en diferentes países, entre 0.5 y 5 de cada 1 000 recién nacidos y lactantes tienen hipoacusia neurosensorial congénita o

de aparición temprana, en niveles de pérdida profunda o de anacusia. Cuando los niños sordos y con problemas de audición no reciben la atención adecuada, experimentan retraso en el desarrollo del habla, el lenguaje y las habilidades cognitivas, a lo que se agrega imposibilidad para el aprendizaje escolar o retraso de éste y, en consecuencia, dificultades severas en los ambientes escolares.

La carencia o limitación de datos epidemiológicos en la mayoría de los países hace que la incidencia de estos problemas no sea evidente, por lo que debe intentarse evaluar su prevalencia en distintos grupos de edad, tanto en comunidades urbanas como rurales y, muy en particular, en el grupo de recién nacidos.

La hipoacusia permanente en la infancia es un problema relevante de salud pública, con base en los postulados que se emitieron en las conclusiones de la Conferencia para el Desarrollo de un Consenso Europeo en 1998. La incidencia es difícil de establecer precisamente por la falta de datos epidemiológicos en menores de 3 años, pero se estima en uno por mil para las hipoacusias profundas y la anacusia.

La sordera infantil no ha recibido la misma atención que otras discapacidades, aunque sus efectos para el desarrollo cognitivo, educativo, emocional y socioeconómico son muy perniciosos. No obstante, en México parece existir interés en estos problemas, a raíz del desarrollo de programas para la identificación y la intervención temprana en los casos de hipoacusia o sordera congénita en los últimos 10 a 15 años. Esta situación afecta a 1-3 de cada 1 000 nacidos vivos y es la causa más común de discapacidad neurosensorial en el neonato misma para la que, gracias a los avances médicos y tecnológicos, pueden realizarse ahora programas de tamiz auditivo universal a bajo costo. La sordera del recién nacido es de origen multifactorial y en muchas ocasiones es resultado de la interacción de factores genéticos y ambientales. Algunos individuos pueden estar genéticamente predispuestos a sordera inducida por ruido, drogas o infecciones, pero una mutación, en particular, la A1555G, produce una predisposición genética.

En la actualidad el TAN se lleva a cabo de forma rutinaria en muchos países como parte de sus programas de salud pública. A pesar de la importante expansión del tamiz auditivo a partir del año 2000, su viabilidad y los beneficios de la identificación e intervención tempranas aún enfrentan importantes retos. En España, por ejemplo, la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia (CODEPEH) actualiza las recomendaciones que consideran importantes para el desarrollo de los sistemas de identificación e intervención temprana con base en los siguientes puntos:

1. **Protocolos de tamiz auditivo:** se recomienda seguir distintos protocolos para los niños ingresados en cuidados intensivos neonatales y los procedentes de maternidad
2. **Evaluación audiológica:** se precisa contar con profesionales con experiencia en la evaluación de recién nacidos y niños pequeños para integrar diagnósticos y para seleccionar y adaptar prótesis auditivas
3. **Evaluación médica:** los factores de riesgo para la hipoacusia neonatal y adquirida se recogen en una única lista en lugar de estar agrupados por el momento de su aparición. Un protocolo de diagnóstico paso a paso es más eficiente y costo/efectivo que efectuar todas las pruebas de manera simultánea
4. **Intervención temprana y seguimiento:** todos los profesionales que atienden a niños con hipoacusia deben contar con un entrenamiento especializado y experiencia en la audición, el habla y el lenguaje normales y patológicos, y debe realizarse un control periódico del desarrollo de las habilidades auditivas si existen sospechas paternas, y del estado del oído medio
5. **Control de calidad:** la gestión de la información como parte integral del sistema es importante para monitorear y mejorar la calidad del servicio

El escenario epidemiológico que vive nuestro país en la actualidad hace que los problemas auditivos sean un problema de salud pública de gran magnitud. Ahora existen muchas enfermedades que han podido ser superadas y controladas, gracias a los esfuerzos del sector salud a través de los servicios que proporcionan sus diversas instituciones, pero muchas veces esas acciones son más costosas que cuando se identifica y se atiende de manera temprana un problema, como es el caso de la hipoacusia y la sordera.

Por fortuna hoy existe la posibilidad de identificar temprano y desde el nacimiento muchos problemas, notoriamente los de tipo metabólico, cuando aún no se han manifestado sus consecuencias. Los programas de tamiz neonatal constituyen una prioridad en salud pública, pues desde hace más de cuatro décadas han demostrado su eficacia en gran número de países desarrollados.

En los últimos 40 años el desarrollo de la ciencia y la tecnología para la identificación oportuna de las alteraciones auditivas desde el nacimiento nos ha proporcionado muchas oportunidades para su identificación. Los programas de TAN que se han llevado en diferentes partes del mundo lo han logrado con relativa facilidad en unidades médicas y en medios hospitalarios maternos infantiles

en donde nacen niños, con los equipos portátiles que registran las emisiones otoacústicas (EOA) o con otros métodos neurofisiológicos que incluyen la obtención de potenciales por medio de la electrocoleografía, los potenciales evocados auditivos automatizados (PEAA) los de de tallo cerebral (PEATC) o los de estado estable (PEAEE o ASSR por sus siglas en inglés).

Es muy importante subrayar que los costos directos e indirectos de la hipoacusia se convierten en índices positivos cuando es oportunamente tratada, y son favorables en cuanto a costo/beneficio en términos financieros, costo-efectividad por los efectos clínicos y costo-utilidad en términos de aumento en la esperanza de vida y la calidad de la misma. Cuando a la identificación y el diagnóstico tempranos se suma la intervención con prótesis auditivas, implantes cocleares y rehabilitación auditivoverbal, se pueden lograr los mejores resultados.

La implementación de programas de identificación neonatal de la hipoacusia y la sordera no resulta fácil, porque primero debe construirse un marco legal y jurídico que sostenga las acciones de los mismos. También existen limitaciones presupuestales y económicas, de infraestructura, equipamiento y, sobre todo, de recursos humanos que realicen las labores y lleven a cabo programas estrictos de seguimiento y control.

Desde el punto de vista administrativo y de planeación, la introducción de nuevos programas de servicios de salud implica tomar decisiones importantes. Por un lado, los recursos no son infinitos y, por otro, los existentes suelen ser insuficientes. Por esta razón, esos nuevos programas implican sacrificios, recortes o modificación de otros programas implementados de manera previa.

Leyes, iniciativas y programas relativos a la identificación de la hipoacusia en los neonatos

En el caso del TAN, como se anota en otro apartado de este documento, por la absoluta justificación para la implementación de programas para identificar la hipoacusia, en muchos países se han promulgado leyes que obligan e implementar dicha identificación en los neonatos.

Asamblea Mundial de la Salud

En 1995 la Asamblea Mundial de la Salud (WHA) adoptó en su Anexo A una resolución en materia de discapacidad auditiva que

establece el programa de acción de la OMS y de sus Estados miembros y crea un mandato global al respecto.

Organización Mundial de la Salud

La Organización Mundial de la Salud (OMS) estableció que *discapacidad* es un término general que abarca deficiencias, limitaciones de la actividad y restricciones de participación. Las deficiencias son problemas que afectan a una estructura o función corporal; las limitaciones de la actividad son dificultades para ejecutar acciones o tareas; y las restricciones de la participación son problemas para participar en situaciones vitales. Por lo anterior, la discapacidad es un fenómeno complejo que refleja una interacción entre las características del organismo humano y las de la sociedad en la que vive.

Los datos sobre la incidencia de la hipoacusia de cualquier grado giran alrededor de hasta cinco de cada mil recién nacidos vivos, según datos de la OMS. Esas cifras varían según el grado de hipoacusia, por lo que oscilan entre 1-3/1 000 para hipoacusias medias y de 1-2/1 000 para hipoacusias profundas o anacusias.

67

Organización de las Naciones Unidas

La Organización de las Naciones Unidas (ONU) contempla en la *Convención de los Derechos de las Personas con Discapacidad*, aprobada el 13 de diciembre de 2006, que todos los Estados se comprometan a considerar políticas que conlleven a la implantación de programas de protección y promoción de los derechos humanos en relación con cualquiera de los ámbitos de la discapacidad. Recomienda además que el TAN sea universal y adoptado por todos los países y comunidades con servicios de rehabilitación disponibles y que la política se extienda a otros países y comunidades en donde se inicien servicios de rehabilitación.

La Convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad fue adoptada en mayo de 2008. El Artículo 7 aborda específicamente los derechos de los niños con discapacidad y el Artículo 26 subraya que la habilitación y rehabilitación deben ser proporcionadas en etapas lo más tempranas posibles, y afirma que todos los niños tienen derecho a un trato digno y sin ningún tipo de discriminación.

Grupo de Trabajo de Servicios Preventivos de Estados Unidos

En 1999, el Grupo de Trabajo de Servicios Preventivos de Estados Unidos (USPSTF) concluyó que no había pruebas suficientes a favor o en contra de la revisión de rutina de los recién nacidos para detectar pérdida auditiva durante la hospitalización después del parto.

Encontró pruebas convincentes de que el TAN conduce a la identificación y el tratamiento de los niños con pérdida auditiva, pero no confirmó evidencias para determinar si los resultados del TAN conducían clínicamente a mejorar las habilidades del habla y lenguaje a la edad de 3 años o más, con base en la limitación de los diseños en los estudios existentes. Sin embargo, en una actualización reciente a esa conclusión, el USPSTF concluyó en 2008 que todos los neonatos debían ser examinados para identificar pérdidas de audición.

68

El empuje en estas iniciativas ha logrado que casi todos los estados de la Unión Americana tengan legislaciones que hacen obligatorio que los organismos de salud establezcan programas de este tipo. El Centro para la Prevención y Control de Enfermedades (CDC) indica que todos los recién nacidos deben ser examinados para detectar la hipoacusia en el curso del primer mes de edad, indicando que lo mejor es que pasen el control antes de salir del hospital después del nacimiento. Si un bebé no pasa la prueba es muy importante obtener una evaluación auditiva completa tan pronto como sea posible, pero no después de los 3 meses de edad. Los niños que están en riesgo de presentar hipoacusia deben tener al menos una prueba de audición entre los 2 y 2.5 años de edad. Si un niño no pasa una prueba de audición, es muy importante obtener una evaluación auditiva completa tan pronto como sea posible.

El Programa de TAN e Intervención Temprana en Estados Unidos ha sido recomendado por el Buró de Salud Materno Infantil y tiene sus antecedentes en 1989 en los programas pilotos de las universidades de Utah, Rhode Island y Hawai, así como en las recomendaciones y asistencia técnica de la Universidad de Colorado en 1995, en la legislación de 1999 y el programa de Personas Saludables 2000. El CDC se encarga de proporcionar asistencia técnica, recolección y manejo de datos, estudia la efectividad y los costos e identifica las causas y los factores de riesgo; ha alcanzado tasas de tamiz superiores a 93%.

Programas de TAN en el Reino Unido

En el Reino Unido, desde 2006, el tamiz auditivo neonatal se ha ofrecido a los padres de todos los niños recién nacidos; no obstante

ser opcional, 99.8% de los padres lo ha adoptado. Se utilizan dos modelos:

- *En el hospital antes del alta.* Si el alta hospitalaria tiene lugar antes de que se complete la prueba, se envía una carta pidiendo a la madre asistir a la prueba de identificación
- *En el domicilio del neonato:* en algunos países, en los que la organización de los sistemas de salud lo permite, la prueba se realiza a domicilio por una enfermera visitadora

El Programa de la Hipoacusia Neurosensorial se guía por un conjunto amplio de normas nacionales que establecen que el tamizaje auditivo debe ser ofrecido y completado para todos los recién nacidos a nivel hospitalario en las primeras 4 semanas de edad y para los recién nacidos no atendidos a nivel hospitalario en las primeras 5 semanas.

69

Programas de tamiz en otros países europeos

En la gran mayoría de los países de Europa, la identificación temprana de la discapacidad y la prestación de intervenciones apropiadas se ha convertido en el foco de los programas de atención de la salud que trabajan en este campo. Sin embargo, el grado de implementación y cobertura varía mucho de un país a otro y puede diferir de una región a otra dentro de un mismo país. En cerca de la mitad de los países europeos los programas de tamiz son obligatorios y están sustentados en leyes especiales. En la otra mitad los programas no son obligatorios, pero sí se recomiendan y se realizan en forma voluntaria o con el respaldo de las autoridades nacionales de salud o por consejos de expertos.

El grado de ejecución de los programas de tamiz en Europa oscila con una cobertura de más de 90% de los nacimientos y en alrededor de la mitad de los países europeos se implementan a nivel nacional.

Programas de tamiz en Asia sudoriental

En casi todos los países de la región de Asia sudoriental no ha habido un esfuerzo organizado serio para tratar de establecer programas de TAN a recién nacidos y lactantes.

Programas de tamiz en otros países latinoamericanos

En Brasil el Sistema de Salud Pública implementó una Política Nacional de Atención para el Cuidado de la Salud Auditiva en 2004. Esta política especifica los procedimientos y acciones que se deben tomar para todas las personas en ese país que se extiende desde la prevención e identificación (incluido el TAN) hasta el diagnóstico y la intervención (incluidos auxiliares auditivos e implantes cocleares).

En Argentina, el Poder Ejecutivo reglamentó la *Ley número 25.415* sobre el Programa Nacional de Detección Temprana y Atención de la Hipoacusia, a cargo del Ministerio de Salud que promueve las políticas necesarias para garantizar la realización de pruebas auditivas a todos los recién nacidos. El Decreto 1093/2011, publicado recientemente en el *Boletín Oficial*, lleva la firma de la presidenta Cristina Fernández, del Jefe de Gabinete, Aníbal Fernández, y del ministro de Salud, Juan Manzur. La reglamentación establece que el Ministerio de Salud establecerá el procedimiento de diagnóstico temprano de la hipoacusia con apego al avance de la ciencia y la tecnología y a las posibilidades que presente la red federal sanitaria y fija las prestaciones necesarias para incluir en el Programa Médico Obligatorio la atención de la hipoacusia. La *Ley número 25.415* estipula el derecho de todo recién nacido a que se estudie de manera temprana su capacidad auditiva y a que se le brinde tratamiento oportuno, incluyendo la detección y el tratamiento de la hipoacusia infantil entre las prestaciones obligatorias para las llamadas obras sociales y las entidades de la medicina prepagada.

En resumen, la legislación es muy diferente en distintos países. En algunos casos la legislación puede ser muy útil para garantizar que el tamiz auditivo esté disponible para todos y que se cumplan las normas, pero es importante que se establezcan los programas de tal manera que los gobiernos locales sean responsables del financiamiento y la calidad de todos los componentes del TAN. La legislación, las normas y las asociaciones profesionales pueden complementar los trabajos para lograr este objetivo y para ello será necesario el trabajo en conjunto. La participación de los organismos gubernamentales es clave y los responsables políticos pueden ayudar a sentar las bases para la recopilación de datos que puedan utilizarse para analizar el costo-beneficio.

Legislación en México

En el Artículo 1º de la *Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos*, nuestra Carta Magna, prohíbe cualquier tipo de discriminación por motivos étnicos o de nacionalidad, género, edad, discapacidad, condición social, condiciones de salud, religión, opiniones, preferencias sexuales, estado civil o cualquier otra que atente contra la dignidad humana y tenga por objeto anular o menoscabar los derechos y libertades de las personas.

En su Artículo 4º, la propia Constitución establece que toda persona tiene derecho a la protección de la salud. La ley definirá las bases y modalidades para el acceso a los servicios de salud y establecerá la concurrencia de la federación y las entidades federativas en materia de salubridad general, conforme a lo que dispone la fracción XVI del Artículo 73 de la Constitución [con una adición por el Decreto publicado en el *Diario Oficial de la Federación* (DOF) el 03 de febrero de 1983]. Establece de igual manera que toda persona tiene derecho a un ambiente sano para su desarrollo y bienestar y que el Estado garantizará el respeto a este derecho. El daño y el deterioro ambientales generará responsabilidad para quien lo provoque en términos de lo dispuesto por la ley (reformado mediante decreto publicado en el *Diario Oficial de la Federación* el 8 de febrero de 2012).

71

Ley General de Salud

La *Ley General de Salud*, dependiente de la *Constitución política de los Estados Unidos Mexicanos*, en su Artículo 3º reglamenta:

- I. *La organización, control y vigilancia de la prestación de servicios y de establecimientos de salud a los que se refiere el Artículo 34, fracciones I, III y IV, de esta Ley*
- II. *La atención médica, preferentemente en beneficio de grupos vulnerables; II bis. La Protección Social en Salud*
- III. *La coordinación, evaluación y seguimiento de los servicios de salud a los que se refiere el Artículo 34, fracción II*
- IV. *La atención maternoinfantil; IV bis. El programa de nutrición maternoinfantil en los pueblos y comunidades indígenas; IV bis 2. La salud auditiva*

El Artículo 61, Título Tercero, sobre prestación de los servicios de salud, Capítulo V Atención maternoinfantil, establece la protección maternoinfantil y la promoción de la salud materna, que

abarca el embarazo, el parto, el posparto y el puerperio, en razón de la condición de vulnerabilidad en que se encuentran la mujer y el producto. También, que la atención materno-infantil tiene carácter prioritario y que comprende, entre otras, las siguientes acciones:

- I. *La atención integral de la mujer durante el embarazo, el parto y el puerperio, incluida la atención psicológica que requiera*
- II. *La atención del niño y la vigilancia de su crecimiento, desarrollo integral, incluidas la promoción de la vacunación oportuna, la atención prenatal, así como la prevención y detección de las condiciones y enfermedades hereditarias y congénitas y, en su caso, atención, la aplicación de la prueba del tamiz ampliado y su salud visual*
- III. *La revisión de la retina y y el tamiz auditivo al prematuro*

El 25 de enero de 2013 se publicó en el DOF un decreto por el que se reforma el Artículo 61 de la *Ley General de Salud* para incluir la prueba de tamiz ampliado, tamiz auditivo al prematuro y tamiz oftalmológico neonatal, al modificar e incluir las fracciones II a IV de dicho artículo.

Modificaciones al Artículo 61 de la Ley General de Salud

El objeto de las modificaciones al capítulo V Materno-infantil del Artículo 61 de la Ley General de Salud, publicado en el DOF el 25 de enero de 2013, es la protección materno-infantil y la promoción a la salud materna, que abarca el periodo que va desde el embarazo, parto, posparto y puerperio, en razón de la condición de la vulnerabilidad en que se encuentra la mujer y el producto. La atención materno-infantil tiene carácter prioritario y comprende, entre otras acciones:

- I. *La atención integral de la mujer durante el embarazo, el parto y el puerperio, incluida la atención psicológica que requiera*
- II. *La atención del niño y la vigilancia de su crecimiento, desarrollo integral incluyendo la promoción de la vacunación oportuna, atención prenatal, así como la prevención y detección de las condiciones de enfermedades hereditarias y congénitas, y en su caso atención, que incluyan la aplicación de la prueba de tamiz ampliado y su salud visual*
- III. *La revisión de retina y **tamiz auditivo al prematuro***
- IV. *La aplicación del tamiz oftalmológico neonatal a la cuarta semana de nacimiento para la determinación temprana de malformaciones que puedan causar ceguera, y su tratamiento en todos sus grados*
- V. *La atención del niño y su vigilancia durante el crecimiento y desarrollo, y promoción de la integración y del bienestar familiar*

Artículo 77 bis 1

En la última reforma publicada en el DOF el 15 de enero de 2014, en el Título Tercero bis sobre Protección social en salud, Artículo 77 bis 1, se establece que deben satisfacerse:

[...] de manera integral las necesidades de salud mediante la combinación de intervenciones de promoción de la salud, prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación [...]

Sin embargo, la aplicación de esta reforma queda sujeta a la “determinación de prioridades”.

Artículo 77 bis 5

En el Artículo 77 bis 5, inciso II, se establece: “Proveer servicios de salud de alta especialidad, a través de los establecimientos públicos de carácter federal creados para el efecto”.

73

Artículo 77 bis 29

En el Artículo 77 bis 29, Capítulo VI sobre el “Fondo de Protección contra gastos catastróficos”, se considera este tipo de gastos a los derivados de tratamientos de la siguiente manera:

[...] definidos por el Consejo de Salubridad General que satisfagan las necesidades de salud mediante la combinación de intervenciones de tipo preventivo, diagnóstico, terapéutico, paliativo y de rehabilitación... que impliquen un alto costo en virtud de su grado de complejidad o especialidad y el nivel o frecuencia con la que ocurren [...]

Artículo 173

En el Título Noveno, en el que se trata la Prevención de la Discapacidad y la Rehabilitación de Personas con Discapacidad, Artículo 173, la Ley General de Salud (LGS):

[...] entiende por discapacidad a la o las deficiencias de carácter físico, mental, intelectual o sensorial, ya sea permanente o temporal que por razón congénita o adquirida presenta una persona ... (que puedan) ... impedir su inclusión plena y efectiva, en igualdad de condiciones con los demás.

Artículo 174

En el Artículo 174 se menciona que la atención en esta materia comprende la investigación de las causas, la promoción de la prevención,

la identificación temprana y la atención oportuna de procesos físicos, mentales y sociales [...] [que pueden causar discapacidad, así como] la atención integral de personas con discapacidad incluyendo la adaptación de prótesis, órtesis y ayudas funcionales que requieran.

Normas Oficiales Mexicanas

NOM-173-SSA1-1998

74

Según la NOM-173-SSA1-1998 para la Atención Integral a Personas con Discapacidad, se define la pérdida auditiva como la restricción en la función por alteraciones en oído externo, medio, interno o en áreas retrococleares, que a su vez pueden limitar la capacidad de comunicación.

Si bien las personas sordas tienen en general a su disposición la capacidad de ver, no debe considerarse *a priori* que su lengua “natural” sea la visual-gestual, como la lengua de señas, por la posibilidad absoluta de que la identificación, el diagnóstico y la intervención tempranas hagan perfectamente factible que el medio comunicativo lingüístico sea el lenguaje oral.

NOM 034-SSA2-2010

Por su parte, la NOM 034-SSA2-2010, para la Prevención y Control de los Defectos al Nacimiento, publicada en el DOF el 18 de octubre de 2012, refiere que la ciencia médica, en los ámbitos nacional e internacional, ha desarrollado importantes avances en materia de investigación científica que permiten detectar, prevenir y controlar defectos que pueden llegar a presentar los humanos desde la gestación y constituirse en limitaciones a lo largo de la línea de vida.

La detección oportuna de los defectos al nacimiento favorece la atención médica precisa y, en algunos casos, *significa la diferencia entre un desarrollo psicomotor óptimo y una línea de vida con limitaciones físicas y mentales.*

Los defectos al nacimiento son un conjunto de condiciones que alteran la estructura anatómica y/o el funcionamiento, que incluye los procesos metabólicos del humano y pueden estar presentes desde

el momento de la concepción y manifestarse *in utero*, al nacimiento o en etapas posteriores del crecimiento y desarrollo. Algunos de estos defectos *pueden ser prevenibles, detectados, diagnosticados, tratados y/o rehabilitados oportunamente, lo que permite evitar o limitar la discapacidad* o muerte y ofrecer a los padres y a su hijo, atención con calidad y posibilidades de una mejor condición de vida.

En el objetivo y campo de aplicación refiere en su apartado 1.1 que esta norma establece los criterios y las especificaciones para la prevención, el diagnóstico, el tratamiento y el control de los defectos al nacimiento. Así como también, en su apartado 1.2, esta norma es de *observancia obligatoria* para el personal de los servicios de salud de los sectores público, social y privado que conforman el Sistema Nacional de Salud, que efectúen acciones en el campo de la salud reproductiva y en la atención de personas recién nacidas y menores de 5 años.

El punto 5 de las “Disposiciones Generales”, sección 5.6, hace mención que los defectos al nacimiento deberán ser buscados intencionadamente durante la exploración del recién nacido en todas las unidades a través de estudio clínico y, en caso de sospecha, *deberán ser referidos para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento en unidades con servicios especializados y multidisciplinarios*. En la sección 5.9, queda asentado lo siguiente:

75

“Durante el control prenatal y al momento del nacimiento deberá realizarse la búsqueda intencionada de defectos de sistema nervioso central, craneofaciales, cardiovasculares, osteomusculares, genitourinarios, gastrointestinales, de pared abdominal, metabólicos, cromosopatías, infecciosos y sensoriales, así como las condiciones fetales y neonatales de alto riesgo para producir alteraciones sistémicas, de conformidad con lo dispuesto en el Cuadro 1”.

En ese cuadro aparecen, entre los defectos sensoriales, los defectos de la audición con el CIE-10 como H90. En el 7 sobre “Prevención”, en su sección 7.18 se asienta que:

Para la detección de hipoacusia al nacimiento, en toda unidad que atienda partos y recién nacidos, se deberá realizar el tamiz auditivo antes de dar de alta al menor. De no ser posible, deberá citarse antes de los siete días de edad para su realización [...]

y en el punto 8 sobre “Diagnóstico”, sección 8.2.1, se establece que:

Se deberán realizar los estudios específicos que corresponda en cada caso, conforme a la valoración del especialista, de conformidad con lo establecido en el Cuadro 4, los cuales son enunciativos (pero) no limitativos ...

En el mismo lugar se especifican de manera concreta el TAN y los PEATC.

En cuanto al “Tratamiento”, la sección 9.1 menciona que:

Todos los recién nacidos con defectos al nacimiento deberán recibir tratamiento oportuno, integral, por personal médico especializado integrado en clínicas inter y multidisciplinarias [...]

Asimismo, se agrega en el apartado 9.5 que se deberá realizar seguimiento periódico a todos los niños y niñas con defectos al nacimiento por personal especializado en clínicas multidisciplinarias e interdisciplinarias.

En la misma NOM 034-SSA2-2010, se puede encontrar el *Anexo 1 del Convenio en materia de transferencia de recursos para la ejecución del Programa Seguro Médico para una nueva generación* con una lista de intervenciones cubiertas por el SMNG y sus tabuladores correspondientes. En él, para las enfermedades del oído marcadas con los números clave 27 y 28, se anota lo necesario para la:

Hipoacusia neurosensorial bilateral severa y profunda (Prótesis auditiva externa y sesiones de rehabilitación auditiva verbal) [con la clave CIE-10 H90.3 y la]. Implantación prótesis cóclea, rehabilitación posquirúrgica y sesiones de rehabilitación auditiva verbal hasta por cinco años [con la clave CIE-10 siguiente: 20.96 a 20.98 (CIE9 mc)].

Aunque lo anterior se refiere a las consecuencias del TAN como punto de partida para la identificación de los problemas auditivos, cabe mencionar que el proceso debe seguir para integrar el diagnóstico y para iniciar la intervención.

NOM-031-SSA2-1999

La NOM-031-SSA2-1999 para la prestación de servicios de asistencia social para menores y adultos mayores tiene por objeto establecer los procedimientos para uniformar principios, criterios, políticas y estrategias en la prestación de servicios y desarrollo de actividades en materia de asistencia social a menores y adultos mayores. Asimismo, señala que la prestación de los servicios de asistencia social comprende la *atención a menores con discapacidad* y que la prestación de servicios en guarderías *debe incluir la atención a niños con alteraciones auditivas, incluyendo hipoacusia o sordera* (DOF, 02 de septiembre de 2001).

NOM-167-SSA1-1997

La NOM-167-SSA1-1997, publicada en el DOF el 17 de noviembre de 1999, establece los procedimientos para uniformar principios, criterios, políticas y estrategias para la prestación de servicios y actividades de asistencia social que comprende a los menores con discapacidad, y especifica que en guarderías debe incurrirse la atención a niños con alteraciones auditivas, incluidas hipoacusia o sordera.

NOM 173-SSA1-1998

La NOM 173-SSA1-1998 (publicada en el DOF el 19 de noviembre de 1999), para atención integral a personas con discapacidad, menciona que es de observancia obligatoria para todo el personal que preste servicios de prevención, atención y rehabilitación de cualquier tipo de discapacidad, en los sectores público, social y privado en el territorio nacional.

77

NOM-17-SSA2-1994

La NOM-17-SSA2-1994, publicada el 11 de octubre de 1999, para la vigilancia epidemiológica, establece los lineamientos y procedimientos de operación del Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica, así como los criterios para la aplicación de la vigilancia epidemiológica en padecimientos, eventos y situaciones de emergencia que afectan o ponen en riesgo la salud humana. Asimismo, señala que los defectos al nacimiento son objeto de aplicación de subsistemas especiales de vigilancia epidemiológica.

Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI

En el *Acuerdo por el que se emiten las Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI, para el ejercicio fiscal 2013*, de la Secretaría de Salud, publicado en el DOF del 28 de noviembre de 2013, se anota en el Anexo 1 el listado de intervenciones cubiertas por el SMSXXI y sus tabuladores correspondientes, para cubrir las prótesis auditivas, los implantes cocleares y las sesiones de habilitación auditiva verbal, esta última hasta por 5 años. A fines de ese año, la C. Secretaria de Salud emitió en el DOF del 28 de diciembre

de 2013, las *Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI* para el ejercicio fiscal 2014. De manera similar a los documentos antes mencionados, se anota el listado de intervenciones con prótesis auditivas, implantes cocleares y rehabilitación auditiva verbal, así como los tabuladores correspondientes. De nuevo, se alude aquí al seguimiento del Programa de TANIT en lo que se refiere al proceso de intervención, después de la identificación con el TAN y de la integración de los diagnósticos de certeza.

Recomendaciones de los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos

En marzo de 1993, los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos recomendaron que todos los neonatos debían ser examinados en su audición antes de abandonar las instalaciones hospitalarias. Desde el año 2000, el gobierno federal de ese país ha proporcionado fondos cada año a casi todos los estados para ayudar al desarrollo y el funcionamiento de los programas de TAN, que están bajo la autoridad de los estados, mismos que establecen sus propios protocolos, estándares y garantía de calidad de los procedimientos.

Sin embargo, el gobierno federal ha establecido puntos de referencia recomendados y requieren que todos los recién nacidos sean examinados antes del mes de edad. Lo anterior, para que los que no superen la prueba de TAN completen una evaluación diagnóstica antes de los 3 meses de edad y para que los niños detectados con pérdida de audición comiencen su atención médica y educativa o de rehabilitación antes de los 6 meses de edad.

Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012

En el *Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012* se establecieron los objetivos y prioridades nacionales que debían regir la acción del gobierno durante la Administración Pública. Se fijaron estrategias nacionales que sirvieron de base para los programas sectoriales, especiales e institucionales y regionales en la ruta hacia el desarrollo humano sustentable. El Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012 señaló la necesidad de poner en marcha programas y acciones que permitieran que cada mexicano ampliara sus capacidades para alcanzar un desarrollo pleno e integral.

Programa de Tamiz Auditivo Neonatal

De manera particular, el Programa de Tamiz Auditivo Neonatal contribuyó a alcanzar los objetivos del Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012, ya que integró acciones relacionadas con la estrategia siguiente.

Integrar sectorialmente las acciones de prevención de enfermedades con prioridades que requieren una efectiva coordinación entre las distintas instituciones públicas de salud, con la participación de las Organizaciones de la Sociedad Civil, bajo la rectoría de la Secretaría de Salud a través del Secretariado Técnico del Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad.

El programa incluyó acciones para mejorar la salud perinatal de la población mediante la detección oportuna y el tratamiento de problemas de hipoacusia y sordera en recién nacidos, y se consolidó la reforma financiera para hacer efectivo el acceso universal a intervenciones esenciales de atención médica, empezando por los niños.

79

Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana

El Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana incluyó acciones orientadas para fortalecer que los niños que fueran diagnosticados con algún problema de hipoacusia o sordera fueran beneficiados con auxiliares auditivos o implantes cocleares que les permitieran lograr su habilitación auditiva.

El objetivo del tamiz auditivo neonatal es prevenir el retardo de los procesos neurolingüísticos del individuo.

Por ello, el TAN no puede ser considerado una prueba aislada de laboratorio; es necesario dirigirlo como un programa que incluya la identificación de la enfermedad, el control del tratamiento y el seguimiento de la evolución de los niños en su desarrollo físico y psicomotor. Es una labor de equipo debidamente coordinada, para evitar que un niño afectado por alguna enfermedad no sea identificado, diagnosticado ni tratado de manera oportuna.

El Programa de Tamiz Auditivo Neonatal debe ser universal, es decir, debe aplicarse a todos los recién nacidos para poder encontrar a los afectados. Los programas de TAN selectivo, que se dirige sólo a quienes tienen factores de riesgo para la sordera, en verdad identifican muchos casos, pero debe recordarse que por cada niño sordo con esos factores, hay otro sin ningún factor que también lo es. Si el TAN es selectivo, se identificará un caso en un determinado grupo de neonatos, pero otro caso sin factores de riesgo no será detectado.

Con la introducción de nuevos procedimientos de análisis, se han extendido sus beneficios en los recién nacidos, con la denominación de “tamiz auditivo neonatal”, una herramienta muy valiosa de la medicina preventiva, con la cual se pueden descubrir y tratar padecimientos, lo que amplía el número de detecciones con respecto a los análisis anteriores.

Desde el punto de vista jurídico, toda persona tiene derecho a la atención médica preventiva o curativa relacionada con las enfermedades. La ética médica es parte integral en esos programas por lo que, en particular, en el TAN deben aplicarse de manera escrupulosa esos principios que están inspirados y relacionados con lo mejor de las formas de la medicina preventiva.

Reglamento de la Ley General para la Inclusión de las Personas con Discapacidad

En la revisión más reciente del *Reglamento de la Ley General para la Inclusión de las Personas con Discapacidad* (30 de noviembre de 2012), se establece que su objeto es reglamentar, en el ámbito de la Administración Pública Federal, la *Ley General para la Inclusión de las Personas con Discapacidad*, y orientar el reconocimiento pleno de los derechos de las personas con discapacidad, incluida su capacidad jurídica, bajo el principio de igualdad, no discriminación y equiparación de oportunidades, con irrestricto apego a los instrumentos nacionales e internacionales suscritos por el Estado Mexicano en materia de derechos humanos que resulten aplicables.

Establece también que, para tal efecto, las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal procurarán una debida coordinación con las instituciones públicas federales, de las entidades federativas y de los municipios, así como con la participación de los sectores privado y social. Sus disposiciones son de orden público e interés social.

En el documento se define como *discapacidad sensorial* la deficiencia estructural o funcional de los órganos de la visión, audición, tacto, olfato y gusto, así como de las estructuras y funciones asociadas con cada uno de ellos, y que al interactuar con las barreras que le impone el entorno social, pueda impedir su inclusión plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con los demás.

En el Artículo 7 del apartado “De la Salud y la Asistencia Social”, se establece que sin perjuicio de lo establecido en el Artículo 7, fracción I de la Ley, la Secretaría de Salud, en la elaboración

de sus programas, incluirá, cuando por la naturaleza de éstos sea posible, la acciones tendientes a:

[...] la orientación, prevención, detección, estimulación temprana, atención integral o especializada, habilitación y rehabilitación de las personas con discapacidad [...],

para lo cual podrá solicitar la opinión del Consejo. Asimismo, dichos programas deberán contemplar servicios de información, orientación, atención y tratamiento psicológico para las personas con discapacidad, sus familias o personas que se encarguen de su cuidado y atención.

Bibliografía consultada

81

- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for Early Hearing Detection and Intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
- Cabra JA, Moñux M, Grijalba RE. Implantación de un programa para la detección precoz de la hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001; 52:668-7.
- Centers for Disease Control and Prevention. Early Hearing Detection & Intervention Program. Preliminary summary of 2006 national EHDI data. Available at: www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/data.htm
- Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos, publicada en el Diario Oficial de la Federación el 5 de febrero de 1917, Texto vigente: Última reforma publicada; DOF 15-01-2014.
- German TR, Valentín AA, Jaudenes CC, Nuñez BF, Sequi CJM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61(1):69-77.
- González de Aledo, et al. Cribado de hipoacusia congénita. *An Pediatr*. 2005; 62(2):135-40.
- Ley General de Salud. DOF, 7-II-1984, Última Reforma DOF 24-04-2013.
- Mancilla RJ, Jimenez GC, Granados CML. El tamiz neonatal ampliado en México: ¿corresponde a la realidad del país? *Instituto Nacional de Perinatología*. 2009;27(1): 5-7.
- Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Hipoacusia Neurosensorial Bilateral del Prematuro. Santiago: Minsal; 2009.
- Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2010, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento. DOF 18/10/12.

- Reglamento de la Ley General Para la Inclusión de las Personas con Discapacidad, texto vigente, Nuevo Reglamento publicado en el Diario Oficial de la Federación; 30-XI-2012.
- Russ S, White K, Doughrty D, Forsman I. *Pediatrics*. 2010;126(suppl 1).
- Salesa-Battle E. La detección precoz auditiva de los neonatos. *Rev Logopedia Foniatría Audiología*. 2008;28(3):135-7.
- SSA. Guía de Práctica Clínica. Hipoacusia neurosensorial bilateral e implante coclear, Evidencias y recomendaciones, Catálogo maestro de guías de práctica clínica. Consejo de Salubridad General; 2010.
- SSA. Programa de Acción Especifico 2007-2010, Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, Subsecretaría de Prevención y Promoción de la salud, México; 2009.
- US Preventive Services Task Force. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics*. 2008;122(1):143-8.
- Vela AM, Belmont ML, Ibarra GC, Fernández LC. Variabilidad interinstitucional del tamiz neonatal en México. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2009;66(5).
- World Health Organization. Newborn and infant hearing screening. Current issues and guiding principles for action. outcome of a WHO informal consultation held at who headquarters, Geneva, Switzerland, 09–10 November; 2009.

ACCIONES PARA EL DESARROLLO DE PROGRAMAS DE TAN

Pedro Berruecos Villalobos

7

Comité Conjunto sobre Audición Infantil

83

En las siguientes líneas se analiza el Comité Conjunto sobre Audición Infantil (JCIH): su iniciación, desarrollo, estado actual y perspectivas futuras de desarrollo.

La preocupación existente alrededor de las formas de identificar los problemas de audición en los neonatos condujo a la formación en 1969 del Comité Conjunto sobre Audición Infantil (JCIH, por sus siglas en inglés), es decir, hace 45 años. Este Comité se formó con representantes de las academias estadounidenses de Oftalmología y ORL (AAO-HNS, por sus actuales siglas en inglés) y de Pediatría (AAP) y de la Asociación Estadounidense de Audición, Lenguaje y Habla (ASLHA). El objetivo original fue la emisión de recomendaciones sobre la identificación temprana de problemas auditivos en niños, por medio del Tamiz Auditivo Neonatal (TAN). Los trabajos, encabezados en un inicio bajo la extraordinaria y entusiasta iniciativa de la doctora Marion Downs (Downs M, Hemenway WG, 1969), llevaron a la emisión de la *Declaración Conjunta* de 1971 –en la que no se mencionaron factores de riesgo– que fue suscrita por las tres organizaciones involucradas (Joint Committee on Infant Hearing, 2013)

Poco después, en 1973, ya se había reconocido que no se había establecido ninguna guía sobre los procedimientos técnicos que fueran satisfactorios para lograr estos propósitos (Ling D, Ling & Doering DG, 1970), por lo que se consideró que los criterios para identificar a neonatos de riesgo, deberían ser los siguientes:

- 1) *Historia de factores genéticos*
- 2) *Rubéola u otras infecciones fetales intrauterinas no microbianas*
- 3) *Defectos anatómicos de oído, nariz o garganta*
- 4) *Peso al nacer menor a 1 500 g*
- 5) *Hiperbilirrubinemia*

Nueve años después, en 1982 [(JCIH, 1982): Position Statement. ASHA 24 (12), 1017-1018], las cinco condiciones anteriores se definieron con mayor precisión y, además, se agregaron dos adicionales para alcanzar un total de siete: la meningitis bacteriana y la asfixia severa asociada con un índice Apgar de 0 a 3. En ese año se definieron también los procedimientos para el TAN y para el diagnóstico; además, se agregó un capítulo sobre la intervención terapéutica dirigida a los niños afectados.

Una nueva *Declaración del Comité* se emitió en 1990. En ella, los factores de riesgo se incrementaron hasta 10, al agregarse a los siete anteriores los tres siguientes:

- 1) *Medicación ototóxica con aminoglucósidos por más de 5 días*
- 2) *Ventilación mecánica por 10 o más días*
- 3) *Estigmas u otros hallazgos asociados con síndromes que incluyen la hipoacusia, como los síndromes de Waardenburg y de Usher.*

También se delimitaron los criterios de riesgo en neonatos de 20 a 28 días, o en menores desde los 29 días hasta los 2 años de edad y se hicieron recomendaciones para el tamiz en esos dos grupos etarios: realizarlo antes del alta hospitalaria o a más tardar al tercer mes de edad. Se incluyó entonces, por primera vez, el uso de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) y se mencionó que en neonatos las pruebas comportamentales arrojan un alto índice de falsos positivos y falsos negativos, aunque en niños mayores sí podrían probarse esas pruebas, pero asociadas con los PEATC. Para la intervención temprana, no sólo se consideraron los bebés afectados, sino también a sus familias, además de la participación de médicos, audiólogos y especialistas en patología del habla/lenguaje y terapeutas de audición. Al final de la Declaración de 1990, se subrayó que había necesidad de considerar para el futuro los efectos ototóxicos del abuso materno de drogas y la medicación con otros agentes antimicrobianos, mismos que en ese momento estaban en proceso de desarrollo.

La *Declaración de 1994* (Joint Committee on Infant Hearing, 1994) incluyó la necesidad de tomar en cuenta, además de lo establecido en 1990, los problemas auditivos de iniciación tardía y progresiva y los problemas conductivos fluctuantes. Aunque todavía en esa declaración se enfatizó el papel de los PEATC que venían usándose desde 15 años antes, en 1979, se hizo mención por primera vez de las emisiones otoacústicas (EOA) como “una buena promesa” para lograr los objetivos del comité.

En el documento se mencionó la necesidad de personal idóneo, de implementar programas de TAN y de realizar análisis de costo-beneficio. También, la urgencia de una base de datos sustentada en la uniformidad de equipos, técnicas y procedimientos, la creación de un sistema eficaz de seguimiento y la realización de investigaciones para conocer el impacto de la identificación temprana en la adquisición de la lectura y en el desarrollo de competencias comunicativas.

En un documento mucho más detallado, que consta como *Declaración del Año 2000*, se detallaron los principios básicos, la guía para los programas y el papel y las responsabilidades de instituciones, agencias, familias y profesionales. Además, en el capítulo de la tecnología para el TAN, se mencionaron por primera vez, diferenciadas, las EOA por transitorios (EOAT) y las EOA por productos de distorsión (EOAPD), los criterios para determinar el “pase” o la “referencia”, los indicadores de calidad y la participación de audiólogos, pediatras, ORL y otros especialistas médicos como neurólogos, oftalmólogos, cardiólogos y nefrólogos. También apareció junto a los principios de la evaluación audiológica, lo relacionado con las candidaturas para implantes cocleares. Para esta Declaración del año 2000 aparecieron como participantes junto con los de la AAO-HNS, la AAP y la ASLHA, representantes de la American Academy of Audiology (AAA), del Consejo sobre Educación del Sordo (CED), del Marion Downs National Center for Infant Hearing y de los directores de programas de audición y lenguaje de agencias estatales de salud (DSHPSHWA).

La declaración más reciente del JCIH corresponde al año 2007 [*JCIH (2007). Joint Committee on Infant Hearing. Update 2007. www.jcih.org*]. Para ese año, se sabía que de 33 niños sordos que nacían por día y entre 12 000 y 16 000 por año en Estados Unidos, cerca de 95% había sido examinado con el TAN. Los hechos más relevantes de esta declaración son los siguientes:

1. *Se expandió el blanco del programa, de los problemas sensorineurales bilaterales/unilaterales y conductivos permanentes, a la neuropatía/disincronía auditiva en niños que pasaron por Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN o NICU, por sus siglas en inglés), por más de 5 días*
2. *Se recomendaron protocolos separados para neonatos sanos y neonatos de UCIN. En estos últimos con más de 5 días en terapia intensiva se recomendaban siempre los PEATC*
3. *Se estableció que los resultados del TAN debían comunicarse de inmediato a las familias para que comprendieran la importancia del resultado y la necesidad de seguimiento*

4. *Los audiólogos deben tener experiencia y habilidades para las evaluaciones diagnósticas de estos niños. Los niños con factor(es) de riesgo deben ser objeto de por lo menos una evaluación adicional a los 30 meses de edad*
5. *Cuando se determina la necesidad de AA, la adaptación debe realizarse a más tardar un mes después de establecido el diagnóstico*
6. *Se enfatizó la necesidad de examinar lo relacionado con infecciones intrauterinas como el TORCH y el CMV, además de síndromes degenerativos como el Hunter, trauma craneoencefálico con necesidad de hospitalización, quimioterapia y dudas o preocupaciones de los padres o tutores, sobre la audición, el habla o el lenguaje de los niños*
7. *La intervención temprana debe comprender diversas opciones, como la intervención con base en el hogar o en clínicas y además, las relacionadas con diferentes opciones comunicativas, en un contexto de sensibilidad de las condiciones socioculturales de las familias*
8. *Se subrayó la importancia de desarrollar bases de datos y sistemas de seguimiento como parte necesaria de un programa integral, de monitorear la calidad de los servicios y de proporcionar recomendaciones para mejorarlos*
9. *También se recomendó un estrecho contacto entre instituciones de salud y educativas, para determinar los resultados de niños en edad escolar y la necesidad de planeación y establecimiento de políticas de salud pública y educativa*

A pesar de la claridad de la declaración, han pasado varios años y permanecen varios retos por afrontar. Por una parte, se reconoce que las tasas de seguimiento de casos identificados sigue siendo de alrededor de 50%. Por la otra, que sigue fallando el intercambio de comunicación entre profesionales y familias en un ambiente de sensibilidad cultural y que hay carencias importantes en cuanto al establecimiento de sistemas de datos y seguimiento.

Además, persiste la carencia de lugares y personal con la experiencia necesaria para el propio seguimiento y el hecho de que un número significativo de niños que necesitan evaluaciones a mediano y largo plazos no las lleve a cabo de manera apropiada. El Comité señaló, por último, que se requieren esfuerzos permanentes para lograr éxitos en los niveles hospitalario, comunitario, federal y estatal.

Cabe mencionar que a las organizaciones involucradas en los trabajos que condujeron a las declaraciones anteriores del Comité, en 2007 se sumó la participación de la Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, además de la de los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos.

En cuanto a retos, oportunidades y programas para el futuro, la Declaración de 2007 enfatizó que la presencia de programas de TAN Universal e Intervención Temprana en todo el país demuestra no sólo la viabilidad de los mismos, sino también los beneficios de la identificación temprana asociada con la propia intervención. Un enorme y creciente número de artículos indica que cuando la identificación y la intervención ocurren antes de los 6 meses de edad de neonatos sordos o con pérdidas profundas, la mejoría es tan importante como un percentil de 20 a 40 puntos por arriba de las mediciones relacionadas con las actividades escolares: vocabulario, articulación, inteligibilidad, conducta y adaptación social.

No obstante, permanecen los retos: si bien casi 95% de los neonatos es tamizado en Estados Unidos, casi la mitad de quienes no pasaron el TAN no tiene un seguimiento efectivo para confirmar la pérdida auditiva y para iniciar la intervención temprana. A pesar del enorme progreso ocurrido desde el año 2000, los retos siguen siendo importantes. Muchos de ellos y las oportunidades para el desarrollo de los sistemas se mencionan en esta declaración, pero existe una necesidad imperiosa de capacitar profesionales con los conocimientos específicos para la población pediátrica en esta disciplina, así como con las habilidades para poder trabajar con bebés, niños y los respectivos familiares.

Los programas de identificación e intervención tempranas de problemas auditivos constituyen una importante iniciativa de salud pública. El TAN se ha incrementado en Estados Unidos de 38 a 92% entre 2000 y 2007, gracias a la colaboración de organizaciones profesionales, gobiernos federal y estatales, hospitales y familias. Continúan las investigaciones para desarrollar tecnologías de identificación y de diagnóstico más finas, nuevos sistemas de auxiliares digitales y de FM, estrategias de procesamiento del lenguaje con los IC y métodos óptimos de intervención.

Por todo ello, los retos y las barreras deben vencerse en los siguientes años, porque el objetivo final es lograr los mejores resultados comunicativos, sociales, vocacionales y académicos en todos los niños que tienen una pérdida auditiva permanente.

Modelo del Hospital General de México

El TAN en el Hospital General de México (HGM) empezó a implementarse a fines de 1999, aunque en sus primeros años el trabajo

Cuadro 7.1. Identificación de probables problemas auditivos profundos/anacusia

Periodo	Casos de habitación conjunta	Casos de crecimiento y desarrollo	Total de casos	Casos/ Estudiados	Índice
Agosto 2003-diciembre 2004	3	3	6	6/3 408	1.76/1 000
Enero-diciembre 2005	1	5	6	6/2 100	2.85/1 000
Enero-diciembre 2006	8	10	18	18/2 365	7.61/1 000
TOTAL	12	18	30	30/7 873	3.81/1 000

fue sólo de exploración y esporádico, porque aún no se había instrumentado de manera sistemática. En forma más estructurada y formal, empezó en realidad en agosto de 2003.

En el periodo de 42 meses entre agosto de 2003 y diciembre de 2006, nacieron en el Hospital 7 873 niños. Las pruebas de TAN que se realizaron en ese periodo permitieron identificar 30 casos de probables problemas auditivos profundos/anacusia, que arrojaban un índice de 3.81/1 000, luego atenuado al confirmar el diagnóstico, según se anota en el Cuadro 7.1.

La cobertura en ese periodo fue baja, a pesar de los esfuerzos realizados para afinar los procedimientos. En el primer semestre de 2006 se había examinado sólo a 23.28% de los neonatos, pero ese porcentaje subió a 42.59% en el segundo semestre. Después, en 2007, la cobertura en enero fue de 44.6% y fue aumentando de manera progresiva en el curso del año, para lograr un promedio anual de cobertura de 55.8%. Entre 2003 y 2007 se afinaron procedimientos de diagnóstico, por lo que de 11 481 neonatos examinados a diciembre de 2007, pudieron confirmarse finalmente 20 casos, para un índice de 1.74/1 000, en concordancia con los índices internacionales.

El programa fue mejorando de manera progresiva. En 2009 la cobertura fue de 68.67% y en 2010 en el que nacieron 5 153 bebés, se examinaron 5 059, para un índice de cobertura de 81.8%. Es así como el total de neonatos examinados en el periodo comprendido de agosto de 2003 a diciembre de 2010, fue de 25 078, entre los cuales existió la sospecha de hipoacusia profunda o sordera en 62 casos, para una prevalencia de 2.47/1 000 (Berruecos, 2011). Cabe mencionar, además, que en el cuarto trimestre de 2010 la cobertura del TAN en neonatos normales y en egresados del área de “Crecimiento y Desarrollo” del Servicio de Neonatología fue de 92%.

En los últimos años, de 2011 y hasta el momento actual (febrero de 2014), el TAN se ha mantenido en el HGM con firmeza y con

mayor efectividad, por lo que se ha logrado ya su realización, desde que el programa se inició, en cerca de 40 000 neonatos. La cobertura de TAN en 2012 fue de 95.5% de todos los neonatos en el Hospital; en 2013 fue de 95.85%.

Se intenta implementar en el protocolo para afianzar la confirmación de resultados, la administración, antes del alta, de una segunda prueba con EOA, agregando, cuando es el caso, un estudio de PEATC. A pesar de los esfuerzos, más de la mitad de los casos sospechosos en la(s) prueba(s) inicial(es), no acuden a las citas de confirmación diagnóstica. Esto, obviamente, disminuye las cifras de casos patológicos y altera los índices reales de prevalencia, aunque ésta pueda establecerse de manera tentativa, en función tan sólo de los casos estudiados. De cualquier manera, se ha observado que si entre 33 y 50% de los casos sospechosos en el segundo TAN tienen resultados patológicos, el incremento de cobertura en la etapa diagnóstica, con seguridad se derivará en un número mayor de casos patológicos con diagnóstico confirmado.

El modelo del HGM debe tomarse en cuenta porque es probable que sea el único en el país en el que se está intentando llevar a cabo la mayor cobertura, pero sobre todo porque ha permitido en nuestro propio medio identificar los principales problemas para el seguimiento que necesariamente debe conducir al diagnóstico y a la apropiada intervención. Se han ido agregando de manera paulatina diferentes estrategias para cubrir las deficiencias del seguimiento. Entre éstas, se encuentran las que se mencionan en seguida.

- *Mayor concientización de las madres gestantes antes del parto, con pláticas sobre el TAN por parte del personal médico y de enfermería de las áreas de audiología y foniatría, ginecoobstetricia y neonatología del hospital*
- *Tendencia a evitar que los casos sospechosos por la ausencia de respuestas en el primer examen de TAN egresen sin un segundo examen*
- *Impresión de un sello del TAN, rojo o verde, en la hoja frontal del expediente, para marcar, en el primer caso, la necesidad de un examen adicional antes del alta*
- *Seguimiento de los casos en los que es probable la existencia de un problema auditivo por medio de Trabajo Social y de minuciosas anotaciones de direcciones y teléfonos de familiares de los casos sospechosos para buscar el contacto que los conduzca a la integración del diagnóstico con potenciales evocados auditivos*
- *Todas estas experiencias y muchas más, resultado de casi 15 años de trabajo en este campo, fundamentan y autorizan a sugerir es-*

trategias que pueden adoptar los hospitales o regiones, en donde los resultados iniciales del TAN han sido limitados y en los demás que no se ha hecho el debido seguimiento

- *El programa original conocido por sus iniciales, TANIT, implica no sólo el Tamiz Auditivo Neonatal sino de manera obligatoria lo que implican las dos últimas letras del acrónimo: Intervención Temprana*

Programa Nacional de TANIT

El Programa de Acción Específico 2007-2012 sobre Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana (TANIT) fue presentado por la Secretaría de Salud en abril de 2009 (SSA, 2009), en el marco de la conmemoración del LX Aniversario de la Declaración Universal de los Derechos Humanos. En él se incluyeron estrategias y acciones para identificar en forma temprana los problemas de audición en los neonatos y también para atender de manera integral a quienes resultaran con diagnóstico de hipoacusia o sordera. Al presentar el programa, el C. Secretario de Salud mencionó que hipoacusia y sordera debían considerarse como un problema de salud pública por afectar a 3 de cada mil nacidos vivos y, además, por ser la causa más común de discapacidad neurosensorial en los neonatos.

El programa permitió la ratificación de los compromisos de México para atender las recomendaciones de la Convención de los Derechos de las Personas con Discapacidad con lo que se dieron pasos para ponerse a la vanguardia por estar dirigido a todas las instituciones del sector salud. Se tomó en consideración la estimación de que en México nacen cada año entre 2 000 y 6 000 niños con sordera congénita y de la importancia de la identificación temprana para favorecer el desarrollo del lenguaje oral y el acceso ulterior a la lectura y la escritura.

En el Capítulo 1 del programa quedó asentado el marco institucional y las bases que lo justifican; los instrumentos disponibles para realizarlo de manera integral, desde la identificación hasta la intervención tempranas; los documentos legales, jurídicos y normativos que lo sustentan y su vinculación con el Plan Nacional de Desarrollo y el Programa Sectorial de Salud 2007-2012. El siguiente capítulo documenta los esfuerzos realizados en el país, algunas cifras que se refieren a las dimensiones del problema y los principales retos que deben superarse para obtener el éxito del programa. En los dos siguientes capítulos se establecen misión, visión, objetivos, metas y estrategias que permitan

dirigir los esfuerzos de las instituciones de salud en el periodo 2008-2012 y los aspectos que se refieren a la operatividad del programa, detallando sus formas de implantación, estructuras, niveles de responsabilidad de las instituciones participantes, etapas de instrumentación y las previsiones para mejorar la gestión pública del mismo. Por último, se especifican las acciones de evaluación y rendición de cuentas, y se integran las metas anuales en el periodo.

El documento enfatiza la contribución del programa para que se ejerza el derecho del más alto nivel de salud y servicios en este campo, tal y como está señalado en la Convención sobre los Derechos del Niño (SSA, 2009).

Los retos del programa se concentran en los puntos que se detallan a continuación.

- 1) *Posicionar el programa como una prioridad nacional en materia de salud pública y de desarrollo social y económico*
- 2) *Lograr que todas las instituciones del Sector tengan un programa que asegure la identificación temprana y la atención integral de quienes presentan este tipo de discapacidad*
- 3) *Adecuar los marcos legal y normativo para su atención integral*
- 4) *Establecer alianzas con organizaciones de la sociedad civil y privadas para asegurar la dotación de prótesis auditivas e implantes cocleares a quienes los requieran*
- 5) *Lograr la activa participación de padres o tutores en los programas de rehabilitación auditiva de los niños que tienen estos problemas*

91

De igual manera, se consideraron 10 estrategias, las cuales se mencionan a continuación.

1. *Integración de un comité nacional de expertos*
2. *Fortalecimiento de acciones de promoción a la salud*
3. *Fortalecimiento de la infraestructura hospitalaria para la identificación y el diagnóstico tempranos*
4. *Formación de recursos humanos en este campo*
5. *Fortalecimiento y uniformización de acciones en este campo en todas las instituciones del sector salud*
6. *Asegurar la disponibilidad de prótesis auditivas*
7. *Establecimiento de un proceso de programación presupuestal para la adquisición de auxiliares auditivos y de implantes cocleares*
8. *Actualización del marco normativo del programa y establecimiento de lineamientos técnicos para prestar los servicios*
9. *Impulso de un sistema de información sobre discapacidad auditiva*
10. *Propiciar la investigación de las causas genéticas de la hipoacusia y la sordera en México*

En el programa se estableció como meta de cobertura de TAN en 2012, su realización en 80% de los nacimientos atendidos en unidades médicas del sector salud y en 90% de los atendidos en unidades de la Secretaría de Salud.

Además, en unidades de la Secretaría de Salud y en todo el sector salud, otra meta fue la confirmación del diagnóstico en al menos 90% de los neonatos con sospecha de hipoacusia o sordera; la dotación de auxiliares auditivos (AA) al menos a 95% de los diagnosticados con hipoacusia o sordera; el aseguramiento de dotación de implantes cocleares (IC) al menos a 90% de los neonatos que los requirieran; la disponibilidad de servicios de terapia auditivoverbal al menos para 95% de quienes ya tengan AA o IC para lograr la adquisición y desarrollo del lenguaje oral y, por último, la garantía de habilitación auditiva e integración social de al menos 90% de los niños diagnosticados y beneficiados con AA o IC. Para la evaluación y el seguimiento del programa quedaron marcados los indicadores correspondientes.

Inicio, evolución y estado actual del Programa Nacional de TANIT

La información que se anota a continuación se obtuvo básicamente de lo que está consignado en los boletines informativos del Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad (CONADIS) entre noviembre de 2009 y marzo de 2012. Como se anota más adelante, otros intentos de obtención de información no tuvieron resultados positivos (CONADIS, 2014).

Según los datos y las estimaciones del Consejo Nacional de Población, la población del país en 2010 era de 114 255 555 habitantes, año en que nacieron 2 251 731 bebés. En 2011 y 2012, los datos indican 2 249 218 y 2 247 125 nacimientos, respectivamente (CONAPO, 2013). En esos 3 años, nacieron más de 6 780 000 bebés. Con base en la cobertura que se programó como meta del TANIT para los años 2010-2012 de 40, 70 y 80% en el sector salud, deberían haberse tamizado alrededor de 900 000, 1 570 000 y 1 800 000 bebés. El total de TAN en esos 3 años debería haber sido de alrededor de 4 270 000.

Según el *Boletín Núm. 4* de CONADIS (18 de noviembre de 2009), el programa arrancarían el 1º de enero de 2010. En el *Boletín Núm. 7* (18 de diciembre de 2009) se mencionó el “banderazo de

salida” a partir de una inversión de 36.5 millones de pesos para la adquisición de 342 equipos, con objeto de tamizar a 800 000 bebés nacidos en unidades de la Secretaría de Salud en todo el país. Posteriormente, los *Boletines Núms. 30 y 37* (25 de marzo y 22 de abril de 2010) aluden al trabajo de capacitación de terapeutas y la entrega de equipos en Tabasco, Tlaxcala y Jalisco. En el *Boletín Núm. 42* (11 de mayo de 2010) se afirma que ya se estaba realizando el TAN en 11 de 32 entidades federativas y en el *Boletín Núm. 43* (17 de mayo de 2010), que se iniciaba el programa en Hidalgo, Aguascalientes y San Luis Potosí.

En el *Boletín Núm. 60* (2 de agosto de 2010) se dio cuenta del inicio del programa en Yucatán con cinco equipos de tamiz, además de uno de potenciales evocados entregado al Hospital O’Horán. En el *Boletín Núm. 83* (25 de enero de 2011) se consignó que el TAN estaba implementado en 343 hospitales de 32 estados, a partir del “inicio oficial del programa, el 1º. de diciembre de 2009”, no obstante que en noviembre de 2009 se había mencionado que el programa daría inicio el 1º. de enero de 2010.

En el *Boletín Núm. 99* (23 de marzo de 2011) se anota que el programa “inició oficialmente el año pasado [es decir, en 2010] en 342 hospitales de 32 estados, además de 35 Centros de Audiología” y que se habían capacitado 900 personas. En ese mismo boletín se menciona la inversión de 94 MDP y una meta de TAN para 2011, de 70% de los recién nacidos en ese año (necesariamente, más de 700 000). Con base en lo anterior, se argumentó que era necesario incorporar a otros 110 hospitales de la Secretaría de Salud, para un total de 442. El *Boletín Núm. 101* (4 de abril de 2011) informa sobre la realización del TAN a 300 000 bebés en 342 hospitales, pero no se anota con claridad el periodo en el que se realizó lo anterior.

En uno de los últimos boletines emitidos por CONADIS, el *Boletín Núm. 129* (14 de septiembre de 2011), se menciona la entrega de equipos de emisiones otoacústicas a ocho instituciones de tercer nivel: INR, HIM, HGM, INP, Hospital de la Mujer, INPER, HJM e INER. Por último, en el boletín final emitido por CONADIS, el *Boletín Núm. 137* (1º de marzo de 2012), no hay ninguna mención sobre el progreso del programa.

La información contenida en este material es a todas luces insuficiente, repetitiva y en ocasiones contradictoria. En la página *web* de CONADIS (www.conadis.salud.gob.mx) se menciona el 23-VI-2011 una modificación de las metas del programa para el periodo 2008-2012: en hospitales de la Secretaría de Salud, para esos años, se reprogramaron 10, 30, 55, 80 y 90% de los neonatos y en el sector Salud,

5, 15, 40, 70 y 80%. En un reporte de CONADIS de marzo de 2011 se mencionó, sin saberse tampoco para cuál periodo, que se habían tamizado 174 000 neonatos, pero en junio de 2011 la cifra reportada cambió a 525 000. En este caso, o las cifras eran incompletas o las segundas se exageraron: si el programa empezó en 2010 y de enero de ese año a marzo de 2011 se habían tamizado 174 000 neonatos, parece imposible que en 3 meses (de marzo a junio de 2011) se hayan tamizado 525 000. Esto implicaría el tamiz de 350 000 en esos 3 meses, cuando en los 15 anteriores se habían atendido apenas a la mitad. Es evidente que estos datos son poco precisos y menos confiables, lo que hace irrefutable la falta de control sobre el programa.

Aun al aceptar esa cifra de 525 000, y suponer que corresponde al año completo anterior, 2010, pero sin saber con precisión el periodo en el que se hicieron esos procedimientos de TAN, 40% de la meta establecida para unidades del sector salud marcado para 2010, debería haber correspondido a 900 000. Según esta consideración, la meta alcanzada sería sólo de 23.3% de los más de 2.25 millones de neonatos de 2010. La otra cifra reportada de 174 000 bebés tamizados en la misma forma alcanzaría un porcentaje de cobertura de apenas 7.7%.

En otro comunicado de la página *web* de CONADIS, el 11 de agosto de 2011 se mencionó haber realizado el TAN a 280 000 bebés. Si este informe corresponde a un año y medio (enero de 2010 a junio de 2011), tamizar a esos bebés en un universo de alrededor de 3.3 millones de neonatos en ese periodo de 18 meses corresponde apenas a 8.4%.

En el fondo no hay datos reales sobre el número de bebés tamizados, no se establecen los periodos que debieran corresponder a las cifras reportadas, hay imprecisiones, poca claridad y contradicciones pero lo más grave es que mucho menos existen datos sobre los bebés que tuvieron resultados positivos ni sobre el seguimiento del programa hacia el diagnóstico y la intervención temprana.

Por todo lo anterior, es evidente que las cifras sobre bebés tamizados de 174 000, 525 000 y 280 000, proporcionadas en un lapso de 6 meses (marzo-agosto de 2011), definitivamente no son confiables.

En un resumen ejecutivo aparecido también en la página *web* de CONADIS, dentro del punto V relativo al “Programa y acciones para la detección temprana y atención oportuna de alteraciones al nacimiento” (página 27), se confirma que el programa de TAN empezó en 2010 y que para diciembre de 2012 ya había 445 hospitales equipados, 45 centros audiológicos para el diagnóstico y 11 centros

nacionales y regionales para realizar la cirugía del implante coclear (HGM, INER, HIM, INR, INP, HAE Ver, CAE Xalapa, HI Chihuahua, HRAE del Bajío, H. del Niño DIF Hidalgo y H. del Niño Poblano). En el mismo documento también se menciona que de marzo de 2010 a diciembre de 2012, se había realizado el TAN a 1 500 000 bebés, que se habían colocado auxiliares auditivos a 885 niños y 200 implantes cocleares.

En las páginas 26 y 27 de dicho documento se anotan los “logros” del programa en términos de porcentaje de cobertura: frente a las metas de 40, 70 y 80% de los años 2010, 2011 y 2012, respectivamente, se alcanzó 28, 59 y 63%. En realidad, estas cifras son ficticias, porque si entre 2010-2012 nacieron alrededor de 6 750 000 bebés, considerando 40% de cobertura para los 3 años, debería haber sido de 2 700 000 bebés. Para el periodo 2010-2012 CONADIS menciona que el tamiz se aplicó a 1 500 000 bebés, que entre 6.75 millones de neonatos en el mismo periodo equivale no a 59 o a 63%, sino apenas a 22.2%. De todo lo anterior surgen las consideraciones conclusivas que se exponen a continuación:

1. *El programa se estructuró en 2007 para iniciarse en 2008, pero no empezó hasta marzo de 2010*
2. *El programa original previó el equipamiento de los 200 hospitales de la Secretaría de Salud, en donde se sabía que estaba naciendo alrededor de 92% de todos los bebés en hospitales de la propia Secretaría. Dotar de equipos a mucho más del doble de hospitales implicó un dispendio innecesario de recursos, tanto por la desigualdad en el otorgamiento de los mismos, como, sobre todo, por las dificultades para controlar lo que sucede en hospitales pequeños en donde nacen muy pocos niños por año*
3. *Existe un reporte sobre capacitación a 900 personas para el TAN. Desafortunadamente, no se sabe en dónde están. No se sabe si las casi 600 personas capacitadas en el HGM y en el HIM en 2008, después de un tiempo de no practicar el procedimiento, mantienen sus habilidades y destrezas para el TAN*
4. *En principio, se supone que debería haber dos personas por cada uno de los casi 450 hospitales equipados, pero no hay constancias específicas al respecto*
5. *Es notoria la ausencia de datos confiables: nacimientos por hospital/año; neonatos tamizados por hospital/año; neonatos con resultados positivos; neonatos positivos con diagnóstico confirmado en los centros de audiología; número de candidatos a prótesis auditivas o al implante coclear*

6. *En México nacieron, entre 2010 y 2012, no menos de 6.75 millones de bebés. Si el TAN se aplicó a 1 500 000, el porcentaje de tamizados en ese periodo fue de apenas 22% y no corresponde a las metas de 40, 70 y 80% previstas*
7. *Según indicadores internacionales, de 6.75 millones de neonatos en ese periodo, podrían haberse identificado entre 6 750 y 20 250 con hipoacusia profunda o sordera total (1-3/1 000). De éstos, alrededor de 80% podría haberse considerado candidato al uso de prótesis auditivas (5 400 a 16 200) y lo restante, 20% (1 350 a 4 050), al implante coclear. La dotación de auxiliares a 885 niños y de 200 implantes equivale a la cobertura de entre 16 y 5.4% de auxiliares y de 14.8 y 4.9% de implantes que deberían haberse adaptado. Esto hace que las limitaciones y la insuficiencia operativa del programa sean evidentes*

La única información que fue posible obtener en relación con el mismo unos meses más adelante, a fines de septiembre de 2013, no tuvo nada que ver con los procedimientos de TAN sino sólo con menores que ya habían sido implantados. Además del total y de los hospitales equipados, se requirió el nombre de cada uno de éstos. Asimismo, se solicitó específicamente información sobre el número de:

1. *Nacimientos/año/hospital*
2. *Tamizados y porcentaje en relación con el total de neonatos*
3. *Casos positivos y su porcentaje*
4. *Casos positivos integralmente diagnosticados y su porcentaje*
5. *Niños referidos para la rehabilitación auditiva con prótesis o implantes y con programas de rehabilitación auditivoverbal*

La única información que se obtuvo se refirió a una de las facetas terminales del proceso, que se relaciona con los implantes cocleares. Esa información reporta la colocación de 140 implantes (cuando en realidad en el programa se manejó la cifra de 240) y los 13 hospitales en donde se colocaron, entre 1 y 21 en cada uno de ellos: HRAE Ver. (21), HGM (19), INP (19), INR (17), INER (13), HIM (11), HRAE Bajío (10), H. N. Poblano (9), H. Central I. Morones Prieto (7), H. Infantil Chihuahua (7), H. Ped. Sinaloa (4), H. del Niño DIF Hgo. (2) y CEM Xalapa (1).

A partir de lo anterior, falta considerar otros 100 dispositivos, que en el momento de la redacción de este documento aparentemente ya fueron también implantados, por lo que ese total de 240, no se ajusta a 140 de esta información ni a los 200 que en algún otro

momento mencionó CONADIS. La información señala que los niños beneficiados por esos 140 implantes residen en 22 estados de la República y que no se había implantado ningún caso en Campeche, Chiapas, Colima, Durango, Nuevo León, Sonora y Quintana Roo.

En el siguiente capítulo del presente documento de postura se mencionan algunas consideraciones sobre las fortalezas, oportunidades, debilidades y amenazas del programa que en gran parte se sustentan en sus principios y resultados en el periodo 2008-2012, con base en la información anotada, que es la única con la que se cuenta a partir de fuentes oficiales.

Consenso Latinoamericano sobre el Tamiz Auditivo Neonatal

97

Introducción

El Consenso Latinoamericano sobre el Tamiz Auditivo Neonatal se estructuró en paralelo a los trabajos que permitieron la conformación de un documento que se denominó Consenso Mexicano sobre el Tamiz Auditivo Neonatal. Y se dio a conocer a través de la página *web* de la Sociedad Panamericana de Audiología (PASA) (<http://www.pasaudi.org>).

Ambos fueron desarrollados bajo la coordinación de quien esto escribe, desde fines de 2007 y en el curso de 2008. El Consenso Mexicano se presentó como parte del programa del Segundo Simposio Internacional titulado “Del Tamiz Auditivo Neonatal al Diagnóstico y la Intervención Temprana” que tuvo lugar del 5 al 7 de noviembre de 2008. En la mesa redonda, que coordinó la doctora Marta Rosete, participaron además las doctoras Kathrine Jáuregui Renaud y Margarita Delgado por la Academia Nacional de Medicina y el IMSS, respectivamente, y los doctores Javier Osorio de la Secretaría de Salud, Antonio Soda Mehry del INER, Héctor Vera de la Academia Mexicana de Pediatría y quien esto escribe.

El Consenso Latinoamericano se logró con los mismos propósitos del Consenso Mexicano en tanto que desde mediados de 2007 se integró también otro grupo de trabajo en el que participaron distinguidos representantes de la audiología de las tres grandes áreas del subcontinente latinoamericano: América del Sur, Centroamérica y el Caribe y América del Norte.

Participaron Soami Santiago de Snyder de Puerto Rico; Patricia Castellanos de Muñoz de Guatemala; Briseida Norhtrup y Leyda Díaz de Rodríguez de Panamá; Gladys Fernández de Soto de Argentina; María Angelina N. de Souza Martínez de Brasil e Irma Carvajalino de Colombia. En la etapa final del Consenso se incorporó Analida Pitty de Panamá, con comentarios que fueron tomados en cuenta pero que no fueron motivo del proceso específico de calificación, mismo que ya se había realizado en las etapas previas. El coordinador de este grupo fue también el que esto escribe y participó, además, como asesor, el profesor Edoardo Arslan, de la Universidad de Padova, Italia.

Después de un cuidadoso análisis de los criterios de consensos internacionales y en particular de los que se estaban perfilando en ese momento en el Consenso Mexicano, éstos se adaptaron a las particularidades observadas en el medio latinoamericano y se agregaron puntos que se consideraron necesarios para facilitar el consenso regional. De esa forma, se clasificaron en general 50 enunciados, agrupados por temas, como se indica en seguida.

- 1) *Principios básicos*
- 2) *Justificación del TAN*
- 3) *Objetivos, indicadores y metas*
- 4) *Metodología y evaluación de resultados*
- 5) *Seguimiento*
- 6) *Compromisos profesionales, éticos e institucionales*

Metodología de trabajo

En ambos consensos se empleó la Escala de Likert, método de evaluaciones sumarias ampliamente utilizado, con base en cuestionarios, sobre todo en las investigaciones que se realizan en ciencias sociales.

Se pidió a los participantes que cada uno de los 50 enunciados propuestos fuera calificado entre 0 y 10, en donde el 0 indicaba “desacuerdo total” y el 10 “acuerdo total”. La calificación de un enunciado con 10 puntos por parte de los 7 participantes en el Consenso Latinoamericano, es decir, un total de 70 puntos, implicó un “*consenso total*”; una calificación en la que se sumaran entre 63 y 69 puntos, es decir entre 90 y 99% del total, que implica un promedio de 9 o más en una escala de 0 a 10, se consideró como “*consenso tácito*”, y entre 53 y 62 puntos, es decir, más de 75% o el equivalente a una calificación promedio entre 7.5 y 9 de la escala de 0 a 10, se consideró como un “*consenso simple*”.

Los enunciados que alcanzaron menos de 52 puntos de los 70 posibles, es decir menos de 7.5 en la escala de 0 a 10 y considerados como no válidos para el consenso, se sometieron a una segunda etapa de discusión, en la que tras un cuidadoso análisis y minuciosos ajustes a la redacción, la mayoría de los enunciados lograron el consenso simple, tácito o total.

Después de la 2a. etapa todavía quedaron para discusión sólo cinco enunciados. La 3a. etapa se llevó a cabo en la mesa redonda que sobre el tema tuvo lugar en el V Congreso Panamericano de Audiología en Bogotá, Colombia, a fines de noviembre y principios de diciembre de 2007, y en ella se logró el consenso en dos de los cinco enunciados pendientes.

Los tres enunciados que quedaron para discusión final se definieron en los primeros meses de 2008, por medio de correspondencia constante por Internet entre quien escribe y los participantes que habían manifestado dudas, necesidad de agregar conceptos o propuestas de modificación del texto de algunos enunciados.

Resultados y conclusiones

Para las tres etapas del proceso se consignan en la gráfica de la Figura 7.1 el número de enunciados que alcanzaron las puntuaciones y los resultados correspondientes:

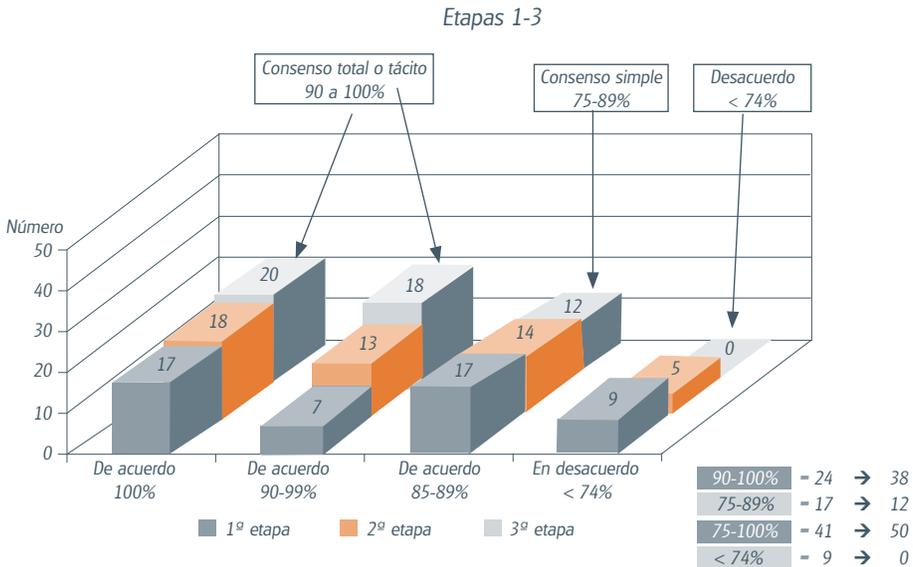


Figura 7.1. Clasificación de resultados del Consenso Latinoamericano sobre el Tamiz Auditivo Neonatal.

El *consenso total* (100%: 70 puntos) sumado al *consenso tácito* (90 a 99%: 63 a 69 puntos) correspondió en las tres etapas a 24, 31 y 38 enunciados; el *consenso simple* (75 a 89%: 52 a 62 puntos) se modificó por los ajustes anotados, de 17 a 14 y a 12 enunciados y, por último, lo que se consideró como *desacuerdo* por un total de puntos menor a 52 (< 74%), fue de 9 en la primera etapa, de 5 en la segunda y no hubo ningún enunciado en este grupo en la tercera etapa de discusión.

Como ya se mencionó, los cinco desacuerdos de la segunda etapa se discutieron en Bogotá en 2007, se resolvieron dos y quedaron tres pendientes, que se resolvieron posteriormente. Estos últimos tres fueron motivo de muchos comentarios e intercambios que permitieron llegar a la redacción final del documento que se consigna más adelante.

Ese documento puede ser la base para el desarrollo de los programas de TAN en América Latina. No es difícil que puedan aún surgir dudas, pero si se considera que al terminar la segunda etapa ya existía consenso simple, tácito o incluso total en 90% de los 50 enunciados, los desacuerdos o dudas ya resueltos permitieron la emisión del documento.

De cualquier manera, cabe mencionar que a pesar de la búsqueda de este consenso latinoamericano, es probable que existan algunas particularidades profesionales, sociales, económicas o políticas en algunos países del área o en algunas instituciones, por lo que será obligado que muchos colegas hagan, con base en el esfuerzo realizado, las modificaciones locales, regionales o nacionales que puedan considerarse pertinentes. En julio de 2011, las bases del documento, la forma en la que fue estructurado y los 50 enunciados se publicaron en la página *web* de la Sociedad Panamericana de Audiología (www.pasaudi.org). Se anotan a continuación los 50 enunciados, divididos según los apartados correspondientes.

I. Principios básicos

1. Los problemas auditivos constituyen un importante problema de Salud Pública
2. Es necesario conocer la historia natural de la patología otológica y de los problemas auditivos, desde un punto de vista médico
3. Conocer los niveles de prevención de la sordera obliga a médicos generales, pediatras u otros especialistas a que la sola sospecha de los padres sobre problema auditivo de su hijo, es justificación totalmente suficiente para indicar de inmediato estudios especiales

4. El TAN debe ser temprano y considerarse como un *continuum*, porque genera la absoluta necesidad de programas de evaluación, diagnóstico e intervención
5. La sordera, cuya identificación es el real objetivo del TAN, tiene que estar necesariamente presente al nacimiento, no ser de aparición tardía y poder ser reconocible de forma muy temprana, independientemente de que cualquier tipo de riesgo de pérdida auditiva debe ser del conocimiento de los padres, para que se garantice el seguimiento debido en un programa integral de Salud Auditiva
6. Los métodos de TAN deben ser accesibles, rápidos, no invasivos, indoloros, fáciles, con alta sensibilidad, buena especificidad y positiva relación costo-beneficio y permitir la identificación de la condición auditiva antes de los 2 meses de edad
7. La realización del TAN implica el previo consentimiento informado de los padres o al menos de uno de ellos y, además, beneficios siempre mayores que los perjuicios eventuales, como los que muchas veces resultan de falsos positivos o negativos
8. Es necesario prever las formas de explicar los resultados a los padres y en paralelo, de asesorar y apoyar a quienes lo requieran
9. Los costos del TAN y los procesos de diagnóstico e intervención que de él se derivan, se justifican porque son similares o incluso menores, en términos de costo-beneficio, a los de otros procesos de cuidados de la salud o de tamiz neonatal de otras enfermedades detectables al nacimiento. En ellos, se debe considerar la capacitación del personal para disminuir tasas de falsos positivos e incluir procesos educativos de “Salud Basada en la Comunidad” como los que auspicia la OMS
10. Los programas de TAN requieren ajustes de acuerdo con cambios demográficos, epidemiológicos y socio-médicos

101

II. Justificación del TAN

11. El TAN está justificado por la importancia de la audición para relacionarse con el medio y para captar y ser la base del desarrollo del lenguaje oral, que es la característica distintiva del humano
12. La sordera en el recién nacido es la más frecuente de las patologías identificables al nacimiento y el costo de su identificación es hasta 5 veces menor que el de otros cuadros que están considerados en el tamiz metabólico neonatal
13. De los 2 telorreceptores, la audición es más importante que la vista para que un niño se apropie la lectura y la escritura

14. El retraso en la aplicación de medidas de prevención secundaria y terciaria (TAN, diagnóstico e intervención) determina que la edad promedio de diagnóstico e intervención de la sordera infantil sea hasta de 40 meses en los países de América Latina
15. La identificación de la sordera desde el nacimiento es perfectamente factible y la base para iniciar programas de diagnóstico e intervención que evitan la discapacidad y la desventaja, propias de las consecuencias cognitivas, educativas, laborales y sociales que se presentan siempre que el diagnóstico se retrasa
16. La realización del TAN tiene sustento jurídico que lo hace obligatorio o prioritario en algunos países de la región y que debe tenerlo en los que no lo tengan contemplado en su legislación sanitaria, incluyendo la necesidad absoluta de continuarlo en “Programas Integrales de Salud Auditiva Infantil”
17. La prevención secundaria, a la que corresponde el TAN, no evita daño o disfunción pero sí minimiza o anula la discapacidad y la desventaja

III. Objetivos, indicadores y metas

18. Son objetivos prioritarios del TAN identificar a todos los neonatos con pérdidas iguales o mayores a 50 dB en el mejor oído, en un porcentaje no menor a 90% de todos los nacidos en la institución, municipio o estado en donde se instale el programa
19. Un buen programa de TAN debe tener una tasa de falsos positivos no mayor a 5%
20. Las referencias para evaluación diagnóstica integral no deben en general ser mayores a 5% del total de los casos estudiados
21. El índice de falsos negativos en un programa de TAN debe ser de 0%
22. En cualquier caso, la identificación, el diagnóstico y el inicio de la intervención, para que se consideren procesos exitosos, no deben rebasar la edad de 6 meses.
23. Todo niño tiene derecho a pruebas de TAN al nacer por lo que existe obligación del Estado y de la sociedad para proveer estos servicios

IV. Metodología y evaluación de resultados

24. El uso de medios electrofisiológicos en ambos oídos supera ampliamente cualquier otro tipo de evaluación de la conducta auditiva

25. El TAN debe estar centrado en unidades obstétricas hospitalarias y, para los niños que nacen fuera de un hospital, en los servicios pediátricos de seguimiento de lactantes
26. En los medios hospitalarios en América Latina, el especialista en Audiología debe coordinar y tener a su cargo los programas locales de TAN, en estrecho contacto con neonatólogos y pediatras
27. Alrededor de 50% de neonatos con sordera no tiene factores de riesgo
28. El uso de sistemas automatizados de TAN puede disminuir los costos si se capacita a personal de enfermería o paramédico de manera adecuada
29. El TAN debe realizarse con equipos de EOA, AABR o ambos de ser posible y realizarse de manera sistemática antes del alta hospitalaria
30. Los niños que fallan en el TAN deben revalorarse cuantas veces sea posible o como mínimo en programas de dos etapas antes del alta, para evitar una sobretasa de referencias hacia el segundo y tercer niveles, haciendo hincapié tanto en la necesidad de manejo de un “carnet audiológico” como en el seguimiento, hasta integrar el diagnóstico e instaurar la necesaria intervención
31. El objetivo prioritario y específico del TAN se dirige fundamentalmente a los problemas congénitos, bilaterales y profundos, pero los problemas unilaterales, medios, de aparición tardía o de evolución lenta, detectados o no con el TAN, deben ser referidos de manera oportuna o ser motivo de seguimiento, para concretar las etapas que comprenden el diagnóstico y la intervención
32. Frente a dificultades para implantar el TAN universal, el TAN selectivo, que sólo estudia a los niños con factores de riesgo, sí debe ser obligatoriamente universal
33. Los especialistas en Audiología deben estar conscientes de que si se dan tasas elevadas de falsos positivos, puede originar la desconfianza de los pediatras
34. La efectividad del TAN debe revisarse de manera periódica de acuerdo con los mejores estándares internacionales
35. Los especialistas en Audiología son los responsables de coordinar el diagnóstico y tratamiento de los niños que fallan en el TAN, por su condición de especialistas y por actuar como coordinadores de un equipo multidisciplinario de trabajo
36. No existe ninguna excusa para retrasar el referimiento de un paciente o para retrasar la evaluación de los casos que ya fueron referidos y la requiera

V. Seguimiento

37. El seguimiento para diagnóstico e intervención de los casos detectados en el TAN debe cubrir a no menos de 80% de los casos detectados
38. El Tamiz Selectivo sólo puede sustituir al Tamiz Universal si existe un sistema de salud con un eficiente sistema de seguimiento pediátrico
39. Los casos identificados o sospechosos que requieran seguimiento pediátrico después del alta hospitalaria deben ser referidos a un especialista certificado en los centros de segundo o tercer nivel, que estén lo más cerca posible al lugar de domicilio
40. Los programas de diagnóstico son prioritarios y complejos por lo que deben establecerse en paralelo con los propios programas de TAN porque éste, sin diagnóstico, es totalmente inefectivo
41. Las etapas de identificación, diagnóstico e inicio de la intervención deben cumplirse respectivamente, y en promedio, a más tardar a los 2, 4 y 6 meses de edad
42. Las fallas en el seguimiento de niños puede y debe reducirse con bases de datos sólidas, buena organización, sistemas de control, mejor preparación de los involucrados en el TAN y mejor comunicación entre padres y especialistas

VI. Compromisos éticos, educativos, profesionales e institucionales

43. Los involucrados en este campo deben comprometerse a cumplir las obligaciones éticas que las graves implicaciones de la sordera derivan hacia la asistencia, la docencia y la investigación
44. Todos los miembros de los equipos de salud están obligados a conocer y diseminar información veraz a público, padres, profesionistas, periodistas y políticos
45. Es prioritaria la incorporación de módulos de enseñanza sobre estos problemas, en los planes y programas de estudio de las Escuelas y Facultades de Medicina, preferentemente en los ciclos clínicos o en el internado de pregrado y en programas de especialidades de posgrado que se consideren afines al campo
46. Son las Secretarías de Estado o Ministerios de Salud los que deben tener a su cargo los programas nacionales, establecer los elementos que deban consignarse en la base de datos de los mismos y fijar indicadores de calidad y metas que permitan monitorear, retroalimentar, evaluar y afinar el sistema

47. En cada contexto nacional debe existir un sistema de red informática eficiente, para conectar las computadoras de cada hospital o Estado que estén involucradas en el TAN, con un sistema central
48. El manejo de datos en el sistema deberá siempre proteger la privacidad y la confidencialidad de los pacientes o familias involucradas
49. Una base de datos nacional deberá estar en capacidad de informar el porcentaje de niños tamizados entre los nacidos, los números de los que fallaron en el TAN y los porcentajes de diagnóstico e intervención logrados en quienes lo requirieron
50. Resulta indispensable exhortar a las autoridades oficiales para que consideren como algo prioritario la incorporación del TAN a los programas gubernamentales de Prevención y Promoción de la Salud.

A propósito de este Consenso, vale la pena enfatizar finalmente, que los antecedentes del trabajo constante del JCIH, del modelo establecido, de las experiencias adquiridas en el Hospital General de México y de los enunciados del Consenso Mexicano que se ratifican en este documento de consenso, sirvieron de base, en gran medida, para la estructuración del documento oficial del programa de acción específico de la Secretaría de Salud sobre TANIT. Muchos de sus principios se adoptaron a partir de los esfuerzos mencionados. Sin embargo, lo que ahora corresponde es analizar su desarrollo, su implementación y sus resultados, así como evaluarlos a la luz de lo que el propio programa estableció en su momento. Sin duda, se han dado pasos positivos en este campo, pero es necesario corregir muchos defectos u omisiones, expandirlo a todo el sector salud ampliando la perspectiva de su campo de acción y consolidar lo que ya se haya podido lograr. Al final de este documento de postura, está prevista la propuesta de lineamientos para lograr que el programa sea exitoso, con objeto de que los menores que necesitan de él reciban sus beneficios, y que los compromisos que tienen las instituciones del sector salud se cumplan de manera integral.

Bibliografía consultada

- Berruecos VP. Informe 2003-2010 del Programa de TAN al Comité Institucional, para la Junta de Gobierno del Hospital General de México; 2011.
- CONADIS. <http://www.conadis.salud.gob.mx>, Boletines de Prensa accesibles para consulta en la sección “Sala de Prensa” de la página web del Consejo; 2014.
- CONAPO (2013). República Mexicana: Indicadores demográficos 2010-2050. www.conapo.gob.mx
- Downs M, Hemenway WG. Report on the hearing screening of 17,000 neonates. *Int Aud.* 1969;8:72-6.
- Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. *ASHA.* 1982;24(12):1017-8.
- Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. *ASHA.* 1994;36(12):38-41.
- Joint Committee on Infant Hearing. Principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics.* 2013;131(4):e1324-49.
- Joint Committee on Infant Hearing. Update 2007. www.jcih.org
- Ling D, Ling AH, Doehring DG. Stimulus, response and observer variables in the auditory screening of newborn infants. *J Speech Hear Res.* 1970;13(1):9-18.
- Sociedad Panamericana de Audiología. Consenso Latinoamericano sobre tamiz auditivo neonatal; 2008. <http://www.pasaudi.org>.
- SSA. Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana. Programa de acción específico 2007-2012. México; 2009.

ANÁLISIS FODA EN EL PROGRAMA NACIONAL DE TANIT

Pedro Berruecos Villalobos
Edy Osorio
Alfredo Luna

8

107

El análisis FODA (fortalezas, oportunidades, debilidades y amenazas) de un programa permite establecer la situación que tiene el mismo en el momento del estudio, con base en sus características externas e internas. Con él se sientan las bases para justificar las acciones y las estrategias que deben desarrollarse a partir de lo que ya se ha podido establecer y realizar. El programa puede existir y estar en vigor, pero siempre va a estar inmerso en un entorno de factores externos, en el que sus oportunidades pueden estar debilitadas por las amenazas.

Alrededor de cualquier proyecto existen factores políticos, legales, financieros, económicos, profesionales, tecnológicos y de carácter social que no se pueden ni deben soslayar. Por esta razón, las oportunidades existentes deben aprovecharse, al tiempo que se minimizan las amenazas, con objeto de lograr los mejores resultados.

Al mismo tiempo, internamente, un programa debe tener fortalezas, pero con mucha frecuencia, enfrenta debilidades. Las primeras son los elementos del programa que por su positividad le dan una ventaja sobre otros que pudieran plantearse. Las debilidades son los recursos o estrategias del propio programa que de una u otra forma se constituyen o pueden constituirse en obstáculos para su buena marcha. Entre otros, existen aspectos financieros, organizacionales o de control que, cuando no se establecen bien o cuando se desarrollan de manera incompleta o inadecuada, frenan la conducción del programa y obstaculizan su desarrollo.

La suma de fortalezas y oportunidades pueden llevar al mejor desarrollo del programa, pero es evidente que la combinación de debilidades y amenazas debe conocerse con claridad, para poder reducirla o eliminarla y, con ello, alcanzar resultados positivos.

Características internas del programa

Fortalezas

Entre las características propias del programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana (TANIT), probablemente la más significativa radica en el hecho de que se haya estructurado y convertido en un conjunto de estrategias que además de involucrar a todos los niveles de gobierno y a las instituciones del sector salud, promueve acciones que no se habían realizado antes, salvo en algunas instituciones y en casos aislados.

Quedó inscrito dentro del Programa Sectorial de Salud 2007-2012 y, además, al haberse presentado en abril de 2009, se constituyó como un documento oficial que por su contenido y alcances, puede considerarse pionero en los países de América Latina.

En el documento del Programa de TANIT está prevista la necesidad de seguimiento desde la identificación neonatal de la sospecha de pérdida auditiva, hasta el diagnóstico de certeza y la intervención terapéutica. No establece simplemente la identificación de los casos sospechosos, sino que prevé, además, el control de un proceso que puede considerarse como un *continuum*. El objetivo es muy claro: identificar un posible problema no basta, porque en seguida debe continuar el proceso hasta lograr, por último, la integración total de los niños con problemas a la vida social, familiar y comunitaria.

Otra de las fortalezas evidentes del programa es la existencia de recursos humanos capacitados para llevarlo a cabo. En otra parte de este documento de postura se anotan los esfuerzos que en su momento se llevaron a cabo para el efecto. Establece también la necesidad de difusión de las ventajas del programa, para lo cual se imprimieron trípticos y carteles con la idea de colocarlos a la vista del público en muchas instituciones de salud. También se anotaron las fórmulas para lograr la cobertura del programa con aportaciones federales, estatales y locales y, asimismo, en consonancia con lo anterior, la necesidad de realizar estudios de costo-beneficio para fundamentar sus acciones de la mejor manera posible y para evitar problemas de financiamiento en sus etapas futuras.

Debilidades

Frente a estas fortalezas, también se detectaron debilidades internamente. En primer término, la continuación del programa se ha

visto dificultada por las circunstancias inherentes a los cambios de gestión gubernamental. Habiendo estado adscrito al Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad en el sexenio anterior, como parte de las entidades de la Subsecretaría de Prevención y Promoción de la Salud, de la Secretaría de Salud, dejó esta adscripción, con lo que el control del mismo se debilitó. Al mismo tiempo, es necesario definir con precisión su inclusión actual como uno de los programas prioritarios de la Secretaría de Salud, para que no pierda sus características pioneras en los países del área latinoamericana.

Otra de las debilidades fundamentales del programa es lo que prácticamente se puede considerar como la inexistencia de planes de seguimiento del propio programa en su fase inicial de la identificación como, sobre todo, en el seguimiento de los casos sospechosos. Los datos existentes al respecto son contradictorios, poco claros o ambiguos, lo que desencadena de manera automática su poca confiabilidad. No se han alcanzado los objetivos ni se han cumplido las metas establecidas, lo que significa un desperdicio de recursos que frente al problema de salud que debiera enfrentar no tiene justificación.

Por otra parte, la capacitación de recursos humanos de casi todas las entidades federativas durante todo 2008 tuvo como objetivo que, al arrancar el programa, no existieran obstáculos por carencia de personal preparado para llevarlo a cabo. Sin embargo, por una parte el programa dio inicio hasta principios de 2010, con lo que ese personal pudo haber olvidado lo aprendido y, por la otra, se adquirieron equipos cuya compra no necesariamente se apegó a lo prescrito en las normas técnicas del CENETEC. La preparación de personal que se realizó en el HGM y en el HIM en el año anotado fue teórico-práctica y se utilizaron diferentes modelos de equipos distribuidos por las empresas más reconocidas en el campo, precisamente para propiciar que el personal se acostumbrara al manejo de esos equipos. Sin embargo, en el momento de la licitación o compra de éstos, se adoptaron criterios que no tomaron en cuenta los puntos anotados con anterioridad.

Cabe mencionar, además, que en la conformación original del Programa de TANIT, se pensó en la compra de 200 o un máximo de 250 equipos de emisiones otoacústicas, propios de la fase de identificación neonatal, para ponerlos a disposición de otros tantos hospitales de la Secretaría de Salud. El cálculo se basó en la información obtenida del SINAIS sobre la tasa de nacimientos por año de los 404 hospitales con maternidad de la Secretaría de Salud en 2005-2006. Se seleccionaron entonces, de manera tentativa, esos 200-250, en los que se calculó que nacían hasta 93% de todos los bebés en unidades de la Secretaría de Salud, dejando fuera, en principio, a los restantes 204 o 154 en los que la

tasa de nacimientos era tan baja que no se justificaba personal, equipos, infraestructura y procedimientos, sino más bien el establecimiento de un buen sistema de referencia-contrarreferencia para la cobertura del restante 7% de bebés. Sin embargo, hasta donde es de nuestro conocimiento, acabaron comprándose 450 equipos, pero al día de hoy no hay datos claros sobre su ubicación y mucho menos sobre su utilización.

Las campañas de difusión al público en general son de gran importancia como parte de los programas de prevención, promoción y educación para la salud. Ciertamente se imprimieron miles de carteles y trípticos, pero existen muchas otras posibilidades de difundir información, además de ésta, que si se concretó, tampoco hay datos de su distribución y de su impacto en la población.

110 Características externas del programa

Oportunidades

En relación con las oportunidades del programa, debe mencionarse que existen algunos ordenamientos legales que corresponden a la labor legislativa, de los que se hace mención en uno de los capítulos de este documento de postura. El programa también prevé la necesaria intersectorialidad y la interinstitucionalidad para su aplicación a nivel nacional. Con base en esto, pueden y deben participar, en una u otra forma, otras Secretarías de Estado, entre las cuales a título ejemplificativo mencionamos: la SEP, la SEDESOL, la SEMAR y la SEDENA.

También otras instituciones como el IMSS y el ISSSTE en el sector Salud y la UNAM, el IPN, o las universidades en las que se forman y capacitan recursos humanos para la salud en el sector educativo, además de otros sectores como pueden ser fundaciones, ONG y sociedades académicas o asociaciones profesionales.

Por otra parte, existe en el país la infraestructura hospitalaria suficiente para llevar a cabo un buen programa de TANIT y puede afirmarse que existe también una buena distribución de hospitales en el territorio nacional, además de sistemas de control de calidad de los servicios hospitalarios que favorecen la aplicación del TANIT. Los equipos existen y al parecer se han distribuido a cientos de hospitales de la Secretaría de Salud, por lo que son accesibles tanto para la identificación con los de emisiones otoacústicas, como para el diagnóstico con los audiómetros, los de potenciales evocados

auditivos de tallo cerebral, los impedanciómetros y los de potenciales evocados auditivos de estado estable. En principio, la conformación de 100 unidades especializadas para el diagnóstico audiológico permite pensar que de la identificación, pasar al diagnóstico es una oportunidad evidente. Si el personal médico y paramédico capacitado existe y los equipos también, las posibilidades de realizar el programa son muy elevadas.

En cuanto a costo-beneficio, la oportunidad del TANIT radica en el hecho ya anotado, de que el costo de identificación, diagnóstico e intervención de neonatos con problemas auditivos es mucho más bajo que el que implican acciones similares frente a la fenilcetonuria, el hipotiroidismo, la fisura labiopalatina, la espina bífida y el síndrome de Down. Cuando en los costos se incluyen las prótesis auditivas e incluso los implantes cocleares, además de la terapia rehabilitatoria auditivoverbal, y se comparan con los beneficios que se evidencian por la capacidad de oír, el desarrollo del lenguaje, las posibilidades de desenvolvimiento escolar y académico, la productividad asociada con la generación de impuestos, la independencia y la eliminación de costos sociales, familiares y educativos, la relación de costo-efectividad positiva es otra de las grandes oportunidades del programa.

Amenazas

Frente a esas oportunidades existen amenazas que atentan contra la efectividad e incluso la viabilidad del programa. El problema fundamental radica en que no ha tenido una cabeza rectora y que la variabilidad de su adscripción ha llevado de manera ineludible a la indefinición de propósitos y a la ausencia de resultados. Un programa sin coordinación o con una coordinación ambigua y variable no genera la necesidad de iniciativas de ley o del afinamiento de las leyes que ya existen.

Por otra parte, tampoco pueden establecerse con claridad los alcances de su perfil intersectorial o interinstitucional, y mucho menos intentar la generación de ideas que puedan confirmar ese perfil. Hasta donde es de nuestro conocimiento, el programa no se lleva a cabo –al menos en la forma prevista– en instituciones de gran relevancia en el sector salud como son el IMSS y el ISSSTE o las del sector privado.

Si el Tamiz Auditivo Neonatal se llevara a cabo en 100% de los neonatos de hospitales de la Secretaría de Salud, se cubriría apenas alrededor de 50% de todos los neonatos de México. Es así que con

los datos que pueden obtenerse al día de hoy, si en un año se tamizan 500 000 bebés nacidos sólo en hospitales de la Secretaría de Salud, el TAN estaría alcanzando apenas a 22% de todos los neonatos del país. Esto hace evidente que las metas estratégicas del programa establecidas para 2012, de cobertura del TAN en 90% de los neonatos de hospitales de la Secretaría de Salud y en 80% de los hospitales de todo el sector salud, están muy lejos de alcanzarse

El personal médico y paramédico que puede adscribirse al programa existe en las plantillas de recursos humanos de los hospitales y debiera cubrir las acciones del programa. No obstante, no se tiene información del personal que se capacitó en 2008 sobre si está actuando o no en esta materia y, además, debemos partir de la suposición de que es necesaria su capacitación y actualización periódicas. Si las acciones no se llevan a cabo por ese personal, es necesario saber las razones: si son por burocratización, desconocimiento, falta de actualización o resistencia a los cambios, deben conocerse para revertirlas. Si los programas preventivos son prioritarios en el sector salud no puede desaprovecharse la oportunidad de afinar el que corresponde al TAN en términos legales, de instaurarlos en todas las instituciones del propio sector y de promocionarlos por todos los medios posibles de comunicación, en todos los niveles necesarios: público en general, padres de niños con problemas auditivos y personal en salud. Esto crea la necesidad absoluta de un responsable del Programa para actuar en todas las dimensiones que merece.

Se anotan a continuación en un cuadro de análisis, las consideraciones sobre las fortalezas, oportunidades, debilidades y amenazas del Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana que se implementó en México en 2009, como programa específico del Programa Nacional de Salud 2007-2012.

Resumen del análisis de fortalezas, debilidades, oportunidades y amenazas del Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana

	<i>Fortalezas</i>	<i>Debilidades</i>
Internas	Existencia del Programa Nacional de TAN	Dificultades para su continuidad transexenal y falta de cumplimiento de metas
	Instauración del programa en el PROSESA 2007-2012	Cumplimiento limitado de objetivos y metas
	Posibilidad de posicionamiento como programa pionero y líder en América Latina	Dificultades para consolidar el programa con estatus real de pionero
	Existencia de recursos humanos para el Programa	Falta de capacitación, educación continua y/o de motivación del personal en salud involucrado para optimizar su desempeño
	Necesidad de programas para difundir las ventajas del Programa	Difusión insuficiente
	Previsión de la necesidad de seguimiento desde la identificación, hasta el Dx y el Tx	Inexistencia de programas de seguimiento del TAN
	Posibilidad de aportación de recursos financieros estatales o locales	Falta de interés para la consolidación del TAN en los estados
	Posibilidad de creación de protocolos de costo-beneficio propios del país	Inexistencia de protocolos
	<i>Oportunidades</i>	<i>Amenazas</i>
Externas	Existencia de legislación para el TAN y para la inclusión de personas con discapacidad	Ambigüedad de algunos postulados
	Programas intersectoriales para su aplicación a nivel nacional	El programa de TANIT casi no se lleva a cabo en otras instituciones del sector salud
	Infraestructura hospitalaria disponible para el TAN	Desaprovechamiento de la infraestructura
	Distribución de hospitales en todo el territorio nacional	Muchos hospitales no realizan el programa
	Políticas oficiales para considerar prioritarios los programas preventivos	Desatención de la prevención primaria, secundaria y terciaria para prevenir Daño, Discapacidad y Desventaja
	Programas de Control de Calidad de los Servicios de Salud	Fallas en el control de calidad del programa

113

Continúa

<i>Oportunidades</i>	<i>Amenazas</i>
Programas de capacitación de personal médico especializado	Resistencia a los cambios por parte del personal médico
Existencia de personal paramédico disponible para la capacitación	Inexistencia de programas de capacitación y actualización
Accesibilidad a los instrumentos electroacústicos de diagnóstico y tratamiento	Desaprovechamiento de los instrumentos y recursos existentes
Bajo costo del tamizaje auditivo	Desconocimiento de las bondades del Programa, a pesar de su bajo costo
Posibilidad de participación en acciones preventivas por parte de la población general	Diferencias culturales en los usuarios
Posibilidades de difusión de información para la población usuaria	Deprivación sociocultural de la población usuaria
Previsión de presupuestos y de formas de aplicación de los recursos	Necesidad de revisión periódica de la suficiencia presupuestal y su aplicación
Financiamiento posible de 72 MDP para 2 auxiliares auditivos para 1 800 niños/año	Necesidad de consolidar una asignación presupuestal de 132 MDP anuales para la dotación integral de AA e IC a todos los niños que los requieren
Financiamiento posible de 60 MDP para 300 implantes cocleares para 300 niños/año	
Posibilidad de desarrollo de proyectos locales con financiamiento local	Falta de compromisos locales hacia el programa

La combinación de fortalezas y oportunidades debería conducir al éxito del programa. No obstante, en el programa que nos ocupa existen claras evidencias de que debilidades y amenazas han bloqueado su desarrollo.

Más adelante en este documento y en relación con los puntos que se mencionan en este capítulo, se anotan algunas consideraciones y se hacen propuestas para que con una política de Estado se reviertan las situaciones negativas y se aprovechen al máximo los puntos que justifican el programa y que deben transformarlo en una verdadera oportunidad para resolver el grave problema de salud pública determinado por la hipoacusia profunda y la sordera neonatal.

Bibliografía consultada

- García T, Cano M. El FODA: Una técnica para el análisis de problemas en el contexto de la planeación en las organizaciones; 2005. http://www.uv.mx/iiesca/revista_4/foda.htm
- Manual FODA; 2005. <http://lucem.net/Modelos/ManualFODA.pdf>

EDUCACIÓN PARA LA PREVENCIÓN

Pedro Berruecos Villalobos

9

Padres de familia

115

Hace ya más de dos lustros que, entre mayo de 2000 y febrero de 2001, el Servicio de Audiología y Foniatría del Hospital General de México, con el auspicio de la John Tracy Clinic de Los Angeles, CA, Estados Unidos, y con el apoyo de las autoridades de la institución, inició un programa pionero dedicado a padres de familia con hijos hipoacúsicos o sordos. En cierto sentido, por su diseño y sus características, fue un precursor de lo que en la actualidad se pretende establecer en el propio Hospital como la “Universidad del Paciente” (Berruecos VP, Flores BL, 2004).

En esa ocasión se impartieron conferencias y se desarrollaron mesas redondas, en las que se trataron los temas más importantes relacionados con todos los aspectos de la audición y la sordera. Se llevaron a cabo 12 sesiones sabatinas, de 6 a 8 horas de duración cada una, para un total de 80 horas de trabajo. El auditorio “Abraham Ayala González” tuvo en todas las ocasiones un lleno total, con más de 450 asistentes, y fue incluso emotivo ver cómo la mayoría de los padres, provenientes de 17 de las 32 entidades federativas, llegaban al Hospital en autobuses rentados que los esperaban hasta la terminación del programa sabatino para regresar a sus lugares de origen.

Independientemente de la cobertura de temas que eran de particular interés para los padres, el programa se organizó como un diplomado en el que la puntualidad, asistencia y permanencia de los asistentes permitieron expedirles precisamente un diploma, correspondiente a su interés, su esfuerzo y su participación. El hecho de que se estructurara el programa con esa característica, se basó justo en la conveniencia de hacer sentir a los padres que se reconocía su dedicación y compromiso.

Los objetivos centrales fueron brindar conocimientos a los padres, apoyar y orientar a quienes tuvieran hijos con problemas auditivos, establecer un programa educativo sistematizado, sentar las bases de

futuros programas y desarrollar un modelo similar para otros países de América Latina. Se estableció un sistema de evaluación por medio de la aplicación de un cuestionario inicial, antes de cada sesión, en el que de manera sencilla, con preguntas de opción múltiple, se les interrogaba sobre los temas que habrían de tratarse durante el día. Se les tranquilizó por anticipado, explicándoles que no debían preocuparse por no conocer algunas o muchas de las contestaciones, en tanto estaban ahí para aprender. Al final del día la sesión terminó con la presentación del mismo cuestionario de la mañana, para apreciar hasta qué punto habían captado la información que se les había proporcionado. Las respuestas se calificaron y se concentraron en tablas de Excel para permitir la obtención de resultados concretos.

La evaluación completa, inicial y final pudo realizarse en 313 personas. El promedio de respuestas correctas fue de 8.29/20 en el cuestionario inicial y de 16.12/20 en el mismo cuestionario aplicado al final, lo que hace evidente lo positivo de sus resultados.

La necesidad de buscar con este modelo la realidad y las necesidades específicas de diversos países en América Latina propició que por diferencias socioculturales y niveles socioeconómicos se le hicieran ajustes. No obstante, esto era necesario para lograr resultados a partir de un estudio multicéntrico. En esta forma, en los siguientes años se organizaron cursos similares en Venezuela, Colombia, Paraguay, Brasil Guatemala y Argentina. El total de asistentes a esos primeros cursos fue de 1 925. Posteriormente, se han seguido llevando a cabo con ajustes al modelo inicial según cada país, pero tomando siempre en cuenta que en el grupo multidisciplinario que se ocupa de los problemas auditivos, los padres son el eje central. Ellos deben compartir sus experiencias al mismo tiempo que tienen que saber a qué se enfrentan, cómo deben actuar, sentir apoyo, generar motivaciones nuevas y tener esperanza. Por esta razón, la educación para la salud en este grupo de personas debe considerarse esencial en el desarrollo de los programas de prevención primaria, secundaria y terciaria de la sordera.

Público en general

También en el Hospital General de México surgió la iniciativa de la “Semana de la Salud Auditiva”. Sus objetivos fueron los que se detallan a continuación.

- 1) *Realizar una campaña de educación y promoción para la salud con objeto de informar sobre la importancia de la audición y los cuida-*

de manera hipotética el mismo 55.3% de quienes no acudieron a la Fase II (125 de 227) también tuvieran problemas, el total de afectados sería de 290. Este total correspondería a 16.6% de los 1 745 atendidos y sería una cifra no exageradamente superior a las propias estimaciones de la OMS antes mencionadas.

Un programa de este tipo demuestra que con una buena planeación (divulgación previa, definición de áreas de trabajo, entrenamiento de recursos humanos, creación de materiales de información y de formatos especiales y registro sistemático de datos), este es adecuado, multidisciplinario, factible, realista, de aplicabilidad universal, gratuito, informativo y de amplia proyección asistencial.

El programa repercute además en las tres áreas de la prevención de los problemas auditivos:

- 1) *Primaria: informa sobre los cuadros que pueden prevenirse, siguiendo las ideas centradas en la educación y la prevención*
- 2) *Secundaria: hace una identificación oportuna de problemas auditivos*
- 3) *Terciaria: permite el diagnóstico y el tratamiento tempranos en el tercer nivel de atención*

La correlación de resultados del programa con las estimaciones de la OMS demostraron por primera vez la realidad de esas estimaciones y la posibilidad de considerarlas aplicables en México y, por ende, la posibilidad de proyectarlo a nivel nacional, para lo que pudiera ser el Día o la Semana Nacional de la Salud Auditiva.

Frente a un problema como éste, de relevancia en el ámbito de la Salud Pública, el interés de identificar problemas auditivos en la población general estuvo asociado con el objetivo de informar, educar y llamar la atención del público en general, sobre lo que significa la audición normal para el humano, sobre sus problemas, en muchas ocasiones discapacitantes y sobre la existencia real de formas para afrontarlos.

Profesionales de la salud

En investigaciones realizadas en los años 1997, y más adelante en 2006, se intentó conocer los niveles de conocimiento de padres de familia y público en general sobre los niveles de la prevención de los problemas auditivos en México (López VM, Chamlati E, Berruecos P, 1997). Con encuestas dirigidas a padres de familia con

hijos claramente diagnosticados con pérdidas auditivas profundas o sordera con anterioridad, se investigaron aspectos relacionados con la sospecha, el diagnóstico, la provisión de auxiliares auditivos y la terapia rehabilitatoria que habían experimentado con sus hijos. En 1997 se colectaron 2 020 cuestionarios a partir de la colaboración de 56 instituciones en 19 de las 32 entidades federativas y en 2006, con un criterio de selección más estricto, 850 respuestas de padres de 24/32 entidades. Los hechos de que 90% de los problemas de audición se hubiera sospechado por los propios padres; de que el diagnóstico se hubiera retrasado en 60% de los casos; de que el propio diagnóstico se hubiera establecido nunca antes de 1.5 años de edad y con un promedio de 42 meses de edad y de que en 36% de los casos hubiera existido un retraso entre la integración del diagnóstico y el inicio del tratamiento fueron suficientes para investigar a fondo las razones de la falta de acción médica en estos casos.

Con base en lo anterior, entre 2005 y 2006 se estructuró un protocolo para analizar los conocimientos y actitudes de médicos generales hacia los problemas auditivos. A nivel nacional se intentó aplicar un cuestionario a los 5 464 médicos, seleccionados en el Examen Nacional de Aspirantes a Residencias Médicas de 2005, el cual fue contestado por 2 889 personas (52.9% del total). Después se aplicó el mismo cuestionario a médicos residentes inscritos en la División de Estudios de Posgrado de la Facultad de Medicina de la UNAM. De un total de 3 200 residentes de especialidades afines a la audiología y foniatría, participaron 828 (25.9% del total). Se les plantearon 10 reactivos de opción múltiple: 5 sobre actitudes y conocimientos y 5 más sólo sobre conocimientos (BerruecosVP, 2006). A pesar de que existió un acuerdo mayoritario en las respuestas sobre el hecho de que la sordera es discapacitante cuando no se diagnostica ni se trata de manera oportuna, y de que la sospecha de los padres debe ser razón suficiente para referir los casos a estudios especializados, no existió acuerdo de estos resultados con los que refirieron los padres en las otras encuestas mencionadas. Además, se manifestó un grave desconocimiento sobre el tipo y características de las pruebas auditivas y en relación con el conocimiento de los 10 grandes factores de riesgo de sordera que constan en las listas del JCIH, 20% de los médicos generales y 30% de los residentes no mencionó ninguno.

Más aún, el número total de menciones en relación con el total posible e ideal de respuestas fue apenas de 11% en los médicos generales y de 13% en los residentes. En cuanto a la prevalencia de seis entidades patológicas que son en una u otra forma identificables al nacimiento

(fenilcetonuria, hipotiroidismo, espina bífida, síndrome de Down, fisura labiopalatina y sordera), siendo la sordera la de mayor prevalencia, fue clasificada como tal sólo por 7.44% de los médicos generales y por 17.84% de los residentes. En la mayoría de los casos la sordera se clasificó en el quinto lugar en vez del primero, evidenciando de este modo la carencia de conocimientos al respecto y, además, las inadecuadas actitudes del personal en salud en relación con las pérdidas auditivas profundas y la sordera. De ello se derivan las iniciativas que se mencionan en el siguiente capítulo, para afrontar el problema.

Políticos, legisladores y prensa

120

Se considera indispensable que en paralelo a las acciones descritas en este capítulo se puedan llevar a cabo labores para crear conciencia en quienes, desde los ámbitos de los cuerpos legislativos o la política, pueden crear o afinar leyes y tomar decisiones que permitan el mejor desarrollo de los programas de prevención en sus tres niveles, en el campo de los problemas de audición. Los representantes de la prensa, por su parte, son indispensables para difundir la información que llega de forma masiva al gran público en general y a los padres de familia que tienen hijos sordos, en particular. Las obligaciones de unos y otros no se pueden minimizar ni dejar de lado. La colaboración de todos los involucrados en estos problemas en una u otra forma debe contribuir a su solución.

Bibliografía consultada

- Berruecos VP. Informe de labores; 2006. www.facmed.unam.mx
- Berruecos VP, Flores BL. Educational Program for Parents of Deaf Children in Latin America. En: Suzuki J, et al (ed). Hearing impairment: an invisible disability. Tokio: Springer-Verlag; 2004:157-61.
- Berruecos VP, Lopez-Vázquez M. Training of MD specialized in Audiology: a Mexican model for developing countries. En: Suzuki J, et al (ed). Hearing impairment. Tokio: Springer-Verlag, 2004:496-9.
- Lopez VMM, Berruecos VP. The week of hearing health: a prevention model for developing countries. En: Suzuki J, et al (ed). Hearing impairment. Tokio: Springer-Verlag; 2004:496-9.
- Lopez VMM, Chamlati E, Berruecos VP. Hearing loss prevention levels in Mexico: a multicenter study. *Scandinavian Audiology*. 1997;26:27-32.

CAPACITACIÓN DE PERSONAL

Pedro Berruecos Villalobos

10

Programa Nacional de Capacitación para el TANIT

121

El Programa Nacional de Capacitación de Recursos Humanos para el Tamiz Auditivo Neonatal (TAN) se estructuró para iniciar y llevar a cabo el programa en los hospitales de la Secretaría de Salud, particularmente en los Institutos Nacionales de Salud, los Hospitales Federales de Referencia, los Hospitales de Alta Especialidad y los hospitales que coordinan las Secretarías Estatales de Salud en todas las entidades federativas. El Programa estuvo a cargo del Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad (CONADIS), como parte de sus proyectos inscritos en el Plan Nacional de Salud 2007-2012 que corresponden a la Subsecretaría de Prevención y Promoción de la Salud (CONADIS, 2008).

Con base en la información del SINAIS (SINAIS, 2005), se determinó que de los 404 hospitales con maternidad correspondientes al ámbito de la Secretaría de Salud, se hiciera la selección de los 200 o 250 primeros en cuanto a número de nacimientos reportados por año: se pensó en lo anterior, porque pudo constatarse que en esos hospitales nacía entre 88 y 93%, respectivamente, de los casi 700 000 neonatos del total en ese año en los propios hospitales. Los restantes hospitales tenían un número de nacimientos relativamente bajo, que no justificaba lo que estaba previsto: 1) dotación de equipos de TAN y 2) preparación de personal. En estos casos se consideró que existiera en cada Estado un buen sistema de referencia-contrarreferencia, para cubrir 12 o 7% de los niños nacidos en hospitales que no tendrían recursos humanos ni equipo para realizar el TAN.

De cada hospital se solicitó el envío de una a tres personas (médicos pediatras, neonatólogos, ORL o enfermeras pediátricas) para cubrir el programa de capacitación. Para éste, se determinó que por los antecedentes en este campo de trabajo, se realizara en el HGM,

por lo que estuvo bajo la coordinación general de quien esto escribe. Se contó con la importante colaboración del Servicio de Audiología y Foniatría del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez y, en particular, de la doctora Marta Rosete, para realizar una parte de la capacitación práctica.

Con base en lo anterior, se previó la capacitación ideal de 600 a 750 personas, tres por cada uno de los 200 o 250 hospitales seleccionados. Mientras esto se puso en marcha, la SSA levantó un inventario de recursos humanos y del equipamiento existente en algunas unidades, para calcular el número de equipos de TAN que deberían adquirirse para el programa

Desarrollo del curso de capacitación

A partir de la convocatoria del CONADIS se registraron en sus oficinas los participantes seleccionados por cada hospital y entidad federativa. Se programó la conformación de los grupos con alrededor de 30 personas, para poder controlar mejor la formación teórico-práctica de debían recibir.

El curso consistió en 2.5 días de trabajo, en horarios aproximados de las 8:00 a las 18:00 horas, generalmente los días lunes, martes y miércoles. La primera actividad del primer día consistió en la realización de una evaluación de conocimientos y actitudes de los participantes, a lo que siguieron presentaciones teóricas con el siguiente temario:

1. *El campo de la audiología*
2. *La importancia de la audición y las repercusiones de la sordera*
3. *La prevención primaria, secundaria y terciaria en el campo audiológico*
4. *Bases y técnicas especiales del TAN*

Entre las 11:00 y las 14:30 horas se realizaron presentaciones teórico-prácticas y demostraciones con equipos de TAN de diferentes marcas y modelos, con lo que los participantes aprendieron a usarlos. Posteriormente practicaron entre ellos mismos las técnicas de otoemisiones acústicas con transitorios y con productos de distorsión (EAOT y EOAPD) y las de potenciales evocados auditivos automatizados (PEAA), enfatizando el hecho de que las tres técnicas son de tamiz, pero no de diagnóstico, que sin embargo permiten separar a quienes tienen audición normal de los que fallan en la

prueba y que requieren por ello la confirmación de la sospecha o, en su caso, la referencia a programas específicos de diagnóstico. En los horarios del primer día el grupo se dividió en dos: la mitad fue al HIM y el resto permaneció en el HGM. Después de un receso se reanudaron las actividades de las 16.00 a las 18.00 horas con el grupo completo en el HGM, para continuar la práctica de las técnicas del TAN. En la mañana del primer día, los asistentes acudieron en pequeños grupos que se fueron rotando, a las áreas de neonatología en la Unidad de Ginecoobstetricia, acompañados por médicos del Servicio de Audiología y Foniatría, para observar primero y practicar después el TAN, específicamente con neonatos.

El segundo día se trabajó exclusivamente en la práctica de esas técnicas de las 8.00 a las 11.00 horas. Después de un receso, la mitad de los participantes que no acudió el día anterior al HIM fue a esa institución y los que sí fueron, se quedaron en el HGM, lo que ocurrió de las 11.30 a las 14.30 horas. En la tarde del segundo día y en la mañana del último, de las 16.00 a las 18.00 horas y de las 8:00 a las 13:00, respectivamente, se resolvieron dudas sobre los equipos de TAN y las técnicas que deben practicarse y se analizó el protocolo *ideal* que se incluyó en las carpetas que se les entregaron al inicio del programa, para que pudieran adaptarlo a la institución de donde provenían. Además, se discutió el documento sobre el *Consenso Nacional sobre el TAN*, también incluido en la carpeta y se resolvieron las dudas que sobre aquél pudieran existir.

Cuadro 10.1. Capacitación en TAN de personal en hospitales

Programa Nacional de Capacitación de Recursos Humanos para el TAN
Del 3 de marzo al 16 de diciembre de 2008

Número de hospitales/unidades programados	180	200
Hospitales con personal capacitado	259	259
Avance (en porcentaje)	143.9	129.5

Personal programado por hospital	Mínimo: 2	Ideal: 3	Mínimo: 2	Ideal: 3
Número de miembros personal programado	360	540	400	600
Personal capacitado (primeros 16 grupos)	520			
Avance (en porcentaje)	144.4	96.3	130.0	86.7

Estados programados	32			
Estados con personal capacitado	29			
Avance (en porcentaje)	90.6	90.6	90.6	90.6

Al final del programa se realizó la evaluación final con el mismo cuestionario aplicado al inicio del primer día, lo que permitió conocer el grado de conocimientos adquiridos de manera individual, por hospital, por Estado o por actividad y profesión (médicos y enfermeras).

En el Cuadro 10.1 se anotan los hospitales programados desde el inicio (180-200), los que tenían personal capacitado al final del programa de capacitación en diciembre de 2008 y el porcentaje correspondiente; el personal mínimo y máximo programado para capacitación por hospital y el porcentaje cubierto, y por último, tanto los estados programados como los estados para los cuales se capacitó personal.

Muchos hospitales sólo enviaron a una persona en vez de tres, no obstante haber considerado que para el arranque del programa debería haber sustitutos en cada institución para evitar que las ausencias disminuyeran el porcentaje de neonatos tamizados. Por otra parte, se presentó personal de muchos hospitales que no estaban originalmente programados, por lo que, al final, se alcanzó un porcentaje aceptable de personas capacitadas.

Los únicos estados programados que no enviaron personal al programa de capacitación fueron: Baja California, Campeche y Yucatán, además de que muchas personas inscritas en las listas originales no se presentaron en las fechas programadas para ellos, aunque asistieron con posterioridad.

De cualquier manera, la capacitación prevista para un ideal de 600 personas quedó en 520, que rebasa el porcentaje del mínimo necesario de capacitación por hospital (Berruecos, 2008).

Al terminar cada curso se realizó el análisis comparativo de las evaluaciones inicial y final de todos los participantes para poder juzgar el nivel de capacitación obtenido. En la inicial, el promedio de respuestas correctas fue de 34.9% y en la final, de 77.7%. En virtud de que asistieron enfermeras y médicos, se evaluó también el rendimiento de ambos grupos. Las enfermeras constituyeron 73% de los asistentes y los médicos, 27%. Las enfermeras mejoraron entre las evaluaciones inicial y final de 26.2 a 76.6% y los médicos, de 43.6 a 78.8%. Estos datos muestran que si bien los médicos respondieron mejor al principio, en la evaluación final los resultados son prácticamente iguales.

Por lo anterior, se considera que ambos personajes deben participar en el TAN. Los médicos, para la educación y promoción de la salud auditiva, el diseño de programas basados en los principios de la Salud Pública, tener un papel de liderazgo frente a los retos de los tres niveles de la prevención, ser responsables del TAN y de su seguimiento, coordinar grupos multidisciplinarios de trabajo y para

realizar las acciones necesarias en los sistemas de referencia y contrarreferencia. Las enfermeras, por la relación numérica favorable frente a los médicos en los hospitales (3/1), su mayor permanencia en esas instituciones, estar naturalmente más cerca de las madres, el instinto maternal natural hacia los neonatos y, por último, por sus excelentes habilidades para el manejo de los bebés.

Médicos generales y especialistas relacionados con el problema

A partir de los resultados de las encuestas mencionadas en el capítulo anterior, confirmados con otros grupos ya no de médicos generales o residentes sino de especialistas (esencialmente en ORL o en Pediatría), resultó muy clara la ignorancia que existe sobre estos problemas, la falta de conciencia acerca de sus consecuencias, la falta de conocimientos sobre sus posibilidades de prevención y las actitudes inadecuadas hacia la sordera o las pérdidas auditivas profundas.

Con base en ello y atendiendo una invitación de la Facultad de Medicina de la UNAM para revisar el programa de la carrera de Médico Cirujano, se envió una propuesta al Consejo Técnico de la propia Facultad el 27 de agosto de 2004. Poco más de un año después, el 22 de noviembre de 2005, el propio Consejo Técnico emitió la siguiente opinión que se presenta resumida:

[...] agregar temas de Audiología y Foniatría e incorporar tópicos selectos relacionados con esa especialidad (en la etapa clínica de la carrera) por medio de un Seminario obligatorio de al menos una semana de duración, en los servicios clínicos de Audiología disponibles, independientemente de la rotación prevista en los servicios de ORL... y agregar también un Seminario en la etapa del internado de pregrado... impartida por especialistas e incluyendo tópicos selectos sobre los procedimientos clínicos y de diagnóstico básicos, con pacientes relacionados con el campo de esta especialidad [...] (Facultad de Medicina UNAM, 2005).

La propuesta sigue en pie, pero es necesario procurar que se concrete. Si una gran proporción de los padres de bebés o niños pequeños no reciben por parte de los médicos generales o especialistas la orientación necesaria, de nada servirá que sean los padres quienes sospechen la presencia de problemas en sus hijos. La encuesta de referencia que se dirigió a padres de familia de *niños claramente diagnosticados* con posterioridad mostró que su sospecha era

fundada y que al haber detectado problemas entre los 6 y los 8 meses de edad, estaba justificaba una acción inmediata para evitar las irreversibles consecuencias de la sordera.

Si justo después de la sospecha paterna se realizan las acciones rápidas y oportunas de diagnóstico y de intervención terapéutica –protésica y (re)habilitatoria– el riesgo de discapacidad y desventaja disminuye de manera radical.

Es por ello que la capacitación, la información y la promoción de la práctica de actitudes adecuadas entre los médicos generales y los especialistas resulta de primordial importancia para que quienes nacieron con el problema o lo desarrollan en edades tempranas puedan tener acceso a los avances que la medicina, la terapéutica y la tecnología han logrado en los últimos años.

Bibliografía consultada

- Berruecos VP. Programa Nacional de Capacitación de Recursos Humanos para el Tamiz auditivo Neonatal. Informe de Marzo-Dic/2008 para la Junta de Gobierno del Hospital General de México; 2008.
- CONADIS. Reportes sobre el Programa de TANIT. Boletines de Prensa; 2008. <http://www.conadis.salud.gob.mx>
- Facultad de Medicina UNAM. Consejo Técnico. Resoluciones del 22-XI-2005.
- SINAIS. Información sobre natalidad por Hospitales de la S. de Salud y por entidades; 2005. Accesible en: <http://www.sinais.salud.gob.mx>

INVESTIGACIÓN BÁSICA, GENÉTICA, PSICOACÚSTICA, ELECTROFISIOLÓGICA Y CLÍNICA

Kathrine Jáuregui-Renaud

11

La hipoacusia congénita y el tamiz auditivo neonatal son temas que despiertan el interés para la investigación en salud en todos aspectos, desde la etiología, el desarrollo de instrumentación, el diseño de estrategias eficientes para la identificación, la aplicación de protocolos de evaluación, el seguimiento y la atención adecuada, hasta sus implicaciones en los sistemas de salud.

En los siguientes apartados se destacan resultados internacionales en temas de investigación que son de interés para la implementación del tamiz auditivo neonatal universal, en particular en lo que se refiere a la evaluación de los programas en curso y a la identificación complementaria de factores causales al nacimiento.

127

Evaluación de los programas de tamiz auditivo neonatal

En muchos países del mundo, el tamiz auditivo neonatal se ha implementado de manera gradual, pero la escasez de recursos ha limitado su consolidación. La experiencia que se ha adquirido en los países de altos ingresos ha sido sustento de diferentes análisis, entre los que destacan los económicos, con estudios de costo-efectividad, para establecer las prioridades para la aplicación de los recursos disponibles. La Organización Mundial de la Salud recomienda que la implementación adecuada de programas debe sustentarse tanto en su costo-efectividad y costo-beneficio como en la relación costo-sensibilidad que refleja la realidad de países con ingresos económicos bajos (WHO 2010).

Evaluación económica

En una revisión sistemática de la literatura se analizaron 22 estudios observacionales o con modelos de evaluación económica para este propósito (Colgan, 2012), pero sólo dos de ellos efectuaron una comparación clara entre el tamiz auditivo neonatal universal y la identificación que se efectúa sólo cuando existen factores de riesgo de hipoacusia congénita bilateral permanente. Un solo estudio evaluó los costos y resultados a largo plazo que sugirió que el tamiz auditivo neonatal con aplicación universal podría ahorrar costos si la intervención temprana conlleva a mejor desarrollo del lenguaje, reducción del costo educacional y vocacional e incremento de la productividad durante la vida del paciente (Keren, 2002).

128

Estos hallazgos se complementan con el análisis de costo-efectividad que se realizó en el Reino Unido y la India (Burke, 2012), en el que se identificó que el costo-efectividad era dependiente tanto del costo de la estrategia como de la prevalencia de la hipoacusia, de manera que cuando la prevalencia era baja la intervención universal era más costo-efectiva que cuando la prevalencia era alta.

Un análisis multivariado de sensibilidad para determinar incertidumbre en los estimados del efecto en la salud y la relación costo-efectividad, mediante la simulación de la información de todos los neonatos que nacieron en ocho provincias de China (Huang, 2012) en el periodo de 2007 a 2009, mostró que la implementación del tamiz auditivo neonatal universal podría considerarse como prioridad en las provincias con mayor desarrollo, en tanto que la detección por factores de riesgo podría ser temporalmente más realista en las provincias con menor desarrollo.

Evaluación del desempeño

Además de los análisis económicos, la evaluación del desempeño de los diferentes programas, tanto durante como después de la implementación, está aportando información necesaria para la optimización del programa y la aplicación de los recursos disponibles en cada país.

En un estudio de 582 214 nacidos vivos en Holanda (Korver, 2010), durante el periodo de implantación del tamiz auditivo universal entre los años 2003 y 2005, se compararon los resultados de los niños que nacieron en regiones donde ya se aplicaba el tamiz con los de

aquellos nacidos en regiones donde aún se efectuaba el tamiz selectivo, según los factores de riesgo. En los casos con hipoacusia permanente se observó un mejor desarrollo a los 3 y 5 años de edad cuando fueron identificados a través del tamiz auditivo neonatal universal.

En Australia, un estudio de pacientes atendidos en Unidades de Cuidados Intensivos durante la implementación del tamiz auditivo neonatal universal (Burke, 2013) permitió la comparación de resultados entre la detección universal y la detección dirigida a factores de riesgo con referencia para evaluación al egreso de los pacientes: se observó mayor frecuencia de identificación de casos y seguimiento mediante el programa de tamiz universal, además de que se favoreció que la evaluación audiológica se efectuara en menor tiempo. En el mismo país, la evaluación del desempeño del programa de tamiz auditivo universal de Queensland (Beswick, 2012) mostró la necesidad de reevaluar el modelo de servicio en particular con respecto a la vigilancia dirigida, el tiempo para efectuar las evaluaciones, las evaluaciones por sí mismas y los criterios para egresar a los pacientes del programa.

Uno de los programas de tamiz auditivo neonatal universal con mayor y mejor cobertura es el de Estados Unidos. La evaluación de su desempeño ha permitido identificar que no obstante una cobertura amplia, aún deben implementarse mejores estrategias de seguimiento para efectuar las evaluaciones y el tratamiento necesarios (Shullman, 2010); esta deficiencia se atribuye a factores diversos, entre los que destacan la capacidad del sistema de servicios que es aún deficiente, los retos de las familias para obtener los servicios y los vacíos en la administración de la información (Shullman, 2010).

En los países con menos recursos, la evidencia ha mostrado que es importante considerar factores socioeconómicos de la madre que pueden influir tanto en el riesgo de hipoacusia congénita como en la implementación de programas de tamiz auditivo. En Brasil, el análisis de los registros de 577 niños con resultado positivo en la primera etapa de un programa de tamiz auditivo neonatal universal, para comparar la información de quienes continuaron a la segunda etapa con la información de quienes no lo hicieron por abandono del seguimiento, mostró diferencias entre los grupos con desventaja para quienes no continuaron el seguimiento, en relación con las siguientes características de la madre (Cavalcanti, 2012): el ingreso económico, el número de visitas para la atención prenatal, el nivel de educación y el número de hijos. Con un enfoque similar, en Nigeria, el análisis de la información de 4 615 madres (Olusanya,

2009), mostró que los niños que nacieron a través de parto vaginal u operación cesárea de emergencia tuvieron mayor riesgo de presentar hipoacusia sensorineural que aquellos que nacieron mediante operación cesárea electiva; a su vez los factores de riesgo para la operación cesárea de emergencia fueron el número de partos previos, la falta de atención prenatal y el trabajo de parto prolongado.

En diferentes países se ha observado que la calidad y los resultados de los programas de tamiz auditivo neonatal universal se deterioran por la alta frecuencia de abandono del seguimiento en la atención de niños que tuvieron un resultado positivo en las pruebas de detección (Gaffney, 2010; Shullman, 2010; WHO, 2010). Sin embargo, los estudios para evaluar estrategias que disminuyan el abandono aún son escasos. Evidencias limitadas sugieren que una estrategia educativa antes del egreso hospitalario, en el marco de un programa de bienestar y salud general, podría favorecer la continuidad en la atención (Cockfield, 2012).

Además del protocolo para detección, evaluación, seguimiento y atención integral de los niños, en quienes el tamiz auditivo neonatal universal muestra un resultado positivo de hipoacusia, la experiencia acumulada señala la necesidad de implementar estrategias para la evaluación de los niños con resultado negativo en el tamiz.

En Inglaterra, en 2 307 880 niños que nacieron entre 2006 y 2009, se observó que 1.49 de cada 1 000 niños con resultado negativo en el tamiz auditivo neonatal universal tuvieron hipoacusia entre media y profunda. Los factores de riesgo asociados que, de acuerdo con los autores, ameritarían un seguimiento dirigido para la detección durante el desarrollo del niño, fueron (Wood, 2013): el diagnóstico de síndromes asociados con hipoacusia (diferentes del síndrome de Down), la atención en Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales con emisiones otoacústicas anormales en los dos oídos pero resultado negativo en el estudio de la respuestas evocadas auditivas del tallo cerebral, las anomalías craneofaciales, el síndrome de Down y la infección congénita.

En el mismo país, el análisis de tres cohortes de niños a quienes se les efectuó el tamiz selectivo neonatal por factores de riesgo o el tamiz auditivo neonatal universal o ninguno de estos mostró que el programa de tamiz auditivo neonatal universal aún requiere que se procure y mantenga el acceso adecuado a las rutas clínicas para la atención audiológica, como parte de un programa universal para el cuidado del niño (Watkins, 2012).

En China, la evaluación de 21 427 niños en edad preescolar, quienes obtuvieron un resultado negativo en el tamiz auditivo neonatal

universal, mostró que 16 (0.75/1 000, IC 95% 0.38-1.12) tenían hipoacusia permanente de inicio tardío y que entre ellos, hubo diez (62.5%) que no tenían factores de riesgo reconocidos (Lü, 2011).

En Australia, el análisis de la base de datos nacional hasta 2006 (Ching, 2006), para evaluar el impacto del tamiz auditivo neonatal sobre la edad de adaptación de un auxiliar auditivo, la prevalencia y el perfil de la hipoacusia del niño a diferentes edades mostró que en los casos en que se detectó la hipoacusia al nacimiento la adaptación se efectuó a una mediana de edad de 3.4 meses. Además, se observó una prevalencia de hipoacusia entre media y profunda de 1.04 de cada 1 000 recién nacidos a los 3 años de edad, que aumentó a 1.57/1 000 recién nacidos vivos en niños de 9 a 16 años de edad. Los hallazgos destacan la pertinencia de que se realice detección de hipoacusia a otras edades durante el desarrollo del niño, aunque con el tamiz auditivo neonatal universal no se haya identificado hipoacusia (Ching, 2006).

131

Detección complementaria de la etiología de la sordera congénita

Los estudios dirigidos a evaluar las oportunidades para limitar las consecuencias de la detección tardía de una afección auditiva sugieren que, además del TAN universal, sería importante complementar los programas mediante la identificación de mutaciones genéticas reconocidas y la detección temprana de infección por citomegalovirus. Estos son los dos factores causales de hipoacusia congénita más frecuentes en el mundo, que además de condicionar manifestaciones al nacimiento, pueden condicionar hipoacusia de presentación tardía.

Identificación de mutaciones genéticas

Hace ya más de una década, se identificó la relevancia de estudiar las mutaciones en el gen GJB2 como la principal condicionante de hipoacusia congénita no relacionada con síndromes. Desde entonces se vislumbró la oportunidad de efectuar pruebas genéticas de la conexina 26 para identificar de forma oportuna a los niños con

hipoacusia GJB2/DFNB1, la cual se podría acoplar con pruebas de la función auditiva para asegurar la atención oportuna y adecuada de todos los casos (Cohn, 1999).

En la actualidad el avance en la comprensión de las bases moleculares de las enfermedades y en la tecnología del análisis de DNA está mejorando la oportunidad para realizar pruebas genéticas.

La evaluación diagnóstica de enfermedades relacionadas con un solo gen puede efectuarse a través del análisis dirigido a mutaciones específicas, de la secuenciación de un gen específico o del análisis de múltiples genes que pueden condicionar un mismo fenotipo (Korf, 2013).

En un estudio de casos y controles realizado en Estados Unidos para identificar alelos comunes (35delG, 167delT, 235delC y p.V37I en el gen GJB2) en las muestras obtenidas de 2 354 neonatos (Schimmenti, 2011), se observó una prevalencia bialélica de las mutaciones en GJB2 en niños que fueron positivos en el tamiz auditivo de cerca de 1 en 50 (23/1 177), en tanto que entre los niños que fueron negativos en las pruebas del tamiz auditivo sólo se observó en un caso, lo que es muestra de la relevancia que podría tener un tamiz genético para mutaciones frecuentes. En Brasil, la evaluación de 8 974 neonatos (Nivolini, 2010), mediante emisiones otoacústicas, prueba genética para la mutación 35delG del gen GJB2 y las mutaciones A1555G y A827G del gen mitocondrial MTRNR1 mostró que, en los 17 niños con alteración de las otoemisiones, cuatro fueron homocigotos para la mutación 35delG y tres para la mutación A827G; la frecuencia de portadores de la mutación 35delG fue de 0.94% (84/8974).

La experiencia en China al realizar la detección conjunta de hipoacusia con la identificación de mutaciones genéticas específicas en 14 913 niños, nacidos en 12 hospitales regionales de 11 provincias (Wang, 2011), mostró una frecuencia de 2.05% (306/14 913) de portadores de mutaciones en cualquiera de los tres genes que se estudiaron (mtDNA 12S rRNA, GJB2 y SLC26A4). No obstante, 85.3% de ellos (261/306) obtuvo un resultado negativo en el tamiz auditivo, entre los cuales 18 niños eran portadores de la mutación mitocondrial 1555G, que podría condicionar hipoacusia ante la administración de antibióticos aminoglucósidos. El riesgo de hipoacusia entre los niños portadores homocigotos o heterocigotos compuestos de mutaciones en los genes GJB2 o SLC26A4 fue de 100% (7/7), para los portadores heterocigotos de mutaciones en el gen GJB2 fue de 14.4% (23/160) y para los portadores heterocigotos para el gen SLC26A2 fue de 12.3% (15/122). También en China, la aplicación conjunta del tamiz auditi-

vo con identificación de la mutación A1555G en 865 niños, nacidos en un mismo hospital (Chen, 2011), mostró que la prueba genética permitió identificar a 6 (0.7%) niños que tenían la mutación, con resultado negativo en el tamiz auditivo de dos etapas.

Identificación de infección por citomegalovirus

A la infección congénita por citomegalovirus se le considera la infección congénita más frecuente en el mundo. En general, la prevalencia de infección se ha estimado en 0.67% (Kenneson, 2007), pero con variaciones según la población en que se estudia.

La presencia de anticuerpos maternos reduce el riesgo de infección congénita a futuro (Fowler, 2003). Considerando la edad, el origen étnico, el número de partos previos y la condición socioeconómica de la madre, la evidencia señala que la inmunidad materna antes de la concepción (riesgo relativo ajustado de 0.31, IC 95% 0.17-0.58) y la edad materna de 25 años o más (riesgo relativo ajustado de 0.19, IC 95% 0.07-0.49) son protectores contra la infección congénita, por lo que la inmunidad adquirida naturalmente puede reducir el riesgo de infección en 69% de embarazos a futuro (Fowler, 2003).

Se estima que al nacimiento sólo se detectan cerca de la mitad de los casos con afección auditiva por infección con el citomegalovirus. En niños con afección del sistema nervioso central y viremia confirmada al nacimiento, comparados con niños sin viremia, se identificó una mayor frecuencia de hipoacusia congénita y de hipoacusia detectable a los 6 y 12 meses, entre otras alteraciones (Bradford, 2005).

No obstante se ha propuesto que la detección de infección por citomegalovirus debería incluirse como parte del tamiz que se realiza para otras enfermedades, los principales obstáculos para lograrlo han sido la selección de una prueba estandarizada con suficiente resolución para la detección y la falta de un protocolo de seguimiento de los pacientes en quienes la prueba resulte positiva (Dollard, 2010). Por lo que estos aspectos representan un área de interés para la investigación biomédica, clínica y en sistemas de salud.

En lo que se refiere a la identificación de la infección congénita, la prueba estandarizada para diagnosticar la infección es el cultivo del virus en saliva, la cual no es apropiada para la detección masiva. En la última década se ha propuesto la aplicación de métodos moleculares para la detección del DNA del virus en saliva, en orina y en sangre seca.

Un estudio comparativo de muestras de saliva y orina de 1 923 niños en Brasil (Yamamoto, 2006) mostró infección en 28 niños (1.45%) con 99.7% de acuerdo en los resultados entre las dos muestras. Según los autores, los dos tipos de muestra podrían ser útiles para aplicarse en programas de detección a gran escala. Al comparar la sensibilidad y especificidad de la detección del DNA del virus en muestras de saliva líquida de 17 662 neonatos y muestras de saliva seca de 17 327 neonatos, con referencia al cultivo del virus en saliva, en Estados Unidos (Boppana, 2011), se observó una sensibilidad y una especificidad mayor a 90% para los dos tipos de muestra, lo que sustenta que cualquiera de los dos tipos de muestra podría ser útil en un programa de detección masiva. La detección de DNA del virus en sangre seca en papel, que se utiliza para el tamiz de enfermedades metabólicas y genéticas, se ha considerado como otra alternativa que además de ser económica tiene la ventaja de permitir el diagnóstico aun después de varios años (Barbi, 2006). Sin embargo, aunque su especificidad ha sido alta en la mayoría de los estudios, la sensibilidad de la prueba con diversas técnicas ha mostrado resultados variados, pero deficientes para utilizarla como una prueba de detección (Boppana, 2010).

El método de extracción utilizado en los diferentes estudios podría tener implicaciones en la sensibilidad de la prueba, por lo que se requieren más estudios antes de descartar esta opción para la detección masiva (De Vries, 2009).

También se han elaborado paneles para la detección de riesgo de hipoacusia. En un estudio realizado en 3 681 niños, 35 (0.95%) fueron positivos para algún factor del panel, 3 (8.5%) de los 35 niños con resultados positivos tuvieron hipoacusia permanente comparados con 5 (0.21%) entre los 2 398 niños que tuvieron respuesta negativa en el panel. En los 8 niños con hipoacusia del total de 3 681 evaluados, 5 (62.5%) tuvieron pruebas auditivas de identificación anormales, 2 (25%) fueron positivos en el panel (uno para citomegalovirus y otro para una mutación mitocondrial) y en uno no se identificaron factores de riesgo (Lim, 2013).

Estudio de estrategias para el establecimiento de diagnóstico y pronóstico

Ante la necesidad de optimizar los recursos, tanto para la detección como para el diagnóstico etiológico de la hipoacusia, también se

está generando evidencia que podría sustentar rutas diagnósticas e información sobre el pronóstico.

En el marco del conocimiento actual sobre el origen y los factores de riesgo, se ha sugerido que la identificación de la etiología de hipoacusia sensorineural congénita podría efectuarse a través de una ruta diagnóstica (De Leenheer, 2011). Los autores recomiendan que, por su frecuencia, primero se descarte la causa genética, con particular atención a las mutaciones que afectan las conexinas Cx26/Cx30, así como las causas infecciosas, en particular la infección por citomegalovirus y en casos específicos la toxoplasmosis y la rubéola, para que sólo de ser necesario se realicen pruebas exhaustivas en los niños en quienes la hipoacusia sea inexplicable.

La evaluación de un modelo pronóstico sobre la predicción de factores de riesgo estimó la probabilidad de que los recién nacidos con una detección positiva en una primera etapa del tamiz auditivo pudieran tener hipoacusia demostrable en una segunda etapa, mediante respuestas evocadas auditivas del tallo cerebral, en los niños con resultado positivo en la primera etapa del tamiz auditivo (Lieu, 2013). Los resultados mostraron que la presencia de cualquiera de los cuatro factores de riesgo seleccionados para el estudio (nacimiento pretérmino, apgar a los 5 minutos ≤ 6 , complicación intracraneal y anomalía craneofacial) estuvo asociada con una frecuencia de hipoacusia en 50% de los casos, en tanto que la presencia de tres o más de estos factores se asoció con una frecuencia de hipoacusia de 90%.

135

Bibliografía consultada

- Barker MJ, Hughes EK, Wake M. NICU-only versus universal screening for newborn hearing loss: population audit. *J Paediatr Child Health*. 2013;49(1):E74-9.
- Beswick R, Driscoll C, Kei J, Glennon S. Targeted surveillance for postnatal hearing loss: a program evaluation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(7):1046-56.
- Boppana SB, Ross SA, et al. Dried blood spot real-time polymerase chain reaction assays to screen newborns for congenital cytomegalovirus infection. *JAMA*. 2010;303(14):1375-82.
- Boppana SB, Ross SA, Shimamura M, et al. Saliva polymerase-chain-reaction assay for cytomegalovirus screening in newborns. *N Engl J Med*. 2011;364(22):2111-8.
- Bradford RD, Cloud G, et al; National Institute of Allergy and Infectious Diseases Collaborative Antiviral Study Group. Detection of cytomegalovirus (CMV) DNA by polymerase chain reaction is associated with hearing loss in newborns with

- symptomatic congenital CMV infection involving the central nervous system. *J Infect Dis.* 2005;191(2):227-33.
- Burke MJ, Shenton RC, Taylor MJ. The economics of screening infants at risk of hearing impairment: an international analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(2):212-8.
- Cavalcanti HG, Guerra RO. The role of maternal socioeconomic factors in the commitment to universal newborn hearing screening in the Northeastern region of Brazil. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(11):1661-7.
- Chen G, Wang X, Fu S. Prevalence of A1555G mitochondrial mutation in Chinese newborns and the correlation with neonatal hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(4):532-4.
- Ching T, Oong R, van Wanrooy E. The ages of intervention in regions with and without universal newborn hearing screening and prevalence of childhood hearing impairment in Australia. *Australian and New Zealand Journal of Audiology.* 2006;28(2):137-150.
- Cockfield CM, Garner GD, Borders JC. Follow-up after a failed newborn hearing screen: a quality improvement study. *ORL Head Neck Nurs.* 2012;30(3):9-13.
- Colgan S, Gold L, et al. The cost-effectiveness of universal newborn screening for bilateral permanent congenital hearing impairment: systematic review. *Acad Pediatr.* 2012;12(3):171-80.
- De Leenheer EM, et al. Etiological diagnosis in the hearing impaired newborn: proposal of a flow chart. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(1):27-32.
- De Vries JJ, Claas EC, et al. Evaluation of DNA extraction methods for dried blood spots in the diagnosis of congenital cytomegalovirus infection. *J Clin Virol.* 2009;46(suppl 4):S37-42.
- Dollard SC, Schleiss MR, Grosse SD. Public health and laboratory considerations regarding newborn screening for congenital cytomegalovirus. *J Inherit Metab Dis.* 2010;33(suppl 2):S249-54.
- Fowler KB, Stagno S, Pass RF. Maternal immunity and prevention of congenital cytomegalovirus infection. *JAMA.* 2003;289(8):1008-11.
- Gaffney M, Green DR, Gaffney C. Newborn hearing screening and follow-up: are children receiving recommended services? *Public Health Reports.* 2010;125:199-207.
- Huang LH, Zhang L, et al. Cost-effectiveness analysis of neonatal hearing screening program in china: should universal screening be prioritized? *BMC Health Services Research.* 2012;12:97.
- Kenneson A, Cannon MJ. Review and meta-analysis of the epidemiology of congenital cytomegalovirus (CMV) infection. *Rev Med Virol.* 2007;17(4):253-76.
- Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics.* 2002;110(5):855-64.
- Korf BR, Rehm HL. New approaches to molecular diagnosis. *JAMA.* 2013;309(14):1511-21.

- Korver AMH, et al. NHS vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA*. 2010; 304(15):1701-8.
- Lieu JE, Ratnaraj F, Ead B. Evaluating a prediction model for infant hearing loss. *Laryngoscope*. 2013 Apr 5. doi: 10.1002/lary.24033.
- Lim BG, Clark RH, Kelleher AS, Lin Z, Spitzer AR; Pediatrix Sound Gene Study Group Principal Investigators and Contributors. Utility of genetic testing for the detection of late-onset hearing loss in neonates. *Am J Audiol*. 2013;22(2):209-15.
- Lü J, Huang Z, et al. Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(8):1045-9.
- Nivoloni Kde A, da Silva-Costa SM, Pomílio MC, Pereira T, Lopes Kde C, de Moraes VC, et al. Newborn hearing screening and genetic testing in 8974 Brazilian neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(8):926-9.
- Olusanya BO, Solanke OA. Maternal and neonatal factors associated with mode of delivery under a UNHS programme in Lagos, Nigeria. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2009;9:41.
- Schimmenti LA, Warman B, et al. Evaluation of newborn screening bloodspot-based genetic testing as second tier screen for bedside newborn hearing screening. *Genet Med*. 2011;13(12):1006-10.
- Shulman S, Besculides M, Saltzman A, Ireys H, White KR, Forsman I. Program evaluation of the universal newborn hearing screening and intervention. *Pediatrics*. 2010;126:S19.
- Wang QJ, Zhao YL, Rao SQ, Guo YF, He Y, Lan L, et al. Newborn hearing concurrent gene screening can improve care for hearing loss: a study on 14,913 Chinese newborns. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(4):535-42.
- Watkin P. Postneonatal care pathways and the identification of deafness. *Arch Dis Child*. 2012;97(1):31-3.
- Wood SA, Davis AC, Sutton GJ. Effectiveness of targeted surveillance to identify moderate to profound permanent childhood hearing impairment in babies with risk factors who pass newborn screening. *Int J Audiol*. 2013;52(6):394-9.
- World Health Organization (WHO). *Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action*. WHO Press; 2010.
- Yamamoto AY, Mussi-Pinhata MM, Marin LJ, Brito RM, Oliveira PF, Coelho TB. Is saliva as reliable as urine for detection of cytomegalovirus DNA for neonatal screening of congenital CMV infection? *J Clin Virol*. 2006;36(3):228-30.

RECOMENDACIONES PARA EL DESARROLLO DE POLÍTICA DE ESTADO SOBRE TANIT

Independientemente de las experiencias que ya se han tenido en México en este campo, para la redacción de recomendaciones sobre una política de Estado que se consignan en este documento, los participantes tomaron en cuenta las sugerencias que constan en la literatura internacional, las experiencias y recomendaciones de la OMS y de organismos de otros países y los datos existentes sobre las dimensiones del problema de la hipoacusia profunda y la sordera en México. Con base en lo anterior, la participación de personal de instituciones como el Hospital General de México (HGM), el Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez (HIMFG), el Instituto Nacional de Rehabilitación (INR) y la Academia Nacional de Medicina de México (ANMM), desarrollaron puntos de vista en los que las sugerencias se basan en la necesidad de adaptar los conocimientos y experiencias ya existentes a la realidad actual de nuestro país.

Gran parte de las recomendaciones surgen del análisis del Programa de Acción Específico 2007-2012, titulado *Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana*, emitido en abril de 2009 por la Subsecretaría de Prevención y Promoción de la Salud de la Secretaría de Salud, bajo la supervisión del Secretariado Técnico del Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad.

Pensamos que este documento puede y debe ser la base de los trabajos para identificar, diagnosticar e intervenir tempranamente en los casos de hipoacusia profunda y sordera en México. Fue elaborado durante casi 2 años, con la participación de muchos especialistas en audiolología, ORL y terapia auditivoverbal adscritos al HGM, HIMFG e INER, además de que éstos basaron sus puntos de vista en información procedente del IMSS, ISSSTE, SESA de las 32 entidades federativas, de la Comisión Nacional de Protección Social en Salud, del INR y del Hospital General Manuel Gea González, además de fundaciones y grupos de académicos y profesionales.

Los autores de las recomendaciones que se anotan en este documento partieron por todo lo anterior del consenso de que las políticas para el TANIT debieran surgir del programa existente, y que el análisis de éste y de su situación actual permiten considerar sus fortalezas, oportunidades, debilidades y amenazas.

La idea de sugerir diversas acciones se deriva, por lo tanto, de la necesidad de difundir preceptos básicos y de adoptar posturas que se relacionan con el siguiente decálogo:

1. *Importancia de la audición, el impacto de la sordera y la trascendencia del tamiz auditivo neonatal y la intervención temprana*
2. *Fortalecimiento de los programas de promoción, educación para la salud en este campo*
3. *Desarrollo de los niveles de prevención primaria, secundaria y terciaria en el ámbito de los problemas auditivos*
4. *Fortalecimiento de las estrategias del programa y corrección de las desviaciones existentes*
5. *Formación y capacitación de recursos humanos*
6. *Afinamiento de los marcos regulatorios o legales y propuestas de iniciativas de ley*
7. *Aseguramiento de asignaciones presupuestales para el programa, a través de políticas fiscales*
8. *Promoción de la investigación*
9. *Realización de estudios de costo-beneficio*
10. *Consolidación de principios de la ética institucional y profesional que debe prevalecer en este campo*

La necesidad de implementar intervenciones multi o intersectoriales de política pública automáticamente requiere realizar acciones específicas, evaluación y seguimiento constantes y cuidadosos, así como determinar su grado de obligatoriedad para que se alcancen las metas y se obtengan los beneficios que deben esperarse del programa.

Recomendaciones a propósito de la importancia de la audición, impacto de la sordera y trascendencia del TANIT

Es de particular importancia que las autoridades del Sector Salud y todos los actores que intervienen en la estructuración, el desarrollo, la actualización y el seguimiento de los programas de TANIT tengan en cuenta la necesidad de tener presentes y difundir en to-

das las formas posibles y a todo tipo de interesados en estos problemas los postulados que recomendamos a continuación:

1. *Oír es el punto de partida del fenómeno comunicativo lingüístico oral y escrito*
2. *La audición permite captar el lenguaje de los demás, es la base del desarrollo del lenguaje oral propio y el fundamento para la apropiación de la lectura y la escritura*
3. *La hipoacusia profunda y la sordera repercuten con gravedad en el desarrollo lingüístico oral y escrito y de manera concomitante en las esferas familiar, social, educativa, laboral y humana*
4. *Al sordo se le habla, pero él no escucha ni entiende; además, como consecuencia, no puede desarrollar su propio lenguaje*
5. *La audición es más importante que la vista para la apropiación de la lectura y la escritura. Por ello, un niño que nace sordo, como “no arranca parejo en la vida”, debe ser tempranamente atendido para evitar las consecuencias de su carencia de audición y lenguaje y los problemas que por ello tendrá para aprender a leer y escribir*
6. *El desconocimiento, el desinterés e incluso el menosprecio hacia esta discapacidad que es “silenciosa” e “invisible” ha tenido como consecuencia que se privilegie la atención de la discapacidad visual, mental o motora. Aun al reconocer su importancia, ese privilegio es consecuencia de que esos problemas pueden verse, apreciarse y despertar sentimientos que llevan a la ayuda, la compasión o el compromiso para atenderlos*
7. *Hasta 1953, muy poco se había concretado en nuestro país en favor de los hipoacúsicos y los sordos y, hasta 2010, prácticamente nada se hacía para identificar la sordera en neonatos.*
8. *Las instituciones de la sociedad civil y las ONG deben integrarse a los esfuerzos oficiales en la participación conjunta para la protesización y rehabilitación de los niños detectados con problemas*

141

Recomendaciones para el fortalecimiento de los programas de promoción y educación para la salud en este campo

Es de la mayor importancia que la población en general, en cualquiera de los campos de la Salud Pública, esté bien informada. Ejemplos al respecto hay muchos, como las campañas de información sobre VPH, VIH y SIDA; lo que recientemente ha sucedido a propósito de las infecciones por el virus H1N1; la difusión cons-

tante de información sobre diversos tipos de cáncer; los problemas relacionados con la obesidad, etc. La dimensión epidemiológica de esos y otros problemas ameritan programas de promoción y educación para la salud, con la idea fundamental de prevenir los daños o de evitar o minimizar sus consecuencias. A propósito de esto, se anotan las siguientes recomendaciones para el Gobierno Federal, con el fin de disminuir los problemas de audición y el impacto negativo que producen cuando no se previenen a tiempo:

1. *Establecer el Día Nacional de la Salud Auditiva*
2. *Difundir las medidas preventivas en sus niveles primario, secundario y terciario, para evitar la secuencia de eventos denominada "las cuatro D": **d**año, **d**isfunción, **d**iscapacidad y **d**esventaja*
3. *Procurar que todos los padres de niños con hipoacusia o sordera tengan acceso a información y educación apropiados para la adecuada atención de sus hijos*
4. *Propiciar la participación ciudadana en la integración adecuada de los niños con hipoacusia o sordera, a través de acciones que mejoren la educación familiar y la terapia especializada de la discapacidad auditiva*
5. *Establecer de manera sistematizada un programa de información dirigido a todos los interesados en este campo y a la sociedad en general*
6. *Considerar la necesidad de educación de usuarios y familiares, para que la amplificación auditiva sea apropiada, de tiempo completo y resolviendo los problemas técnicos o de mantenimiento de las prótesis auditivas que pudieran presentarse, por medio de un constante monitoreo*
7. *Procurar que la Secretaría de Salud, en su condición de organismo rector en el sector, difunda las ventajas del programa de TANIT en el ámbito nacional*
8. *Establecer un sistema de asesoría e información para los padres de niños con hipoacusia profunda o sordera para el diagnóstico, seguimiento y atención que corresponda*
9. *Difundir programas de educación para la salud con la participación de instituciones de educación superior y de la SEP*

Recomendaciones para el desarrollo efectivo de los niveles de prevención primaria, secundaria y terciaria de los problemas auditivos

Es indudable que en el ejercicio de la medicina, el ideal por excelencia es la prevención de las enfermedades. No obstante, desde hace muchos años la prevención no sólo se ha concebido como el conjunto de acciones para evitarlas, sino también como la aplicación de todo tipo de métodos y estrategias para eliminar o minimizar sus consecuencias. La *prevención primaria* tiene como objetivo que no se haga presente el *daño* orgánico mientras que la *prevención secundaria* y la *terciaria* buscan evitar la *disfunción*, además de la *discapacidad* y la *desventaja*. Cualquiera de estas acciones son preventivas, a pesar de la idea de que la disminución de la discapacidad y de la desventaja son motivo de protocolos en los que se hace presente más específicamente la rehabilitación.

143

Según la OMS, 10% de la población tiene algún tipo o grado de problema sensorial auditivo; 1 a 2/1 000 personas tienen sordera total y 1 a 3/1 000 neonatos nacidos vivos presentan problemas profundos de audición o anacusia. Según esos indicadores, en México existen ahora alrededor de 12 millones de personas con algún grado de hipoacusia; entre 120 000 y 240 000 con sordera; y cada año nacen en México entre 2 200 y 6 600 bebés hipoacúsicos profundos o con sordera.

Los hipoacúsicos profundos y los sordos requieren medidas de rehabilitación que se enmarcan en el ámbito de la prevención terciaria. No obstante, cabe insistir en que si los hipoacúsicos profundos y los sordos son 1 a 2/1 000, 10% de la población (100/1 000, es decir, alrededor de 12 millones de personas) requiere medidas de prevención primaria y secundaria. Con base en esas cifras, surge la *proporción 1/50 entre quienes requieren medidas propiamente rehabilitatorias y quienes necesitan acciones de prevención primaria o secundaria*. Los problemas de audición constituyen un importante problema de salud pública, pero su enfoque debe tomar en cuenta que la audiolología no es una disciplina en la que se privilegia la rehabilitación sino que, sin descuidarla, tiene un campo de trabajo mucho más amplio en la prevención.

A partir de esas consideraciones y para que el fortalecimiento de la prevención en el campo audiológico en sus tres niveles permita obtener los mejores resultados del programa, consideramos importante proponer las siguientes recomendaciones:

1. *Propiciar como una responsabilidad del Estado, las acciones de prevención, promoción y educación para la salud, en este campo, dirigidas a la población general*
2. *Promover la difusión de las características y ventajas específicas de cada uno de los tres niveles de prevención en el campo de los problemas auditivos*
3. *Asegurar que el público en general, sobre todo el personal de los servicios de salud, tome conciencia de los efectos de los tres niveles de la prevención en cuanto a **daño orgánico, disfunción, discapacidad y desventaja***
4. *Coordinar con las autoridades de salud de cada una de las entidades federativas e instituciones estatales públicas o privadas en las que se realicen acciones de atención obstétrica, neonatal o pediátrica la implementación de programas de TANIT, en los que están incluidos los tres niveles de prevención: identificación neonatal, diagnóstico de certeza e iniciación de la intervención, para la atención integral a los niños*

Recomendaciones para el fortalecimiento de las estrategias del programa existente y para la corrección de sus desviaciones

El TANIT es un programa sectorial que implica acciones multiinstitucionales y multidisciplinarias, que estableció a partir de 2010 una serie de estrategias que oficialmente no existían en México y que buscó la participación de todos los niveles de gobierno en un ambicioso plan de acción. Con base en la limitada información que pudo obtenerse sobre el Programa en el periodo 2010-2013, y con la idea de que el Gobierno Federal pueda restablecerlo y fortalecerlo al máximo, se anotan a continuación las siguientes recomendaciones que se relacionan con los diferentes aspectos que las subdividen.

Generales

1. *Considerar la sordera congénita como un importante problema de salud pública*
2. *Garantizar que el TAN se aplique a todos los recién nacidos del país en los niveles nacional, estatal y municipal, y abarcar todas las instituciones del sector, sean públicas o privadas*
3. *Fortalecer el actual Programa de TANIT, sin proponer acciones nuevas que desconozcan los avances que se hayan logrado, por*

medio de revisiones periódicas que permitan modificar sus enunciados, asegurando su renovación y actualización constante, con base en cambios epidemiológicos y en los que existan en los ámbitos del conocimiento médico y los avances tecnológicos

- 4. Definir con precisión el área de la Secretaría de Salud a la que debe quedar adscrito el programa y procurar que tenga una estructura, así sea mínima, para su gestión integral*
- 5. Considerar que el programa, por sus características sectoriales, es nacional y que no puede circunscribirse a los hospitales que dependen de la Secretaría de Salud, tomando en cuenta que es indispensable la extensión de cobertura*
- 6. Considerar que si más o menos 50% de todos los neonatos del país (alrededor de 1.1 millones por año) nace fuera del ámbito de la propia Secretaría, al no instaurarse el programa a nivel nacional, se deja de tamizar a más de la mitad de los neonatos del país*
- 7. Establecer con precisión que el TANIT debe ser universal, aplicarse a todos los neonatos y no sólo a los prematuros o a quienes tienen factores de riesgo, por lo que debe considerarse obligatorio y por lo que no debe darse de alta hospitalaria a ningún neonato si las pruebas no se han practicado, por ser la única alternativa real para identificar problemas auditivos congénitos, evitar sus consecuencias y lograr el pleno desarrollo de los afectados*
- 8. Confirmar que los programas de TANIT sean gratuitos, multidisciplinarios, indoloros, no invasivos, realistas y de aplicabilidad universal, por su amplia proyección asistencial*
- 9. Considerar que para que sea efectiva la intervención en neonatos con o sin factores de riesgo de hipoacusia o sordera, deben instaurarse acciones multidisciplinarias en las que al audiólogo deben sumarse pediatras, ORL, genetistas, especialistas en medicina preventiva y salud pública y especialistas en terapia auditivoverbal, psicología, enfermería y trabajo social*
- 10. Confirmar que el TANIT es un continuum, por lo que sus tres etapas: identificación neonatal de problemas auditivos, diagnóstico e intervención, deben considerarse de manera integral*

145

Indicadores y evaluación

- 1. Considerar que la base para evaluar el desarrollo del programa y el desempeño de los actores que intervienen en él, debe ser la existencia y consecuentemente el cumplimiento de los objetivos marcados por indicadores, metas, plazos y estrategias del Programa Nacional de TANIT*

2. *Establecer con claridad cuál debe ser la instancia que lleve a cabo la evaluación en las áreas centrales de la Secretaría de Salud*
3. *Evaluar con rigor los productos del programa para conocer el impacto de las medidas adoptadas y su costo-beneficio y costo-efectividad*
4. *Normar, asesorar y supervisar las acciones en todas las entidades federativas para revisar indicadores, metas y resultados con objeto de que el programa funcione y se provea el seguimiento adecuado*

Procedimientos

1. *Fortalecer el precepto de que el TANIT debe realizarse en todos los recién nacidos por medio de una prueba de emisiones otoacústicas o con dos, si es necesario, además de que si es posible, también por medio de una prueba confirmatoria de electrofisiología auditiva, antes del alta hospitalaria o, en cualquier caso, antes de cumplir un mes de edad.*
2. *Considerar que especialmente todos los niños con antecedentes de riesgo de sordera (egreso de UCIN, malformaciones congénitas hereditarias o familiares, hipoacusia de origen genético; infección congénita por citomegalovirus/toxoplasma/rubéola o exsanguinotransfusión por hiperbilirrubinemia), que además hayan tenido resultados negativos en las pruebas iniciales de TAN, tengan acceso a la evaluación y el seguimiento audiológico integrales, hasta verificar que su lenguaje lleve un ritmo adecuado de desarrollo*
3. *Aprovechar la experiencia de otros países con programas de TAN universal que muestran que la frecuencia de falsos positivos puede llegar a ser hasta de 5%, pero que en programas bien implementados puede ser incluso menor, para lograr resultados similares en México*

Equipos

1. *Establecer que para la identificación, el diagnóstico y la iniciación de la terapia protésica son indispensables los equipos de EOA, PEATC, PEAA, impedancia acústica, ganancia por inserción, además de los auxiliares auditivos y los implantes cocleares*
2. *Asegurar que los equipos de identificación y diagnóstico tengan los mejores avances tecnológicos actuales*
3. *Tener prevista la necesidad de reposición de insumos y el mantenimiento de los equipos necesarios para el programa*

Sistemas de información

1. *Integrar un sistema de información sobre el desarrollo y los resultados del TAN, así como del seguimiento de cada niño identificado con problemas*
2. *Tomar en cuenta que si en hospitales de instituciones de estructura vertical como la SEDENA y la SEMAR existen programas de TAN, será valioso conocer las experiencias que puedan ya haber acumulado, sin importar que la población de neonatos/año en ellas tenga un porcentaje de impacto menor al de otras instituciones de salud*
3. *Asegurar que el riguroso sistema de información se instaure con solidez en todas las unidades involucradas de todo el sector, para registrar de manera integral sus actividades, poder enviar informes periódicos a Centros Estatales de TAN y para que de éstos se concentre la información en un Centro Nacional operado por la Secretaría de Salud*
4. *Promover la mejora continua de los programas de TAN y de las rutas críticas para la atención y el seguimiento de los niños involucrados, según la información que provea cada una de las entidades federativas*
5. *Procurar la concentración cotidiana de datos de todas las personas atendidas, en formatos específicamente diseñados para el efecto con las anotaciones sobre datos demográficos, familiares, socioeconómicos y educativos y los resultados de la prueba aplicada, así como los datos de las pruebas de seguimiento cuando proceda*
6. *Implementar un sistema de información en todos los niveles de gobierno para la obtención de todos los datos que correspondan a la iniciación o al progreso del programa en todo el ámbito nacional, con objeto de mejorar su gestión y de tomar decisiones oportunas*

147

Participación de las entidades federativas

1. *Participar de manera directa en la implementación del TAN y de las rutas críticas para la atención y el seguimiento de los niños que lo requieran, con apego a los programas de cada entidad, bajo la rectoría de la Secretaría de Salud*
2. *Fortalecer el precepto de que las pruebas de TAN deben realizarse por medio de una prueba, o cuando sea necesario dos, con emisiones otoacústicas antes del alta hospitalaria*
3. *Procurar que en la Cartilla Nacional de Vacunación se anote en un apartado lo relacionado con el TANIT y sus resultados*

4. *Delegar en las Secretarías Estatales de Salud la coordinación del Programa en cada entidad para que determinen los hospitales que participan y para nombrar a un responsable del programa en cada hospital*
5. *Establecer que los responsables del programa en cada hospital informen al Coordinador Estatal designado los resultados obtenidos, para que éstos a su vez, envíen la información a la Coordinación Central en la Secretaría de Salud Federal*
6. *Determinar la necesidad de que el Coordinador Estatal se coordine con el responsable del Sistema de Protección Social en Salud en el Estado, para la oportuna y rápida provisión de auxiliares auditivos o de implantes cocleares a los menores que los requieran*
7. *Implementar rutas críticas para el seguimiento tanto de los pacientes con resultado positivo en el TAN, como de aquellos con resultado negativo pero con factores de riesgo conocidos, por ser determinante para que el programa cumpla sus objetivos. con la asesoría y supervisión de la Secretaría de Salud*
8. *Garantizar que se cumplan los plazos para el diagnóstico de certeza, la adaptación de prótesis auditivas y la iniciación de programas de intervención, que deben ocurrir entre los 3 y los 6 meses de edad, para que el desarrollo de habilidades perceptuales auditivas y del lenguaje sea similar a la de sus pares normo-oyentes*
9. *Asegurar que todos los niños con resultados positivos en una prueba de TAN, pero negativos en las pruebas de diagnóstico, tengan acceso a la evaluación audiológica y al seguimiento adecuado, por lo menos hasta verificar que el desarrollo de sus habilidades perceptuales auditivas y del lenguaje sea apropiado*
10. *Procurar que no falten los medios para proveer servicios o, en caso necesario, para referirlos a unidades que cuenten con ellos, para la integración del diagnóstico, el seguimiento y la intervención integral apropiada*

Seguimiento: diagnóstico e intervención

1. *Garantizar que esté perfectamente establecido que todo niño con riesgo de hipoacusia o sordera debe tener acceso a la atención especializada, tanto para la interpretación de pruebas electrofisiológicas confirmatorias de hipoacusia o sordera, como para las evaluaciones de seguimiento e indicaciones para el tratamiento, incluida la adaptación de prótesis auditivas, la implantación coclear y la terapia rehabilitatoria*

2. *Crear mecanismos para que exista confiabilidad diagnóstica, en particular de los umbrales auditivos reales o los estimados por métodos electrofisiológicos, de manera asociada con la identificación de síntomas o signos que apoyen la impresión diagnóstica*
3. *Vigilar que los programas de terapia auditivoverbal empiecen a impartirse de inmediato después del establecimiento del diagnóstico definitivo, considerando en paralelo las acciones tendientes a la protesización acústica, la participación de los padres y el apoyo de terapeutas especializados*
4. *Considerar que los mejores candidatos al implante coclear serán los que cumplan 12 meses, edad ideal para la implantación, después de haber pasado en tiempo y forma las etapas de identificación, diagnóstico e inicio temprano de la intervención*
5. *Planear adecuadamente la inclusión de los menores en un programa de terapia auditivoverbal, siguiendo postulados básicos esenciales: organización general, definición de objetivos, establecimiento de metodología y estrategias y creación de sistemas de evaluación del desarrollo de habilidades perceptuales auditivas y del lenguaje*

Recomendaciones en relación con la formación y capacitación de recursos humanos

El desconocimiento general de la importancia de la audición, el impacto de la sordera y la trascendencia del TANIT obliga a difundir toda la información al respecto. Como ya se anotó en este documento, esa información debe dirigirse al público en general, los padres de niños con problemas, los medios de comunicación para su difusión y a quienes a nivel gubernamental son responsables de la toma de decisiones.

Gran parte de esta labor debe corresponder en primera instancia al personal médico que se ha especializado en el campo audiológico y en paralelo, a las enfermeras involucradas en el mismo. Por lo anterior, junto con las autoridades del sector salud, los médicos especialistas en este campo deben ser responsables de esta labor. Por lo anterior, para la formación y la capacitación de estos recursos humanos y para que éstos integren los conocimientos básicos en la materia y las estrategias que permiten difundirlos, se plantean las recomendaciones que siguen.

1. *Proponer como indispensable la inclusión de módulos de enseñanza en los ciclos clínicos de los programas de las escuelas y facultades de medicina, para que los médicos generales que de ellas egresen, tengan conocimientos básicos del campo de la audición y adopten actitudes que permitan la mejor atención de los menores afectados*

2. *Establecer de manera independiente o en coordinación con instituciones de educación superior el diseño y desarrollo de programas que permitan la formación de recursos humanos –médicos especialistas, de enfermería y de rehabilitación– y la capacitación complementaria del personal ya formado, por la necesidad que existe de equipos multidisciplinarios de trabajo, para la identificación, el diagnóstico, la intervención y el seguimiento en este campo*
3. *Enfatizar en programas de educación y capacitación médica la necesidad de que la sospecha de los padres sobre problemas auditivos de un hijo sea cabalmente atendida por los médicos que la escuchen, porque está demostrado que, en general, esa sospecha es fundada, se comprueba con posterioridad y evita el retardo de las acciones necesarias*
4. *Promover la integración de equipos multidisciplinarios para la atención adecuada del niño hipoacúsico, que implica la formación y distribución de recursos humanos, en número y calidad adecuados, en todas las entidades federativas del país*
5. *Tomar en cuenta que los hospitales de la Secretaría de Salud que ya cuentan con equipamiento sólo tienen que cubrir el personal dedicado al programa, que en general ya existe en sus plantillas de recursos humanos, por lo que no existe justificación para que no se lleve a cabo*

Recomendaciones para el afinamiento del marco legal y propuestas de iniciativas de ley

En México, como ha quedado plasmado en uno de capítulos de este documento, existen muchos ordenamientos legales que tienen que ver con el programa de TANIT. El Artículo 1º de nuestra *Constitución Política* prohíbe cualquier tipo de discriminación por muchas razones y, entre ellas, por discapacidad. El Artículo 4º del mismo documento nos otorga el derecho a la protección a la salud y establece que la ley definirá las bases y modalidades para el acceso a los servicios correspondientes y las formas de concurrencia, para el efecto, de la federación y las entidades federativas.

A partir de lo anterior, básicamente en la *Ley General de Salud* y en la *Ley General para las Personas con Discapacidad*, se establecen ordenamientos que en una u otra forma, tienen que ver con el programa de TANIT.

Uno de los aspectos fundamentales para que un programa como éste pueda tener aplicación a nivel nacional, *en todos los niveles de gobierno y en todas las instituciones prestadoras de servicios*

de salud, es la existencia de un marco legal preciso, en el que no exista indefinición o ambigüedades que permitan fácilmente justificar su incumplimiento. Los enunciados deben ser muy claros y estar redactados con absoluta precisión para que el fundamento y el buen funcionamiento del programa permitan garantizar el cumplimiento de los derechos de los ciudadanos en relación con las acciones del propio programa. Con base en lo anterior, anotamos a continuación las recomendaciones específicas al respecto:

1. *Procurar el desarrollo, presentación y aprobación de iniciativas de ley o la reforma de leyes existentes, para garantizar y establecer los niveles de obligatoriedad que exigen las acciones del TANIT*
2. *Reformar la modificación del 25 de enero de 2013 publicada en el DOF, sobre la Ley General de Salud, Cap. V sobre Atención Materno Infantil, Artículo 61º, Título Tercero, el inciso II para incorporar, en seguida de la mención de “tamiz ampliado”, la del “tamiz auditivo neonatal”, en la parte final de su enunciado*
3. *Reformar en la Ley General de Salud, Cap. V sobre atención Materno Infantil, Artículo 61º, Título Tercero, el inciso III, para que en vez de “[...] y el tamiz auditivo al prematuro”, diga “[...] y el tamiz auditivo a todos los recién nacidos”*
4. *Modificar la reforma del Título Tercero bis sobre Protección Social en Salud, en su Artículo 77 bis 1, cualquier mención que deje sujeta a la “determinación de prioridades” cualquier problema que requiera prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación*
5. *Reformar en la Norma Oficial Mexicana NOM-173-SSA1-1998, que indica “[...] que a su vez puedan limitar la capacidad de comunicación”, agregando al final de este enunciado lo siguiente: “[...] la capacidad de comunicación por medio del lenguaje oral”, estableciendo con estas palabras adicionales la diferenciación con otro tipo de comunicación visual, manual o gestual que sí pueden ejercer los sordos, pero que crea confusión cuando sabemos que sordera y falta de lenguaje pueden enfrentarse existosamente con el TANIT*
6. *Fortalecer jurídicamente el TANIT en una iniciativa de ley para agregarse a la LGS, la obligatoriedad de cumplir y seguir los pasos que marca el Programa Nacional de TANIT en todas las unidades de todos los niveles de gobierno y en todas las instituciones públicas y privadas del sector salud*
7. *Modificar los reglamentos o los enunciados legales que sean necesarios cuando se realicen cambios en la Ley General de Salud (LGS)*

8. *Establecer en el ordenamiento legal que corresponda, un sistema de seguimiento de las metas del programa para verificar la buena aplicación de los presupuestos asignados al mismo*
9. *Crear, expedir o modificar las NOM conforme sea necesario según los cambios demográficos y epidemiológicos que se presenten*
10. *Expedir un nuevo documento sobre el Programa Nacional del TANIT, con los ajustes necesarios resultantes de su afinamiento y de las modificaciones legales que se acuerden*

Recomendaciones para asegurar asignaciones presupuestales por medio de políticas fiscales adecuadas

152

Al tomar en consideración el impacto que puede tener la sordera en todos los ámbitos de quien la sufre, sus consecuencias familiares, sociales, académicas y laborales, las que se dan en cuanto a pérdida de independencia, falta de acceso a fuentes laborales adecuadas y gastos de manutención, las evidencias existentes sobre el costo-beneficio de los programas de TANIT y la comparación de costos con otros programas de salud, éstos permiten emitir a continuación las siguientes recomendaciones.

1. *Gestionar con oportunidad y precisión la asignación de partidas presupuestales, para que el Programa Nacional de TANIT pueda realizarse, evaluarse y ser motivo de un seguimiento sistemático*
2. *Procurar que el PROY-NOM 034-SSA2-2010 se convierta en NOM de manera definitiva, para la efectiva aplicación de los puntos relacionados con identificación, diagnóstico y tratamiento que en ese proyecto se anotan*
3. *Incluir en el convenio en materia de transferencia de recursos para la ejecución del Programa Seguro Médico para una nueva generación (anexo 1 del PROY-NOM 034-SSA2-2010), lo necesario para que la fase inicial del proceso, el Tamiz Auditivo Neonatal, cuente con los recursos necesarios, que en el convenio solamente se anotan para las fases de diagnóstico y tratamiento*
4. *Incluir de igual manera en el Acuerdo por el que se emiten las Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI, para el ejercicio fiscal 2013 y en las Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI para el ejercicio fiscal 2014 y para los ejercicios fiscales subsiguientes, lo que corresponda para la cobertura de la fase inicial del proceso y no solamente para las fases de diagnóstico y tratamiento*

5. *Asegurar la disponibilidad de recursos materiales, humanos y financieros para la operación del programa en los niveles operativos locales, y en los niveles estatal, regional y nacional*
6. *Evaluar de manera rigurosa el desarrollo del programa para conocer el impacto de las medidas adoptadas y sus efectos en términos de costo-efectividad*
7. *Asegurar que la restauración protésica de la audición sea rápidamente accesible, inmediata y eficaz, por medio de auxiliares auditivos o implantes cocleares, para cualquier niño que requiera de estas tecnologías, bajo la coordinación de las autoridades de la Secretaría de Salud y del Sistema Nacional de Protección Social en Salud*
8. *Establecer los mecanismos necesarios para asegurar la impartición de un programa rehabilitatorio real, impartido por especialistas o por personas capacitadas en los programas de terapia auditivoverbal a todos los menores que la requieran*

Recomendaciones para la promoción de la investigación

La creación de nuevos conocimientos que correspondan a la realidad de nuestro país debe fomentarse en todos sus aspectos por ser básica para fundamentar, cada vez con razones más sólidas, las políticas de salud en este campo. Con base en ese principio, se anotan las siguientes recomendaciones:

1. *Propiciar en todas las instituciones del sector, en particular en aquellas que estén más involucradas en el tercer nivel de atención de los problemas de hipoacusia profunda y sordera, el desarrollo de protocolos de investigación de manera asociada con incentivos que faciliten su puesta en práctica*
2. *Apoyar en todas las formas posibles el desarrollo de protocolos de investigación básica, genética, clínica, epidemiológica, electrofisiológica, psicoacústica, terapéutica, de costo-beneficio y de las áreas médico-sociales, así como aprovechar y difundir sus resultados.*
3. *Promover los protocolos de investigación relacionados con cualquier tipo de patología de la audición, el lenguaje, la hipoacusia y la sordera y en particular con las diferentes facetas del TANIT*
4. *Facilitar la implementación de programas para identificar la etiología y los factores de riesgo de hipoacusia y sordera*

5. *Propiciar el diseño de pruebas complementarias para los pacientes que tengan problemas heredo-familiares o de consanguinidad, que influyen directamente en la presencia de las mutaciones de mayor prevalencia en las diferentes regiones del país relacionadas con la hipoacusia de origen genético por su particular utilidad para integrar un diagnóstico temprano*
6. *Procurar un sistema de investigación del desarrollo del propio programa, para analizar sus resultados, aplicarlos y mejorar su operatividad*
7. *Promover que el trabajo asistencial, docente y de investigación se combine, para que las instituciones de salud, los profesionistas y la sociedad civil se sumen a los esfuerzos de universidades, escuelas y facultades de medicina y a los trabajos de investigación que desarrollan*

Recomendaciones relacionadas con el costo-beneficio

1. *Considerar que los programas de TAN perfectamente sistematizados están justificados, en tanto existe disponibilidad de métodos precisos de diagnóstico y sistemas apropiados de rehabilitación*
2. *Tomar en cuenta que las evidencias internacionales señalan que la implementación del TAN universal ahorra costos, cuando la intervención temprana permite mejorar el desarrollo del lenguaje, reducir el costo de la educación e incrementar la productividad, por lo que la eficiencia de estos programas exceden la que propicia la sola implementación del TAN*
3. *Considerar que el reforzamiento del programa se justifica con las evidencias internacionales y con las experiencias nacionales que ya existen, sobre su costo-beneficio*

Recomendaciones para la consolidación de principios de ética institucional y profesional en relación con el TANIT

1. *Enfatizar la necesidad del cumplimiento de los principios básicos de la ética en todas sus facetas para guiar y dirigir las acciones en este campo, con base en las más elementales normas de justicia y solidaridad social*

2. *Considerar que las obligaciones éticas en este campo son tanto de los profesionales como de las instituciones y que, además, tienen fundamento en diferentes preceptos normativos y legales*
3. *Evitar de manera absoluta la corrupción y la existencia de conflictos de interés de grupos o de personas en cualquier toma de decisiones que tengan que ver con el programa y, en particular, en lo que se refiera a la compra o el mantenimiento de equipos y a la adquisición de auxiliares auditivos e implantes cocleares*
4. *Mantener los preceptos de la Ética gubernamental, institucional y profesional porque no son relativos, situacionales, negociables o subjetivos, sino un núcleo de valores centrados en la honestidad y la responsabilidad*
5. *Diferenciar, al hacer el análisis del desarrollo del programa, todos aquellos actos que puedan considerarse como errores u omisiones de los que propiamente corresponden a la apatía, el engaño, el desinterés y la falta de honestidad y responsabilidad*

Lectura recomendada

Importancia de la audición y consecuencias de la sordera

- Berruecos VP. Diagnóstico y tratamiento de los problemas de audición y lenguaje. En: Narro RJ, López BJ, Rivero SO (ed). Diagnóstico y tratamiento en la práctica médica. Cap. 12. 4ª ed. México: El Manual Moderno y UNAM. 2011:105-17.
- Berruecos VP. La audición y la vista: Hellen Keller, Anne Sullivan y Alexander Graham Bell. En: Dabbah MH, Lifshitz A (ed). Medicina Basada en Cuentos (Vol. 3): Cuentos, relatos, crónicas y biografías. México: Palabras y Plumas Editores; 2012: pp 173-95.
- Berruecos VP. La corteza cerebral de un genio. En: Dabbah MH, Lifshitz A (ed). La otra historia clínica. México: Palabras y Plumas Editores; 2012:533-64.
- Bess F, Tharpe A. Unilateral hearing impairment in children. *J Pediatrics*. 1984;74(2):206-16.
- Blair J, Peterson M, Viehweg S. The effects of mild hearing loss on academic performance among young school age children. *Volta Rev*. 1985;87(2):87-94.
- Calderon R, Greenberg M. Social and emotional development of deaf children: family, school, and program effects. En: Marschark M, Spencer P (ed). *Oxford handbook of deaf studies, language, and education*. New York: Oxford University Press; 2003:177-89.
- Culbertson JL, Gilbert LE. Children with unilateral sensorineural hearing loss: cognitive, academic, and social development. *Ear Hear*. 1986;7(1):38-42.
- Greenberg MT, Kusche CA. Cognitive, personal, and social development of deaf children and adolescents. En: Wang MC, Reynolds MC, Walberg HJ (ed). *Handbook of special education (Vol. 3): Low incidence conditions*. New York: Pergamon Press; 1989.
- Keller WD, Bundy RS. Effects of unilateral hearing loss upon educational achievement. *Child Care Health Dev*. 1980;6:93-100.
- Kelly R, Gaustad M. Deaf college students' mathematical skills relative to morphological knowledge, reading level, and language proficiency. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2006;12(1):25-37.

- Klee TM, Davis-Dansky E. A comparison of unilaterally hearing-impaired children and normal-hearing children on a battery of standardized language test. *Ear Hear.* 1986;7:27-37.
- Lyon DJ, Lyon ME. Early detection of hearing loss. *Can J Public Health.* 1982;73(6):410-5.
- Oyler RF, Oyler AL, Matkin ND. Unilateral hearing loss: demographics and educational impact. *Language, Speech, and Hearing Services in the Schools.* 1988;19:191-200.
- Parving A. Intervention and the hearing-impaired child--an evaluation of outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1992;23(2):151-9.
- Peterson ME. The effects of mild hearing loss on academic performance among school-age children. Master's thesis. Utah State University, Logan; 1981.
- Quigley SP. The effects of early hearing loss on normal language development. En: Martin FN (ed). *Pediatric audiology.* Englewood Cliffs, NJ: Prentice-Hall; 1978:35-63.
- Ramkalawan TW, Davis AC. The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in young hearing-impaired children. *Br J Audiol.* 1992;26(2):97-107.
- Riko K, Hyde ML, Alberti PW. Hearing loss in early infancy: incidence, detection and assessment. *Laryngoscope.* 1985;95:137-45.
- Riko K, Hyde ML, Corgin H, Fitzhardinge PM. Issues in early identification of hearing loss. *Laryngoscope.* 1985;95(4):373-81.
- Schildroth AN, Karchmer MA. *Deaf children in America.* San Diego: College Hill Press; 1986.
- Teele DW, Klein JO, Chase C, Menyuk P, Rosner BA; Greater Boston Otitis media Study Group. Otitis media in infancy and intellectual ability, school achievement, speech, and language at age 7 years. *J Infect Dis.* 1990;162:685-94.

Aspectos generales del tamiz auditivo neonatal

- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007;120(4):898-921.
- American Speech-Language-Hearing Association. Expert panel recommendations on newborn hearing screening. Available from insert URL when available; 2013.
- Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Semin Hear.* 1995;16:124-37.
- Berruecos VP. Audiología, Otoneurología y Foniatría. En: Fajardo DG, Graue WE, Kershonobich SD, Vilar PP (ed). *Desarrollo de las especialidades médicas en México.* México: Ed de la S. de Salud, UNAM y Academia Nacional de Medicina. 2012:33-43.
- Berruecos VP. Consenso latinoamericano sobre el tamiz auditivo neonatal; 2010. Website: Panamerican Society of Audiology. <http://www.pasaudi.org>
- Berruecos VP. El tamiz auditivo neonatal en México. *Audio-Infos,* 2009;13. <http://www.es.audio-infos.eu/archives.php>

- Berruecos VP. Ética en los programas de implantes. Buenos Aires: Rev Fed Arg Soc. ORL (FASO). 2012;19(2):128.
- Berruecos VP. La audiología en América Latina; 2010. Website: Panamerican Society of Audiology (News). www.pasaudi.org
- Berruecos VP. NHS in Mexico and in Latin America: an overview. Moscow, Russia: Proceedings XXXI World Congress of Audiology; 2012:57.
- Clayton EW. Issues in state newborn screening programs. *Pediatrics*. 1992;90(4):641-6.
- Conference of Educational Administrators of Schools and Programs for the Deaf. CAESD position on early intervention programs for children with hearing loss; 2008. http://www.ceasd.org/acrobat/CEASD_EHDI.pdf
- Eiserman WD, Shisler L, Foust T. Hearing screening in early childcare settings. *The ASHA Leader*; November 4, 2008.
- Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics*. 1998;102(6):1452-60.
- Fleischman AR, Post LF, Dubler NN. Mandatory newborn screening for human immunodeficiency virus. *Bull N Y Acad Med*. 1994;71(1):4-17.
- Gifford KA, Holmes MG, Bernstein HH. Hearing loss in children. *Pediatr Rev*. 2009;30(6):207-16.
- Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). Neonatal screening for early detection of hearing impairment: Executive summary of final report S05-01, Version 1.0. Institute for Quality and Efficiency in Health Care: Executive Summaries [Internet]. Cologne, Germany; 2007.
- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
- Mahoney TM, Eichwald JG. The ups and "downs" of high-risk hearing screening: The Utah statewide program. *Sem Hear*. 1987;8(2):155-63.
- Morton C, Nance W. Newborn hearing screening A silent revolution. *N Engl J Med*. 2006;354:2151-64.
- New York State Department of Health, Early Intervention Program. Clinical practice guideline: Report of the recommendations. Hearing loss, assessment and intervention for young children (age 0-3 years). New York State Department of Health Publication No. 4967. Albany, NY: NYS Department of Health; 2007.
- Prieve BA, Stevens F. The New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project: introduction and overview. *Ear Hear*. 2000;21:85-91.
- Trinidad-Ramos G, de Aguilar VA, Juadenes-Casaubon C, Nunez-Batalla F, Sequi-Canet J. Early hearing detection and intervention: 2010 CODEPEH recommendation. *Acta Otorrinolaringol España*. 2010;61(1):69-77.
- U.S. Preventive Services Task Force. Universal screening for hearing loss in newborns: Recommendation statement. *Pediatrics*. 2008;122:143-8.
- White K. Realities, myths, and challenges of newborn hearing screening in the United States. *Am J Audiol*. 1997;6(3):95-99.

- White KR, Behrens TR (ed). The Rhode island Hearing Assessment Project: Implications for universal newborn hearing screening. *Seminars in Hearing*. New York: Thieme Medical Publishers; 1993;14(1).
- World Health Organization. Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action. WHO Press; 2010.
- Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol*. 2000;20(8 pt 2 suppl 8):S132-7.

Epidemiología y prevalencia

- Barr B. Early detection of hearing impairment. En: Taylor IG, Markides A (ed). *Disorders of auditory function*. New York: Academic Press; 1980;III:33-42.
- Barsky FL, Sun S. Universal newborn hearing screenings: a three year experience. *Pediatrics*. 1997;99(6):1-5.
- Blanchfield B, Feldman J, Dunbar J, et al. The severely to profoundly hearing-impaired population in the United States: Prevalence estimates and demographics. *J Am Acad Audiol*. 2001;12(4):183-9.
- Centers for Disease Control and Prevention. Early hearing detection and intervention. Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies (DSHPSHWA) Data Summary: Reporting Year; 2004, Version E. 2004c. [CDC EHDI website]. http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/2004/Type_2004_Bilat_A_web.pdf.
- Centers for Disease Control and Prevention. Early hearing detection and intervention. Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies (DSHPSHWA) Estimated type and degree for cases of bilateral hearing loss; 2004, Version B. 2004b. [CDC EHDI Website] http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/2004/Type_2004_Bilat_A_web.pdf
- Centers for Disease Control and Prevention. Early hearing detection and intervention hearing screening and follow-up survey, Preliminary Summary of Estimated 2005 National EHDI Data: <http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/data.htm>
- Centers for Disease Control and Prevention. Early hearing detection and intervention hearing screening and follow-up survey, Preliminary Summary of Estimated 2006 National EHDI <http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/data.htm>.
- Davis AC, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: Factors relevant to planning of services. *Br J Audiol*. 1992;26:77-90.
- Downs MP. Return to the basics of infant screening. En: Gerber SE, Mencher GT (ed). *Early diagnosis of hearing loss*. New York: Grune & Stratton; 1978:129-53.
- Lundén C. Prevalence of hearing impairment among school children. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*. 1991;22:269-71.
- Sehlin P, Holmgren G, Zakrisson J. Incidence, prevalence and etiology of hearing impairment in children in the county of Vasterbotten, Sweden. *Scandinavian Audiology*. 1990;19:193-200.

Sorri M, Rantakallio P. Prevalence of hearing loss at the age of 15 in a birth cohort of 12,000 children from northern Finland. *Scandinavian Audiology*. 1985;14:203-7.

Etiología de la sordera infantil

Feinmesser M, Tell L, Levi H. Etiology of childhood deafness with reference to the group of unknown cause. *Audiology*. 1986;25:65-9.

Fitzaland RE. Identification of hearing loss in newborns: Results of eight years' experience with a high risk hearing register. *Volta Rev*. 1985;87:195-203.

Fortnum H, Davis A, Butler A, Stevens J. Health Service implications of changes in aetiology and referral patterns of hearing-impaired children in Trent 1985-1993. Nottingham, UK: Medical Research Council Institute of Hearing Research; December, 1996.

Fritsch MH, Sommer A. Handbook of congenital and early onset hearing loss. New York: Igaku-Shoin; 1991.

Gerber SR. Etiology and prevention of communicative disorders. London: Singular Publishing Group; 1998.

Gerber SE. Prevention: the etiology of communicative disorders in children. NJ: Prentice Hall; 1990.

Martin JA. Aetiological factors relating to childhood deafness in the European community. *Audiology*. 1982;21(2):149-58.

Evolución, objetivos y estrategias del TAN

Centers for Disease Control and Prevention. National EHDI goals. <http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/nationalgoals.htm>. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement. 1993;11:1-24.

Cox LC, Toro MR. Evolution of a universal infant hearing screening program in an inner city hospital. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol*. 2001;59(2):99-104.

Department of Education and Skills. Developing early intervention/support services for deaf children and their families: executive summary; 2007. Publication LEA/0068/2003. www.ndcs.org.uk/document.rm?id=3746

Elssmann SF, Matkin ND, Sabo MP. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J*. 1987;40(9):13-7.

Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear*. 2003;24:89-95.

Jackson CW. Family involvement in early intervention for children who are deaf or hard of hearing. *Ear Child Serv*. 2009;3(1):77-97.

Johnson JL, Kuntz NL, Sia CCJ, White KR. Newborn hearing screening in Hawaii. Unpublished manuscript. Honolulu, HI: Hawaii Department of Health, Zero-to-Three Program; 1997.

- Lin CY, Huang CH, Lin CY, Lin YH, Wu JL. Community-based newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol.* 2003;68(2):185-9.
- Merlin T, Hedayati H, Sullivan T, Buckley L, Newton S, Hodgkinson B, et al. Universal neonatal hearing screening. Adelaide: Adelaide Health Technology Assessment (AHTA), MSAC reference 17 Assessment Report; 2007.
- Owen M, Webb M, Evans K. Community based universal neonatal hearing screening by health visitors using otoacoustic emissions. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2001;84:F157-62.
- Parving A. Hearing disorders in childhood, some procedures for detection, identification and diagnostic evaluation. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1985;9:31-57.
- Patel H, Feldman M. Canadian Paediatric Society, Community Paediatrics Committee. Universal newborn hearing screening. *Paediatr Child Health.* 2011;16(5):301-5.
- Roush J (ed). A strategic analysis of state early hearing detection and intervention programs. *Volta Rev.* 2011;111(2):81-288.
- Russ SA, White K, Dougherty D, Forsman I. Newborn Hearing Screening in the United States: Historical Perspective and Future Directions. *Pediatrics.* 2010;126:S3-6.
- Watkin PM, Baldwin M, Laoide S. Parental suspicion and identification of hearing impairment. *Arch Dis Child.* 1980;65(8):846-50.
- Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. *Am Ann Deaf.* 1998;143(5):380-387.

Procedimientos con EOA, PEAA, PEATC y PEAE

- Abdala C, Oba S, Ramanathan R. Changes in the DP-gram during the preterm and early postnatal period. *Ear Hear.* 2008;29(4):512-23.
- Berruecos VP, Martínez RR. ABR/ASSR en el diagnóstico de neonatos identificados con EOA/AABR: Experiencias en México para la implantación coclear temprana. Buenos Aires: Rev Fed Arg Soc ORL (FASO). 2012;19(2):127-8.
- Dorn P, Piskorski M, Gorga M, et al. Predicting audiometric status from distortion product otoacoustic emissions using multivariate analyses. *Ear Hear.* 1999;20(2):149-63.
- Eiserman W, Hartel D, Shisler L, Buhmann J, White KR, Foust, T. Using otoacoustic emissions to screen for hearing loss in early childhood care settings. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:475-82.
- Gaskill SA, Brown AM. Comparing the level of the acoustic distortion product 2f1-f2 with behavioral threshold audiograms from normal-hearing and hearing-impaired ears. *Br J Audiol.* 1993;27:397-407.
- Gorga M, Dierking D, Johnson T, et al. A validation and potential clinical application of multivariate analyses of distortion product otoacoustic emission data. *Ear Hear.* 2005;26(6):593-607.
- Gorga M, Neely S, Bergman B, et al. A comparison of transient-evoked and distortion product otoacoustic emissions in normal-hearing and hearing-impaired subjects. *J Acoust Soc Am.* 1993;94:2639-48.

- Gorga M, Neely S, Bergman B, et al. Otoacoustic emissions from normal-hearing and hearing-impaired subjects: Distortion product responses. *J Acoust Soc Am.* 1993;93:2050-60.
- Gorga M, Neely S, Dorn P. Distortion product otoacoustic emission test performance for a priori criteria and for multifrequency audiometric standards. *Ear Hear.* 1999;20(4):345-62.
- Gorga M, Neely S, Olrich B, et al. From laboratory to clinic: A large scale Study of distortion product otoacoustic emissions in ears with normal hearing and ears with hearing loss. *Ear Hear.* 1997;18(6):440-55.
- Gorga M, Norton S, Sininger Y, Cone-Wesson B, Folsom R, Vohr B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: distortion product otoacoustic emissions during the perinatal period. *Ear Hear.* 2000;21(5):400-24.
- Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: Development and validation. *Am J Audiol.* 1995;4(2):6-14.
- Hussain DM, Gorga MP, Neely ST, Keefe DH, Peters J. Transient evoked otoacoustic emissions in patients with normal hearing and in patients with hearing loss. *Ear Hear.* 1998;19(6):434-49.
- Kennedy CR, Kimm L, Dees DC, Evans PIP, Hunter M, Lenton S, et al. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Arch Dis Child.* 1991;66:1124-9.
- Kim D, Paparello J, Jung M, et al. Distortion product otoacoustic emission test of sensorineural hearing loss: performance regarding sensitivity, specificity and receiver operating characteristics. *Acta Otolaryngol.* 1996;116(1):3-11.
- Kok MR, van Zanten GA, Brocaar MP, Wallenburg HC. Click-evoked oto-acoustic emissions in 1036 ears of healthy newborns. *Audiology.* 1993;32(4):213-24.
- Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: Evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear.* 2000;21(5): 508-28.
- Plinkert PK, Sesterhenn G, Arold R, Zenner HP. Evaluation of otoacoustic emissions in high-risk infants by using an easy and rapid objective auditory screening method. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1990;247:356-60.
- Prieve BA, Fitzgerald TS, Schulte LE, Kemp DT. Basic characteristics of distortion product otoacoustic emissions in infants and children. *J Acoust Soc Am.* 1997;102(5):2871-9.
- Turchetta R, Orlando MP, Cammeresi MG, Altissimi G, Celani T, Mazzei F, et al. Modifications of auditory brainstem responses (ABR): Observations in full-term and pre-term newborns. *J Mat Fetal Neo Med.* 2012;8:1342-7.
- White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: Results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. *Sem Hear.* 1993;14(1):18-29.

Utilidad y eficacia de programas de TAN

- Alberti PW, Hyde ML, Riko K, Corbin H, Abramovich S. An evaluation of BERA for hearing screening in high-risk neonates. *Laryngoscope*. 1983;93:1115-21.
- Barringer DG, Mauk GW. Survey of parents' perceptions regarding hospital-based newborn hearing screening. *Audiology Today*. 1997;9(1):18-9.
- Becker S. Initial concern and action in the detection and diagnosis of a hearing impairment in a child. *Volta Rev* (February-March). 1976:105-15.
- Clayton EW. Screening and treatment of newborns. *Houst Law Rev*. 1992;29(1):85-148.
- Coplan J, et al. Validation of an early milestone scale in a high-risk population. *Pediatrics*. 1982;70:77-83.
- Davis JM, Elfenbein J, Schum R, Bentler RA. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational, and psychosocial behavior of children. *J Speech Hear Disord*. 1986;51(1):53-62.
- Feldman W. How serious are the adverse effects of screening? *J Gen Inter Med*. 1990 Sep/Oct;5(suppl):550-3.
- Fria TJ. Identification of congenital hearing loss with the auditory brainstem response. En: Jacobson JT (ed). *The auditory brainstem response*. San Diego, CA: College-Hill Press; 1985:317-36.
- Fyro K, Bodegard G. Four-year follow-up of psychological reactions to false positive screening tests for congenital hypothyroidism. *Acta Paediatr Scand*. 1987;76(1):107-14.
- Goldstein R, Tait C. Critique of neonatal hearing evaluation. *J Speech Hear Disord*. 1971;36(1):3-18.
- Gorga M, Stover L, Neely, et al. The use of cumulative distributions to determine critical values and levels of confidence for clinical distortion product otoacoustic emission measurements. *J Acoust Soc Am*. 1996;100:968-77.
- Gravel J, White K, Johnson J, et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: results of visual reinforcement audiometry. *Am J Audiol*. 2005;14(2):S200-16.
- Gravel JS, White KR, Johnson JL, Widen JE, Vohr BR, James M, et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: Recommendations for policy, practice, and research. *Am J Audiol*. 2005;14(2):S217-28.
- Hyde ML, Riko K, Malizia K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 1990;1:59-66.
- Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear*. 1991;12(5):312-9.
- Maxon AB, White KR, Culpepper B, Vohr BR. Maintaining acceptably low referral rates in TEOAE-based newborn hearing screening programs. *J Commun Disord*. 1997:457-75.

- McClelland RJ, Watson DR, Lawless V, Houston HG, Adams D. Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high-risk neonates. *Br Med J.* 1992;304:806-9.
- Murray A, Javel E, Watson C. Prognostic validity of auditory brainstem evoked response screening in newborn infants. *Am J Otolaryngol.* 1985;6:120-31.
- Parving A, Salomon G. The effect of neonatal universal hearing screening in a health surveillance perspective - a controlled study of two health authority districts. *Audiology.* 1996;35:158-68.
- Sind S, Davis A. Outcomes for children with permanent hearing impairment. En: Seewals R (ed). *A Sound Foundation through Early Amplification: Proceedings of an International Conference; Phonak, AG: Stafa Switzerland; 2000:199-212.*
- Sorenson JR, Levy HL, Mangione TW, Sepe SJ. Parental response to repeat testing of infants with "false-positive" results in newborn screening program. *Pediatrics.* 1984;73(2):183-7.
- Stover L, Gorga M, Neely S, et al. Toward optimizing the clinical utility of distortion product otoacoustic emission measurements. *J Acoust Soc Am.* 1996;100(2):956-67.
- Stredler-Brown A, Arehart K. Universal newborn hearing screening: impact on early intervention services. *Volta Rev.* 2000;100(5):85-117.
- Tluczek A, Mischler EH, Farrell PM, Fost N, Peterson NM, Carey P, et al. Parents' knowledge of neonatal screening and response to false-positive cystic fibrosis testing. *J Dev Behav Pediatr.* 1992;13(3):181-6.
- Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics.* 2006;117; e887-93.
- Watkin PM, Beckman A, Baldwin M. The views of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening. *Br J Audiol.* 1995;29:259-62.
- Welch D, Greville KA, Thorne PR, Purdy SC. Influence of acquisition parameters on the measurement of click evoked otoacoustic emissions in neonates in a hospital environment. *Audiology.* 1996;35(3):143-57.
- White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol.* 1994;29:203-17.
- Wolff R, Hommerich J, Riemsma R, Antes G, Lange S, Kleijnen J. Hearing screening in newborns: Systematic review of accuracy, effectiveness, and effects of interventions after screening. *Arch Dis Child.* 2010;95(2):130-5.

Seguimiento

- Berruecos VP, Martinez RR. Usefulness of ABR/ASSR in neonates after his OAE/AABR screening procedures. *ORL Przeglad Klyniczny.* 2010;9:14.
- Beswick R, Driscoll C, Kei J. Monitoring for postnatal hearing loss using risk factors: A systematic literature review. *Ear Hear.* 2012;33:746-56.

- Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positives in Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics*. 2000;106(1):e7-12.
- Feinmesser M, Tell L, Levi H. Follow-up of 40,000 infants screened for hearing defect. *Audiology*. 1982;21:197-203.
- Gaffney M, Green DR, Gaffney C. Newborn hearing screening and follow-up: are children receiving recommended services? *Public Health Reports*. 2010;125:199-207.
- Harlor Jr ADB, Bower C. Hearing assessment in infants and children: Recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009;124(4):1252-63.
- Johnson J, White K, Widen J, Gravel J, James M, Kennalley T, et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics*. 2005;116(3):663-72.
- Nelson H, Bougatsos C, Nygren N. Universal newborn hearing screening: Systematic review to update the 2001 U.S. Preventive Services Task Force recommendation. *Pediatrics*. 2008;122:e266-76.
- Pappas DB, Schaibly M. A two-year diagnostic report on bilateral sensorineural hearing loss in infants and children. *Am J Otology*. 1984;5(5):339-42.
- Russ SA, Hanna D, DesGeorges J, Forsman I. Improving follow-up to newborn hearing screening: A learning-collaborative experience. *Pediatrics*. 2010;126:S59-S69.
- Wood S, Foley R, Minchom S, Parker G, Robertson H, Sirimanna T. Newborn hearing screening and assessment: Guidelines for surveillance and audiologic monitoring of infants and children following the newborn hearing screen. En: Sutton G (ed). England: National health service antenatal and newborn screening programmes; 2010.

Financiamiento y costo-beneficio

- Brauer C, Neumann PJ, Rosen AB. Trends in cost effectiveness analysis in orthopedic surgery. *Clin Orthop Relat Res*. 2007;457:42-8.
- Clarcq J, Walter G. Supplemental security income payments made to young adults who are Deaf and hard of hearing. *JADARA*. 1998;31(23):1-9.
- Gorga M, Neely S. Cost-effectiveness and test-performance factors in relation to universal newborn hearing screening. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:103-8.
- Gorga M, Preissler K, Simmons J, et al. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol*. 2001;12:101-12.
- Grosse S, Ross D. Cost savings from universal newborn hearing screening, Letter to the Editor. *Pediatrics*. 2008;118(2):844-5.
- Grosse S. The costs and benefits of universal newborn hearing screening. Alexandria, VA: Paper presented to the Joint Committee on Infant Hearing; September, 1997.

- Grosse SD, Ross DS. Cost savings from universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2006;118:844-5.
- Johnson JL, Mauk GW, Takekawa KM, Simon PR, Sia CCJ, Blackwell PM. Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities. *Sem Hear*. 1993;14(1):105-19.
- Johnson K, Lloyd-Puryear MA, Mann MY, Ramos LR, Therrell BL. Financing state newborn screening programs: Sources and uses of funds. *Pediatrics*. 2006;117(5, Pt. 2):S270-9.
- Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2000 May;154(5):484-8.
- Keren R, Helfand M, Homer C, et al. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;110:855-64.
- Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using TEOAE. *J Am Acad Audiology*. 1995;6:271-7.
- Mohr P, Feldman J, Dunbar J, et al. The societal costs of severe to profound hearing loss in the United States. *Int J Technol Assess Health Care*. 2000;16:1120-35.
- O'Neill C, O'Donoghue G, Archbold S, et al. A cost-utility analysis of pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope*. 2000;110:156-60.
- Porter HL, Neely ST, Gorga MP. Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria. *Ear Hear*. 2009;30(4):447-57.
- Schroeder L, Petros S, Kennedy C, et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics*. 2006;117:1101-12.
- Stevens JC, Hall DM, Davis A, Davies CM, Dixon S. The costs of early hearing screening in England and Wales. Unpublished manuscript. Sheffield, England: Royal Hallamshire Hospital; 1997.
- Vohr B, Oh W, Stewart E, et al. Comparison of costs and referral rates of three universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr*. 2001;139(2):238-44.
- Weirather Y, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N. Cost analysis of TEOAE-based universal newborn hearing screening. *J Commun Disord*. 1997;30(6):447-93.
- Winkelmayer WC, Cohen D, Berger M, et al. Comparing cost-utility analyses in cardiovascular medicine. En: Weintraub WS (ed). *Cardiovascular health care economics*. Totowa, NJ: Humana Press; 2003:329-56.

Educación, capacitación y trabajo multidisciplinario

- Beauchaine K, Hoffman J. Adding pediatrics to your audiology practice; 2008 [Web/telephone seminar.] ASHA Professional Development program available through July 24, 2009, from www.asha.org
- Berg AL, Prieve BA, Serpanos YC, Wheaton MA. Hearing screening in a well-infant nursery: profile of automated ABR-fail/OAE-pass. *Pediatrics*. 2011;127(2):269-75.

- Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics*. 2005;116(4):933-8.
- Berruecos VP. Audiological medicine and hearing health awareness in Mexico: The threshold of change; 2010. Website: Panamerican Society of Audiology (Reports). www.pasaudi.org.
- Berruecos VP. Basic audiology for medical students. *Audiological Medicine*. Original article. ISSN 1651-3835 Online. DOI: 10.3109/1651386X.2010.499708. *Informa Healthcare, Taylor & Francis*; 2010:1-6.
- Daemers K, Dirckx J, Van Driessche K, Somers T, Offeciens FE, Govaerts PJ. Neonatal hearing screening with otoacoustic emissions: an evaluation. *Acta Oto-rhino-laryngologica Belg*. 1996;50:203-9.
- Health Resources and Services Administration. Enhancing communication: Improving care for infants with hearing loss. Washington, DC: U.S. Department of Health and Human Services; 2009.
- Huynh MT, Pollack RA, Cunningham RAJ. Universal newborn hearing screening: feasibility in a community hospital. *J Fam Prac*. 1996;42(5):487-90.
- López VM, Berruecos VP, Lopez LE, Cacho SJ. Attitudes and basic knowledge towards hearing loss among medical doctors selected to initiate a residency in Mexico. *Int J Audiology*. 2009;48(3):101-7.
- Maxon AB, White KR, Culpepper B, Vohr BR. Maintaining acceptably low referral rates in TEOAE-based newborn hearing screening programs. *J Commun Disord*. 1997:457-75.
- Proctor R, Niemeyer JA, Compton MV. Training needs of early intervention personnel working with infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev*. 2005;105(2):113-28.
- Watkin PM, Baldwin M, Laoide S. Parental suspicion and identification of hearing impairment. *Arch Dis Child*. 1990;65:846-50.
- Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child*. 1996;74:F16-F25.

Beneficios de la identificación, el diagnóstico y la intervención tempranos

- Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Sem Hear*. 1995;16(2):124-39.
- Baca RA. Longitudinal study of language growth of young children with hearing impairment [doctoral thesis]. Boulder, CO: University of Colorado; 2009.
- Clark TC. Language development through home intervention for infant hearing-impaired children. Unpublished doctoral dissertation, University of North Carolina, Chapel Hill. (University Microfilms International. 1979; 80-13, 924).

- Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med.* 2006; 354(20):2131-41.
- Levitt H, McGarr NS, Geffner D. Development of language and communication skills in hearing-impaired children. ASHA Monographs Number 26. Rockville, MD: American Speech-Language-Hearing Association; 1987.
- Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol.* 1986;20:165-8.
- Moeller MP. Current state of knowledge: psychosocial development in children with hearing impairment. *Ear Hear.* 2007;28:729-39.
- Moeller MP. Early intervention and language development in children who are Deaf and hard of hearing. *Pediatrics.* 2000;106(3):E43.
- Nittrouer S, Burton L. The role of early language experience in the development of speech perception and language processing abilities in children with hearing loss. *Volta Rev.* 2001;103(1):5-37.
- Northern JL, Downs MP. *Hearing in children.* 3rd ed. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 1984.
- Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear.* 2002;23(6):532-9.
- Sharma A, Dorman MF. Central auditory development in children with cochlear implants: clinical implications. *Adv Otorhinolaryngol.* 2006;64:66-88.
- Strong CJ, Clark TC, Johnson D, Watkins S, Barringer DG, Walden BE. SKI*HI home-based programming for children who are deaf or hard of hearing: Recent research findings. *Infant-Toddler Intervention.* 1994;4(1):25-36.
- Strong CJ, Clark TC, Walden BE. The relationship of hearing-loss severity to demographic, age, treatment, and intervention-effectiveness variables. *Ear Hear.* 1994;15:126-37.
- Traxler CB. Measuring up to performance standards in reading and mathematics: Achievement of selected deaf and hard-of hearing students in the national norming of the 9th Edition Stanford Achievement Test. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2000;5:337-48.
- Watkins S. Long term effects of home intervention with hearing-impaired children. *Am Ann Deaf.* 1987;132:267-71.
- Yoshinaga-Itano C, Abdala UC. Early identification and social-emotional factors of children with hearing loss and children screened for hearing loss. En: Kurtzer-White E, Luterman D (ed). *Early childhood deafness.* Baltimore, Md: York Press Inc.; 2001:13-28.
- Yoshinaga-Itano C, Baca RL, Sedey AL. Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. *Otol Neurotol.* 2010;31(8):1268-74.

- Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Apuzzo M, Carey A, Day D, Coulter D. The effect of early identification on the development of deaf and hard-of-hearing infants and toddlers. Paper presented at the Joint Committee on Infant Hearing Meeting, Austin, TX; July 1996.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102(5):1161-71.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL. Early speech development in children who are deaf or hard of hearing: interrelationships with language and hearing. *Volta Rev*. 2000;100(5):181-211.
- Yoshinaga-Itano C. Early identification, communication modality and the development of speech and spoken language skills: patterns and considerations. En: Marschark M, Spencer PE (ed). *Advances in the Spoken Language of Deaf and Hard-of-Hearing Children*. New York: Oxford University Press; 2006:298-327.
- Yoshinaga-Itano C. Early Intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Mental Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:252-66.

Glosario de términos y acrónimos

Términos	Definición	Nombre o siglas	
		Español	Inglés
Alto riesgo	Se refiere a las causas o circunstancias que condicionan con mayor frecuencia los problemas de audición. Una lista de alto riesgo acepta 10 causas relevantes bien establecidas en la práctica audiológica	AR	HR
Anacusia	Sinónimo de “sordera”, es la condición en la que el promedio de los umbrales en las frecuencias del lenguaje en el audiograma (0.5-3.0 kHz) rebasa la llamada “Frontera de Davis-Fowler” en el nivel de 90 dB HL ISO	Anacusia	Deafness
Audiología	Ciencia médica que, asociada con la foniatría y la otoneurología, estudia la audición normal y patológica, el impacto de su disminución o ausencia, la morfofisiología del sistema auditivo, su patología y que lleva a cabo los procedimientos para diagnosticar, pronosticar y resolver los problemas que se presentan en su campo y que se asocian con trastornos de voz, lenguaje y equilibrio. Mantiene relaciones multidisciplinarias con la física y la acústica, las matemáticas, la estadística, la lingüística, la psicología, la pedagogía y la sociología, además de las especialidades médicas en las que se presentan problemas de comunicación lingüística	Audiología	Audiology
Audiometría tonal	Procedimiento para medir la audición por medio de tonos puros, con auriculares o vibradores óseos, en cámara sonoamortiguada, para determinar los umbrales por vías aérea u ósea	AT	PTA: siglas que también se refiere en inglés a <i>Pure Tone Average</i> o promedio de audición con tonos puros
Auxiliares auditivos	Prótesis electroacústicas que amplifican analógicamente o digitalmente los sonidos para compensar algunos tipos de pérdidas auditivas	AA	HA

continuación

Términos	Definición	Nombre o siglas	
		Español	Inglés
Debilidad auditiva	Pérdida de la audición cuando el promedio de las frecuencias del lenguaje en el audiograma (0.5-3.0 kHz) se encuentra entre 20 y 90 dB HL ISO. Entre 20 y 40, se consideran dos grupos de debilidad auditiva superficial (DAS, a/b); entre 41 y 70, tres grupos de debilidad auditiva media (DAM a/b/c) y entre 71 y 90, dos grupos de debilidad auditiva profunda (DAP a/b) Para los promedios superiores a 90 dB, se considera la clasificación de anacusia o sordera. La traducción literal de la terminología sajona se presta a confusiones semánticas en español	DA DAS DAM DAP	HL <i>Mild</i> <i>Moderate</i> <i>Severe</i> <i>Profound</i> En inglés, <i>Profound</i> es equivalente a <i>Deafness</i>
172 Emisiones otoacústicas	Sonidos registrables que son generados por las estructuras del oído interno normal, que no se obtienen en casos de patología del sistema auditivo periférico. Pueden ser espontáneas o evocadas por estímulos acústicos transitorios o por estímulos que son productos de distorsión	EOA EOAE EOAT EOAPD	OEA SOAE TEOAE DPOAE
Hipoacusia	Pérdida parcial de la audición, que puede ser superficial, media o profunda y que es sinónimo de debilidad auditiva	Hipoacusia (ver acrónimos en "Debilidad auditiva")	HL
Impedanciometría	Conjunto de técnicas audiológicas que permiten conocer el estado funcional del oído externo, medio e interno, además de las porciones periféricas del sistema neural auditivo, y delimitar el grado, la localización y el tipo de muchos problemas ligados al aparato receptor periférico de la audición	IMP	IMP
Implante coclear	Dispositivo electrónico cuyo diseño tiene componentes externos que reciben y procesan electrónica y digitalmente los sonidos, para transmitirlos a los componentes internos que se colocan de manera quirúrgica en el oído interno. Las señales que captan las fibras del nervio auditivo son transmitidas por la vía auditiva a la corteza cerebral, con lo que se devuelve la función sensorial	IC	CI
Lenguaje oral	Máxima expresión de la capacidad cerebral del humano y característica exclusiva de la especie, que constituye el principal resultado fisiológico de la función auditiva. Con la audición el lenguaje se recibe y se procesa, para determinar la estructuración del propio lenguaje expresivo	LO	<i>Speech-Language</i>
Lenguaje escrito	Segundo gran código comunicativo lingüístico del que se apropia el humano, gracias al código oral previamente adquirido y que abre las puertas del aprendizaje, la ciencia y la cultura	LE	<i>Written Language</i>

continúa

continuación

Términos	Definición	Nombre o siglas	
		Español	Inglés
Neonatos	Se consideran en esta categoría los menores que tienen entre 0 y 27 días de edad	RN o neonatos	<i>Neonates o newborn</i>
Potenciales evocados auditivos	Actividad bioeléctrica que se genera en diferentes niveles de la vía auditiva y que puede registrarse de manera automatizada (A), a partir de las respuestas del tallo cerebral (TC) o por medio de respuestas de estado estable (EE). La intensidad de los estímulos con los que se obtienen las respuestas, determina la normalidad o el grado de pérdida auditiva y el nivel afectado	PEAA PEATC PEAEE	AABR ABR SSABR
Prevención	Procedimientos que permiten en tres niveles (primaria, secundaria o terciaria) evitar, disminuir o eliminar las denominadas 4 "D" relacionadas con cualquier daño patológico: daño, disfunción, discapacidad o desventaja.	PP PS PT	<i>Primary, Secondary or Tertiary Prevention</i>
Terapia auditivoverbal	La TAV es una filosofía y un conjunto de técnicas, métodos y estrategias que se asocian con el moderno desarrollo tecnológico, que incluye la guía, la terapia, la educación y el apoyo a los familiares y a quienes usan AA o IC, para que con la fundamental participación de los padres y familiares, puedan aprender a escuchar y hablar, adquirir competencia conversacional y asistir a un sistema escolar normal, para aspirar a una educación sin límites y a la eliminación de cualquier barrera social a lo largo de su vida	TAV	AVT

Siglas y acrónimos

AA	auxiliares auditivos
AGB	Alexander Graham Bell Association for the Deaf
AR	ausencia de respuestas o alto riesgo
ASHA	American Speech and Hearing-Language Association
AT	audiometría tonal
CONADIS	Consejo Nacional para las Personas con Discapacidad, Secretaría de Salud
DA	debilidad auditiva o hipoacusia (DAS, DAM o DAP: superficial, media o profunda)
dB	decibeles
EOA	emisiones otoacústicas (ver “Acrónimos” de sus diferentes tipos)
HAE	Hospitales de Alta Especialidad
IC	implante coclear
IMP	impedanciometría
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social
INS	Institutos Nacionales de Salud
ISA	International Society of Audiology
ISSSTE	Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
LO	lenguaje oral
LE	lenguaje escrito
MDP	millones de pesos
MT	membrana timpánica
OD	oído derecho
OI	oído izquierdo
PASA	Pan American Society of Audiology
PEAA	potenciales evocados auditivos automatizados
PEAEE	potenciales evocados auditivos de estado estable
PEATC	potenciales evocados auditivos de tallo cerebral

PPA	promedio de pérdida auditiva (de los umbrales obtenidos en 0.5, 1.0, 2.0 y 3.0 kHz) (PTA o <i>Pure Tone Average</i> , en inglés)
RAE	Real Academia Española
RC	reflejos condicionados
RN	recién nacidos-neonatos
ROC	reflejos de orientación condicionada (COR, en inglés)
SES	servicios estatales de salud
SS	Secretaría de Salud
TAN	tamiz auditivo neonatal (NHS, en inglés)
TANIT	tamiz auditivo neonatal e intervención temprana (EHDI, en inglés)
TP	tonos puros
TAV	terapia auditivoverbal
VA	vía aérea
VO	vía ósea

ÍNDICE

La letra *c* refiere a cuadros; la *f* a figuras.

A

- AA. Véase auxiliar(es) auditivo(s)
- accesibilidad a la tecnología para el diagnóstico, 55
- acciones para el desarrollo de programas de TAN, 83
 - Comité Conjunto sobre Audición Infantil, 83
 - Consenso Latinoamericano sobre Tamiz Auditivo Neonatal, 97-100
 - inicio, evolución y estado actual del Programa Nacional de TANIT, 92-97
 - Modelo del Hospital General de México, 87-90
 - Programa Nacional de TANIT, 92
- administración de medicamentos ototóxicos, 31, 31 *c*
- amenazas del Programa Nacional de TANIT, 107
- anacusia, 20, 32, 49, 50, 64, 67, 88, 143,
- anoxia o hipoxia neonatal, 26
- aspectos epidemiológicos, 37
 - causas hereditarias, 41
 - clasificación de la discapacidad para oír, 41
 - estudios en población con riesgos alto y bajo para afección auditiva, 41
 - factores hereditarios, 43
 - hipoacusia en México, 41-43
 - hipoacusia en el mundo, 37-40
 - infección por citomegalovirus, 41
 - mayor prevalencia de discapacidad auditiva, 41
 - XII Censo General de Población y Vivienda 2000, 41
- aspectos generales del tamiz auditivo neonatal, 127
- audición periférica, 3
- auxiliar(es) auditivo(s), 114 *c*, 119, 131, 146, 148, 153, 155, 171 *c*

B

base de evaluación, reflejos de orientación condicionados, 8
beneficio de grupos vulnerables, atención médica como, 71
beneficios de la identificación, diagnóstico e intervención tempranas, 169
barrera, proteínas como mecanismo de, 16
basolateral, membrana, 16

C

capacitación de personal, 121
 desarrollo del curso de, 122-125
 en TAN en hospitales, 123
 médicos generales y especialistas relacionados con el problema, 125
 Programa Nacional de Capacitación para el TANIT, 121
características externas del Programa Nacional de TANIT, 107
 oportunidades, 110
 amenazas, 111
 análisis FODA del Programa Nacional de TANIT, 113
características internas del Programa Nacional de TANIT, 107
 debilidades, 108-110
 fortalezas, 108
carencia de conocimientos y de formación de recursos humanos, 56
causas hereditarias de la hipoacusia en México, 41
Censo General de Población y Vivienda 2000, 41
citoesqueleto celular, 17
citomegalovirus, 27
 e hipoacusia congénita, 40
clasificación de la discapacidad para oír, 41
Comité Conjunto sobre Audición Infantil, 83
Consenso Latinoamericano sobre Tamiz Auditivo Neonatal, 97-100
 compromisos éticos, educativos, profesionales e institucionales, 104
justificación del TAN, 101
 metodología de trabajo, 98
 y evaluación de resultados, 103
 objetivos, indicadores y metas, 102
 principios básicos, 100
 resultados y conclusiones, 99

seguimiento, 104
costo-beneficio de la identificación, el diagnóstico y la intervención, 56

D

debilidad auditiva. Véase hipoacusia
debilidades del Programa Nacional de TANIT, 107
diagnóstico temprano de la hipoacusia, 70

E

edad de la intervención, 53
educación para la prevención, 115
 niveles de prevención, 118
 padres de familia, 115
 políticos, legisladores y prensa, 120
 profesionales de la salud, 118-120
 público en general, 116-118
emisiones otoacústicas (EOA), 9, 32, 55, 56, 66, 84, 93, 109, 110,
 130, 132, 146, 147, 172 c
entorno psicoacústico, 1
 estímulos acústicos, 2-4
 niveles de la audición, 2
EOA. Véase emisiones otoacústicas
epidemiología y prevalencia, 118, 124, 150
equilibrio endolinfático y proteínas, 15
estudios en población con riesgos alto y bajo para afección auditiva, 41
etiología de la sordera en neonatos, 13
 entorno psicoacústico, 13
 epidemiología de la sordera genética, 18
 factores genéticos, 14
 factores pre y perinatales, 25
 fisiopatología de la sordera de origen genético, 15
 infecciones posnatales, 29
 sordera sindrómica, 22
evaluación de los programas de TAN, 127
 detección complementaria de la etiología de la sordera
 congénita, 131
 estudio de estrategias para el establecimiento de diagnóstico
 y pronóstico, 134
 identificación de infección por citomegalovirus, 133
 identificación de mutaciones genéticas, 131

F

- factores de riesgo que incrementan la ototoxicidad, 32 c
- factores genéticos, 14
 - formas de transmisión de la sordera no sindrómica, 14
- factores hereditarios de la hipoacusia en México, 43
- factores pre y perinatales, 26
 - anoxia o hipoxia neonatal, 27
 - citomegalovirus, 28
 - hiperbilirrubinemia, 27
 - infecciones perinatales, 28
 - internamiento en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, 27
 - prematuridad, 26
 - rubéola, 29
 - sífilis, 28
 - toxoplasmosis, 29
 - virus del herpes tipos 1 y 2, 28
- falta de acceso a fuentes laborales adecuadas, 152
- financiamiento, costo-beneficio, 154
- fisiopatología de la sordera de origen genético, 14, 76
 - citoesqueleto celular, 16
 - genes mitocondriales, 18
 - membrana y proteínas importantes para el equilibrio endolinfático, 14
 - moléculas estructurales del órgano de Corti y de la matriz extracelular, 16
 - proteínas involucradas en otros procesos celulares, 17
- FODA, análisis, en el Programa Nacional de TANIT, 108
- formación adecuada de recursos humanos, 56
- formas de hipoacusia, 15
- fortalezas del Programa Nacional de TANIT, 107
- fracturas del hueso temporal, 31

G

- genes e hipoacusia, 70
 - gen conexina 26 (Cx26) e hipoacusia, 20
- genes mitocondriales, 18

H

- hiperbilirrubinemia, 27
- hipoacusia, 17, 25, 32, 38, 38 c, 50, 61, 66, 69, 76, 78, 90, 114, 117, 127-132, 134, 139, 141-143, 145, 153, 171, 175 c

autosómica dominante no sindrómica, 19
autosómica recesiva, 19
auxiliares auditivos, 80
bilateral, 70
como deficiencia sensorial más frecuente en el humano, 37
congénita, 18, 19
congénita relacionada con la infección por citomegalovirus, 40
de inicio temprano, 19
de manifestación tardía, 28
de origen desconocido, 33
debilidad auditiva, 48
diagnosticada al nacer o en la primera infancia, 20
diagnóstico temprano, 70
en el mundo, 37
estudios sobre la prevalencia de, 42
factores de riesgo, 40, 65
formación adecuada de recursos humanos, 56
formas, 15
hereditaria prelingüística, 19
identificación de probables problemas auditivos profundos/
 anacusia, 88 c
implantes cocleares, 60
infantil, 70
media, 23
medidas de prevención, 10
neonatal, 65
neurosensorial congénita, 65, 70
neurosensorial no sindrómica, 20
no sindrómica, 14, 19
patologías de riesgo perinatal, 26 c
permanente, 64
profunda, 7, 23, 47, 51, 70, 96
progresiva, 23,
prótesis auditivas, 60
que condiciona discapacidad, 37
resultado positivo en el programa de tamiz universal, 40
sensorial congénita, 19
sensorineural, 43
sensorineural bilateral, 40
síndrome de Usher, 84

- síndrome de Waardenburg, 84
 - SLC26A4 asociada con el síndrome de Pendred, 24
 - sordera congénita, 64
 - sospecha de, 92
 - súbita de inicio tardío, 28
 - superficial, 23
 - temprana, endémica, 37
 - unilateral, 70
 - y genes, 70
 - y mutaciones en los genes mitocondriales, 24
 - hipoacusia diagnosticada al nacer o en la primera infancia, 20
 - superficial, 20
 - media, 20
 - profunda, 20, 70
 - sin ningún otro problema médico (no sindrómica), 20
 - hipoacusia en México, 41-43
 - causas hereditarias, 41
 - clasificación de la discapacidad para oír, 41
 - estudios en población con riesgos alto y bajo para afección auditiva, 41
 - factores hereditarios, 43
 - infección por citomegalovirus, 41
 - mayor prevalencia de discapacidad auditiva en México, 41
 - XII Censo General de Población y Vivienda 2000, 41
 - hipoacusia en el mundo, 37-40
 - consideraciones de la OMS, 37
 - población mundial con hipoacusia que condiciona discapacidad, 37
 - temprana endémica, 37
 - prevalencia por regiones del mundo, 37 c
 - etiología más frecuente, 37
 - prevalencia de las diferentes causas de hipoacusia congénita, 39
 - hipoacusia sensorineural bilateral, 40
 - hipoacusia temprana, endémica, 37
- I**
- identificación de probables problemas auditivos, 88
 - anacusia, 88 c
 - en los neonatos, 5
 - profundos, 88 c
 - impacto de la sordera, 4
 - desconexión de la familia y la sociedad, 4

- lectura y escritura, 4
- lenguaje oral como distintivo del humano, 4
- implantes cocleares, 60
- importancia de la audición, 1
 - dimensión espacial, 2
 - estímulos ambientales, 1
 - relación con el medio, 1
 - versus* dimensión temporal de la vista, 2
 - y consecuencias de la sordera, 1, 54, 61, 102
- importancia de la prevención, 52
- infección por citomegalovirus, 41
- infecciones del oído medio, 29
- infecciones perinatales, 28
- infecciones posnatales, 29
 - administración de medicamentos ototóxicos, 30
 - fracturas del hueso temporal, 31
 - infecciones del oído medio, 30
 - malformación congénita de estructuras del receptor auditivo periférico, 32
 - neuroinfecciones, 30
 - sordera congénita de origen desconocido, 32
- inicio, evolución y estado actual del Programa Nacional de TANIT, 92-97
- internamiento en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, 27
- investigación básica, genética, psicoacústica, electrofisiológica y clínica, 127
 - detección complementaria de la etiología de la sordera congénita, 131
 - estudio de estrategias, para diagnóstico y pronóstico, 134
 - evaluación de los programas de TAN, 127
 - e. del desempeño, 128-131
 - e. económica, 128
 - identificación de infección por citomegalovirus, 133
 - i. de mutaciones genéticas, 131
- investigación sobre la implementación del TAN universal, 127-137
 - básica, 127
 - clínica, 127, 133, 153
 - electrofisiológica, 127, 146, 148, 153, 171
 - genética, 131
 - psicoacústica, 127, 131, 153

J
 justificación de los programas de TANIT, 50
 accesibilidad a la tecnología para el diagnóstico, 55
 carencia de conocimientos y de adecuada formación de
 recursos humanos, 56
 costo-beneficio de la identificación, el diagnóstico y la
 intervención, 56
 importancia de la prevención, 52
 plasticidad cerebral, potencial de desarrollo lingüístico y edad
 de la intervención, 53
 prevalencia de la hipoacusia y la anacusia, 50
 repercusiones de la sordera en el lenguaje oral y escrito, 53

L
 legislación en México, 71
 Ley General de Salud, 71
 Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012, 79
 Recomendaciones de los Institutos Nacionales de la Salud
 de Estados Unidos, 79
 reglamento de la Ley General para la Inclusión de las
 Personas con Discapacidad, 77
 Reglas de Operación del Programa Seguro Médico Siglo XXI, 76
 legislación internacional, 63-66
 leyes, iniciativas y programas relativos a la identificación
 de la hipoacusia en los neonatos, 66
 Reglamento de la Ley general para la inclusión de las
 personas con discapacidad, 77
 recomendaciones de los Institutos Nacionales de la Salud
 de Estados Unidos, 79
 lenguaje escrito y sordera, 53
 lenguaje oral y sordera, 53
 leyes, iniciativas y programas relativos a la identificación de la
 hipoacusia en los neonatos, 66
 Asamblea Mundial de la Salud, 66
 Grupo de Trabajo de Servicios Preventivos de Estados Unidos, 68
 Organización de las Naciones Unidas, 67
 Organización Mundial de la Salud, 67
 Programa de TAN en el Reino Unido, 68
 programas de tamiz, en algunos países europeos, 69
 en Asia Sudoriental, 69
 en otros países latinoamericanos, 70

M

- malformación congénita de estructuras del receptor auditivo periférico, 31
- marcos regulatorios legales, 63
- mayor prevalencia de discapacidad auditiva en México, 41
- medidas de prevención, 10
- modelo del Hospital General de México, 87-90
- moléculas estructurales del órgano de Corti y de la matriz extracelular, 17
- mutaciones en los genes mitocondriales e hipoacusia, 24
 - asociada con diabetes, 24
 - asociada con enfermedades neuromusculares, 24
 - desarrollada después del tratamiento con antibióticos, 24
 - neurosensorial aislada (no sindrómica), 24

185

N

- neuroinfecciones, 30
- niveles de la audición, 2
 - básico, 2-3
 - de avisos o señales, 2, 3
 - estético, 2, 3
 - simbólico, 2, 3
- Normas Oficiales Mexicanas , 74

O

- oportunidades del Programa Nacional de TANIT, 107
- órgano de Corti, 3
- origen genético, fisiopatología de la sordera, 15
- ototóxicos utilizados comúnmente en niños pequeños, 31 c

P

- patologías de riesgo perinatal, 26 c
- PEACTC. Véase potenciales evocados auditivos de tallo cerebral
- peso bajo al nacer, 43
- Plan Nacional de Desarrollo 2007-2012, 79
 - Programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención temprana, 80
- plasticidad cerebral, 53
- población mundial con hipoacusia que condiciona discapacidad, 37
- política de Estado sobre el TANIT, recomendaciones para su desarrollo, 139

- decálogo base de las recomendaciones, 140
- postulados para la elaboración de programas de TANIT, 140
- potencial de desarrollo lingüístico, 53
- potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC), 55,
 - 84, 89, 93, 110, 122, 173 c
- PPA. *Véase* promedio de pérdida auditiva (PPA)
- prematuridad, 26
- presbiacusia, 117
- prevalencia de hipoacusia, 37-39, 50
 - de las diferentes causas de hipoacusia congénita, 39
 - por regiones del mundo, 37 c
 - que condiciona discapacidad, 38 c
 - y anacusia, 50
- prevención en el campo audiológico, 7
 - medidas de prevención y daño, 10
 - prevención, primaria, 8
 - secundaria y terciaria, 9
- prevención (primaria, secundaria y terciaria), 118
- principios básicos de los programas de tamiz, 47
 - diferencias entre hipoacusia y anacusia o sordera, 48
 - en algunos países europeos, 69
 - en Asia sudoriental, 69
 - en otros países latinoamericanos, 70
 - justificación de los programas de TANIT, 50
 - principios básicos, 47
- procedimientos con PEATC, 66, 76, 84, 146, 173
- Programa Nacional de Detección Temprana y Atención de la Hipoacusia, 70
- Programa Nacional de TANIT, 90-92
 - amenazas, 107
 - características externas, 107
 - características internas, 107
 - debilidades, 107, 108
 - fortalezas, 107, 108
 - inicio, evolución y estado actual, 92-97
 - oportunidades, 107
- programas de tamiz en el mundo, 69
 - en algunos países europeos, 69
 - en Asia sudoriental, 69
 - en otros países latinoamericanos, 70

promedio de pérdida auditiva (PPA), 7, 21-25, 32, 41, 49, 56-58,
64, 68, 74, 79, 87, 101, 108, 119, 125, 172 c, 173 c, 176
prótesis auditivas, 60

R

recomendaciones para el desarrollo de una política de Estado
sobre el TANIT, 139
a propósito de la importancia de la audición, impacto de la
sordera y trascendencia del TANIT, 140
decálogo base de las recomendaciones, 140
en relación con la formación y capacitación de recursos
humanos, 149
para el afinamiento del marco legal y propuestas de iniciativas
de ley, 150-152
para asegurar asignaciones presupuestales por medio de
políticas fiscales adecuadas, 152
para la consolidación de principios de ética institucional y
profesional en relación con el TANIT, 154
para el desarrollo efectivo de los niveles de prevención
de los problemas auditivos, 143
para el fortalecimiento de las estrategias del programa existente
y la corrección de sus desviaciones, 144-149
para el fortalecimiento de los programas de promoción y
educación para la salud en este campo, 141
para la promoción de la investigación, 153
postulados para la elaboración de programas de TANIT, 140
relacionadas con el costo-beneficio, 154
Reglamento de la Ley general para la inclusión de las personas
con discapacidad, 77-79
repercusiones de la sordera en el lenguaje oral y escrito, 53
riesgo perinatal, patologías, 26 c
rubéola, 28-29

S

seguimiento de los programas de TAN, 104
sensaciones, 3
sífilis e hipoacusia de manifestación tardía, 28
siglas usuales en el campo de la audición, 171, 175
síndrome(s), por alteraciones cromosómicas, 23-25
sordera. Véase hipoacusia

sordera congénita. Véase hipoacusia
de origen desconocido, 32
sordera sindrómica, 21, 23 c
mutaciones genéticas relacionadas con la, 23, 25 c

T

TANIT, análisis FODA del programa nacional, 107, 113
amenazas, 111
características externas e internas del programa, 108-112
debilidades, 108-110
fortalezas, 108
oportunidades, 110
tipos de dependencia, 6
toxoplasmosis, 29
trascendencia del TANIT, 5
atención de problemas de audición en neonatos, 5
estructuras corticales, 5
identificación temprana de los problemas auditivos en los
neonatos, 5

U

utilidad y eficacia de programas de TAN, 47, 50, 66, 69, 79, 87, 103

V

virus del herpes tipos 1 y 2, 28

NOTAS



NOTAS



NOTAS



Este libro fue editado y producido por Intersistemas, S. A. de C. V.
Aguilar y Seijas 75, Col. Lomas de Chapultepec, 11000 México, D. F.
Teléfono 5520 2073. Fax 5540 3764. intersistemas@intersistemas.com.mx
Esta edición consta de 1000 ejemplares y terminó de imprimirse el 23 de septiembre de 2014
en Surtidora Gráfica, Calle Oriente 233 No. 297, Col. Agrícola Oriental,
México, D. F. Hecho en México.

La Academia Nacional de Medicina se congratula de festejar su sesquicentenario publicando, con el apoyo de CONACYT, una colección de libros de contenidos variados sobre temas trascendentes analizados desde diferentes perspectivas, que seguramente será lectura muy interesante para la comunidad médica no sólo de México sino también de otras latitudes en esta era global.

En los temas se entrelazan vivencias, pensamientos, ideas, inquietudes, sentimientos, todos escritos con erudición y amplio sentido humano y humanístico que se convierten en una aportación cultural y científica que exhibe la riqueza de experiencias de sus autores, quienes viven (o vivieron) en entornos fascinantes, enfrentando realidades y avances científicos y tecnológicos que los obligaron a desmitificar el halo con que habían sido cubiertos en el pasado para afrontar con objetividad los retos del nuevo milenio.

Con esta docta amalgama temática, la Academia Nacional de Medicina, fundada en 1864, honra la memoria de sus fundadores, notables pioneros del surgimiento de la medicina mexicana moderna.



150 Años

ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA / MÉXICO

