

LOS OIDOS Y LA AUDICION EN EL SINDROME CHARGE-INFORMACION PARA PADRES

James W. Thelin Ph.D.

457 South Stadium Hall, Department of Audiology and Speech Pathology, University of Tennessee, Knoxville, TN 37996-0740 ✉ jthelin@utk.edu ☎ (423)974-1796

Las anomalías en los oídos, infecciones en los oídos, y pérdida auditiva son rasgos muy comunes en CHARGE. Estos problemas juntos pueden afectar la salud y la capacidad para hablar y aprender. Como con otros rasgos del CHARGE, no todos tienen todos los problemas. El número de problemas que cada persona tiene y la severidad de cada uno varía mucho - de las personas y entre ellas. Por esto, las capacidades y discapacidades son únicas.

QUIENES CUIDAN LA SALUD DE LOS OIDOS Y LA AUDICION

El cuidado médico de los oídos y la audición en CHARGE es provisto mejor por un médico especializado en oídos: un otólogo, un otolaringólogo o un otorinolaringólogo. Aunque los problemas del oído en la infancia son diagnosticados y tratados a menudo por el médico o pediatra de familia, los problemas en CHARGE son tan complejos que necesitan ser diagnosticados por un otolaringólogo que hace un diagnóstico de oído y recomienda un plan de tratamiento para el médico de familia.

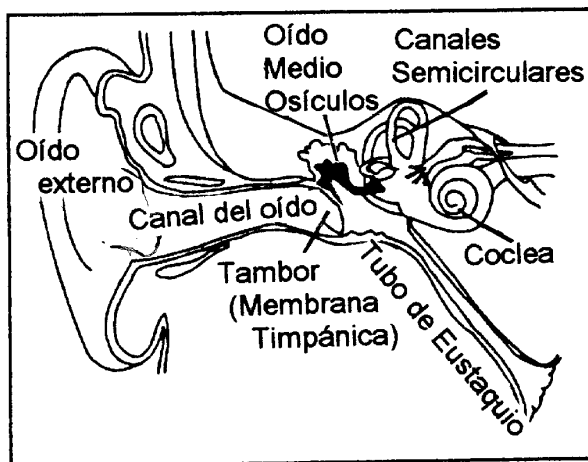
La audición es evaluada por un audiólogo. Los resultados de la evaluación de la audición se usan en el diagnóstico médico de la pérdida auditiva, en determinar el resultado del tratamiento médico/quirúrgico, y en desarrollar un plan de habilitación del oído. Este es un plan para superar la pérdida auditiva que no puede ser corregida médica o quirúrgicamente. Esto puede incluir la selección y ajuste de los audífonos, evaluación y terapia del lenguaje y del habla, enseñanza del lenguaje de signos, y ubicación en programas educacionales.

Es muy difícil evaluar con precisión la audición en personas con CHARGE – especialmente en los niños pequeños. En algunos casos, una evaluación detallada de la audición requiere muchas sesiones de prueba. Hasta que la audición no sea evaluada con certeza, a menudo es difícil determinar el diagnóstico otológico, seleccionar los audífonos, o hacer recomendaciones educacionales valiosas.

Los niños con CHARGE necesitan cuidado de otolaringólogos y audiólogos que estén especializados en desórdenes de los niños y especialmente en niños con desórdenes inusuales. Muchas pruebas audiológicas no están equipadas para ejecutar los tipos de pruebas necesarias para niños con CHARGE. La elección adecuada del otolaringólogo y audiólogo es crucial para lograr un diagnóstico preciso y un tratamiento exitoso de los problemas del oído y la audición en CHARGE.

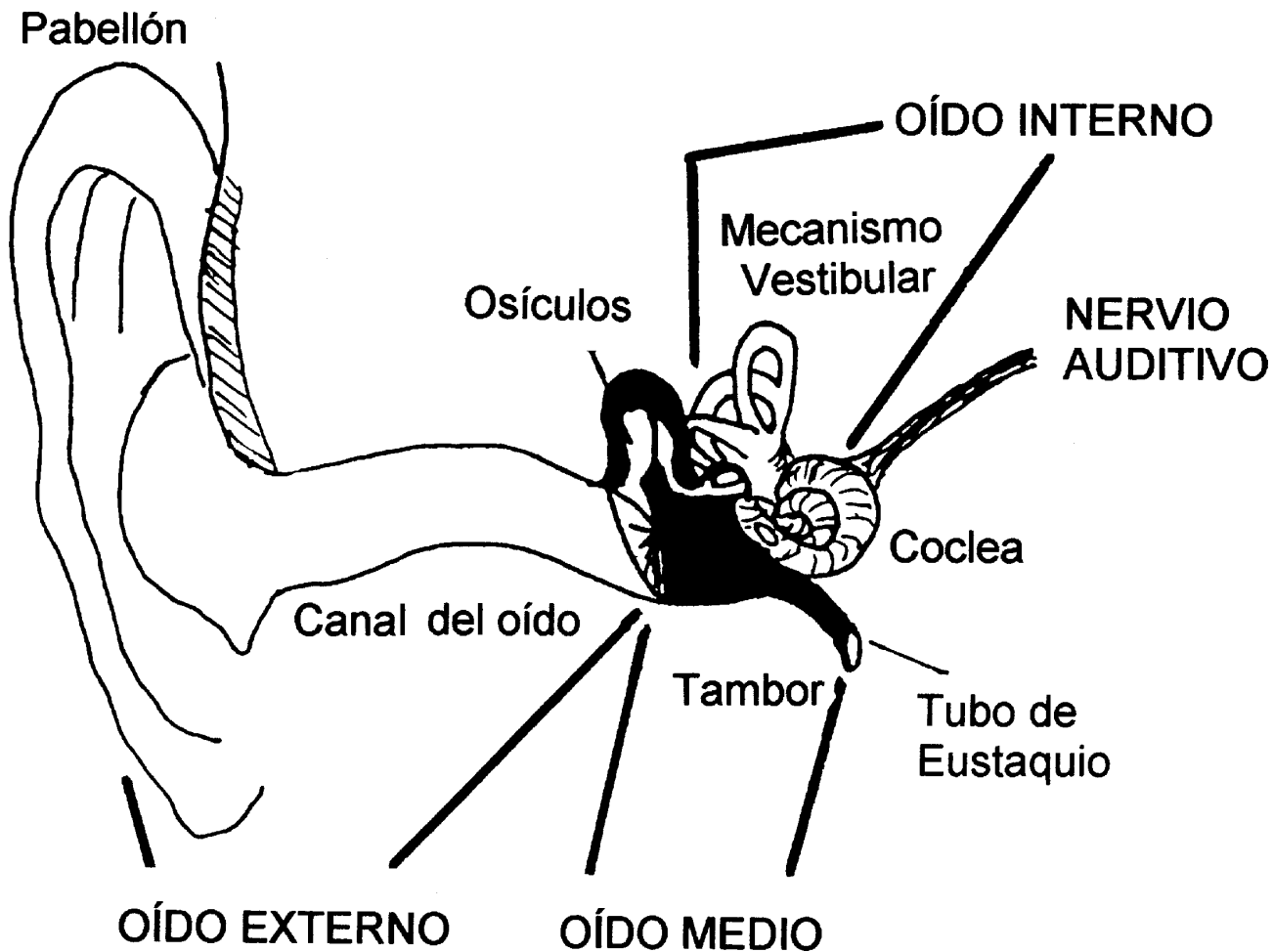
ANORMALIDADES DEL OIDO Y LA AUDICION EN EL SINDROME CHARGE

Las estructuras del oído se muestran en el diagrama y se describen abajo.



LAS ESTRUCTURAS DEL SISTEMA AUDITIVO

OIDOS MEDIO Y EXTERNO
(Pérdida Auditiva Conductiva)



OÍDO INTERNO Y NERVIO AUDITIVO
(Pérdida auditiva sensorineural)

OIDOS MEDIO Y EXTERNO

Los oídos medio y externo conducen el sonido al oído interno. La pérdida auditiva debida a problemas en los oídos externo y medio se llama “PERDIDA AUDITIVA CONDUCTIVA”. La pérdida auditiva conductiva solamente hace que el sonido que llega al oído interno sea más débil. La amplificación del sonido superar la pérdida auditiva restaurando el volumen y claridad el sonido. La pérdida conductiva es común en CHARGE, pero generalmente es parcial.

Oído Externo (Pabellón)

El oído externo puede estar levemente o significativamente deformado. A menos que el canal del oído esté bloqueado por tejido, las deformidades del oído externo no tiene casi efecto sobre la audición. Sin embargo, si se necesita un audífono, el oído externo puede ser demasiado blando o no lo suficientemente grande para acomodar el audífono atrás del oído del niño. Algunos aparatos especiales se pueden requerir para mantener el audífono en su lugar. En algunos casos, la forma del oído externo puede ser mejorada con cirugía.

Canal del oído (Canal auditivo externo)

Los canales del oído en CHARGE pueden ser estrechos (estenosis). Esto no afecta habitualmente la audición, pero puede hacer difícil el examen del tambor del oído y el oído medio, la limpieza de la cera, y la adaptación del molde del audífono al canal del oído. Si el canal del oído no está (atresia), causa una gran pérdida auditiva conductiva. En algunos casos, se puede intentar la construcción quirúrgica de un canal.

Oído Medio

El oído medio es un espacio lleno de aire detrás del tambor (membrana timpánica). El sonido mueve el tambor y los tres huesecillos (osículos) transfieren el movimiento al oído interno. En CHARGE, es común tener malformaciones en los huesecillos que causan pérdida auditiva conductiva significativa – especialmente para tono bajo y baja frecuencia de sonido. Habitualmente, no se debe hacer ningún intento por corregir esto con cirugía.

La cavidad de la parte inferior del oído medio es el tubo de Eustaquio que conecta la cavidad del oído medio con la parte de atrás de la garganta. Cuando el tubo de Eustaquio funciona normalmente, permite que el aire fresco entre a la cavidad del oído medio y equilibre la presión sobre los lados del tambor del oído para que funcione óptimamente. Si el tubo de Eustaquio no se abre regularmente el aire en la cavidad del oído medio es reabsorbida en el tejido y se forma un vacío en el oído medio que provoca que el tambor se retraiga. Esto produce una pérdida auditiva conductiva, ligera a leve, de baja frecuencia. Si el tubo de Eustaquio ventila el oído medio, la pérdida desaparece. Si el tubo de Eustaquio no se abre, se puede juntar líquido en el oído medio (otitis media con efusión) y causa pérdida auditiva conductiva que es dolorosa. Si el líquido se vuelve infeccioso, el tambor retraído se torna abultado, enrojecido lo que es doloroso (otitis media aguda). En estos casos, se necesita un inmediato tratamiento médico para prevenir la ruptura del tambor del oído. Un tratamiento exitoso de la infección elimina el dolor pero no necesariamente elimina el líquido detrás del tambor del oído o la pérdida auditiva temporaria causada por el líquido.

Los tubos para igualar la presión (tubos de polietileno) se insertan a menudo quirúrgicamente en el tambor para superar temporalmente los problemas producidos por el mal funcionamiento del tubo de Eustaquio. Los tubos de polietileno tienen la forma de una bobina de hilo para coser y son un poco más grande que el extremo de un bolígrafo. Permiten que el aire fluya al oído medio cuando el tubo de Eustaquio no está abierto. Comúnmente, quedan en el lugar varios meses a un año antes de que se caigan. Muchos niños con CHARGE requieren varios conjuntos de tubos de polietileno. Un marcado mejoramiento en la audición es a menudo evidenciada después de la inserción de los tubos de polietileno.

Oído Interno (Coclea)

Las anomalías del oído interno o coclea son la mayor causa de pérdida auditiva permanente en CHARGE. La coclea es llamada así por su forma – caparazón de caracol en Latín. Es una estructura llena de líquido que es más chica que el extremo de un dedo pequeño, y está incrustada en el hueso más duro del cuerpo. Es el órgano sensorial final de la audición. Cambia el movimiento en impulsos nerviosos que pueden ser procesados como sonido por el cerebro. Un daño en el oído interno y el nervio que lleva los mensajes al cerebro es llamado “PERDIDA AUDITIVA SENSORIONEURAL”.

Cuando la forma de la coclea o el mecanismo vestibular (que se junta con la coclea) es anormal, puede detectarse mediante el uso de procedimientos radiográficos (Tomografía computada o Resonancia magnética). Sin embargo, podría haber pérdida auditiva sensorioneural aún cuando la forma de la coclea sea normal.

La pérdida auditiva sensorioneural crea varios problemas. El sonido no puede ser oído a menos que sea amplificado. Sin embargo, cuando es amplificado se puede distorsionar en el camino y puede no ser comprendido. Por ejemplo, el habla puede siempre sonar apagada o confusa aun con el mejor audífono. Ultimamente, podría haber “reclutamiento de intensidad” en la cual el sonido amplificado se vuelve intolerablemente fuerte. Al adaptar los audífonos en las personas con pérdida auditiva sensorioneural es necesario amplificar suficientemente para que el habla pueda ser oída pero no demasiado para que el habla y otros sonidos se vuelvan intolerables. Si no se cumplen todos los requisitos, el audífono podría ser rechazado.

Pérdida Auditiva Neural y Procedimiento Auditivo Central

Las anomalías de los nervios que van desde la coclea al pedúnculo del cerebro y de allí al cerebro no causa pérdida auditiva en un sentido convencional. Si una persona tuvo este tipo de pérdida, puede tener umbrales normales de audición pero una pobre capacidad para comprender el habla bajo diversas condiciones y especialmente en el sonido de fondo. Estos son problemas que reciben tratamiento audiológico y educacional más que médico o quirúrgico.

Pérdida Auditiva Mixta

Cuando se presentan ambas pérdidas conductivas y sensorioneural, la pérdida es llamada “PÉRDIDA AUDITIVA MIXTA”. Esto es el tipo más común de pérdida auditiva en CHARGE. Está comúnmente compuesta de una pérdida conductiva permanente debido a la malformación de los huesecillos, fluctuando la pérdida conductiva debido a la presencia intermitente de líquido en el oído medio, y de una pérdida auditiva sensorioneural que generalmente está presente en el nacimiento. En general, las pérdidas conductivas son más grandes para las bajas frecuencias y las sensorioneurales en las frecuencias altas. A menudo hay marcada asimetría en la audición entre los dos oídos.

Pérdida Auditiva Progresiva

La pérdida auditiva progresiva (conductiva y/o sensorineural) es poco común en CHARGE, pero ha sido registrada. Sin embargo, hay probablemente insuficiente documentación audiológica sobre un tiempo en un grupo de niños para lograr una buena conclusión. En los casos donde la pérdida ha progresado, habitualmente ha sido un pequeño aumento en una pérdida grande preexistente.

Cuando el niño madura y mejora su comunicación, los umbrales auditivos a menudo mejoran levemente porque mejora la capacidad del niño para concentrarse o para realizar la tarea de escucha, más que por un cambio en la audición. Los umbrales obtenidos con las pruebas de respuestas cerebralmente evocadas no deberían mejorar marcadamente con la maduración.

EVALUACION AUDITIVA

Audiograma de Tonos Puros

La información más importante a obtener en la evaluación audiológica es la determinación de los umbrales de audición para frecuencias específicas para los dos oídos medidos independientemente. La información es registrada en un formulario llamado "AUDIOGRAMA". Un ejemplo de un audiograma se muestra en la Figura 1 (próxima página). Los umbrales de audición pueden ser medidos en pruebas subjetivas en las que a la persona se le requiere dar una respuesta activa al sonido o usar una prueba de respuesta cerebralmente evocada la cual requiere que la persona esté despierta o sedada. Generalmente, se intenta obtener respuestas a señales de tono puro sobre un rango de pruebas de frecuencias que es importante para comprender el habla (500, 1000, 2000, y a veces 4000 Hz). Esta información es muy importante para el diagnóstico otológico y las decisiones relacionadas con audífonos. Se pueden hacer otras pruebas, pero ésta es la más importante. La evaluación audiológica debería repetirse hasta que haya certidumbre en los umbrales auditivos de tonos puros que han sido medidos.

Timpanometría

Esta es una prueba de la movilidad del tambor del oído y del oído medio. Requiere solamente que un niño se sienta por un corto período de tiempo y haga un buen trabajo para detectar la presencia de una disfunción del tubo de Eustaquio y del líquido en el oído medio. Esta prueba se usa regularmente en la asistencia a la enfermedad del oído medio, sin embargo, no es una prueba de audición. Los "TIMPANOGRAMAS" dan información acerca del oído medio y no de la capacidad para oír.

FIGURA 1: AUDIOGRAMA

El audiograma es un gráfico que muestra los umbrales de audición medidos en dB niveles de audición (HL) – sobre los ejes verticales – para señales de frecuencias de 125 Hz (tono bajo) a 8000 Hz (tono alto).

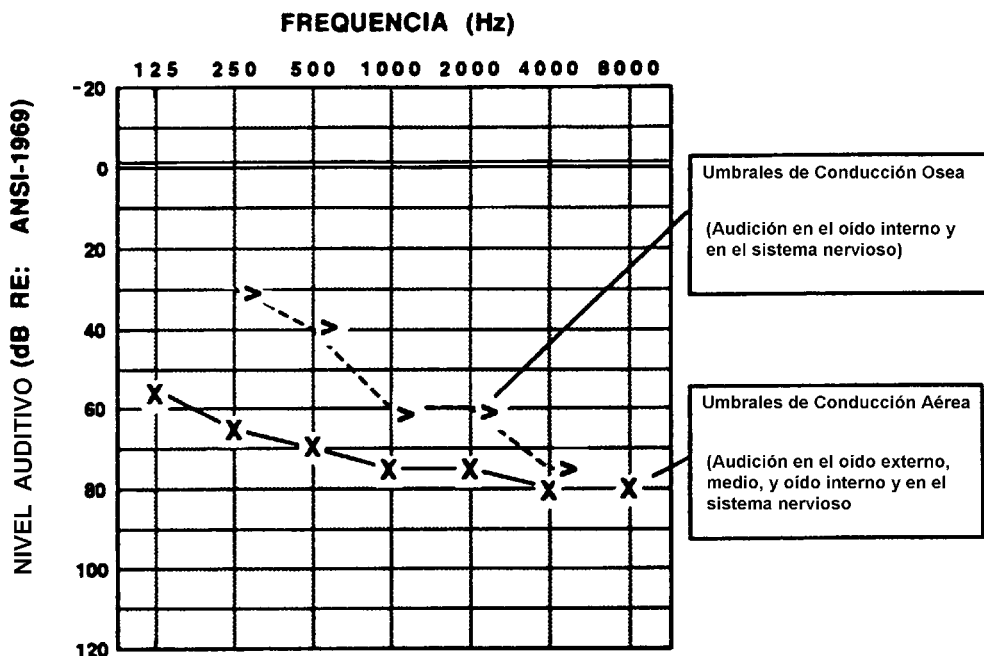
UMBRALES DE CONDUCCIÓN AEREA (TODAS LAS PÉRDIDAS AUDITIVAS)

Cuando la prueba se realiza usando auriculares, los resultados son llamados umbrales de conducción aérea. Los umbrales de conducción aérea indican la pérdida total auditiva a cada frecuencia debido a problemas en los oídos externo, medio e interno tanto como debido a daños en el nervio auditivo. Los símbolos usados para registrar los umbrales de conducción aérea O y Δ para el oído derecho y X y □ para el oído izquierdo.

UMBRALES DE CONDUCCIÓN ÓSEA (PÉRDIDAS AUDITIVAS DEBIDAS AL OÍDO INTERNO Y AL NERVIÓ)

Los umbrales de conducción ósea son medidos con un vibrador ubicado detrás del oído. El vibrador evita los oídos externo y medio y estimula el oído interno directamente. Si los umbrales de conducción ósea no son normales hay pérdida auditiva sensorioneural la cual generalmente reduce la capacidad para comprender el habla aun cuando sea oída. Los símbolos para la conducción ósea son < y [para el oído derecho y > y] para el oído izquierdo.

La pérdida auditiva leve es mayor que 25 dB HL; la pérdida auditiva profunda es mayor que 90 dB HL. Las frecuencias más importantes para comprender el habla son 500, 1000 y 2000 Hz.



El audiograma de arriba muestra un audiograma que es común con el síndrome CHARGE. La pérdida global es moderadamente severa a pérdida severa mixta en el oído izquierdo – mostrado con las X's: 55 dB HL a 125 Hz con caída gradual a 80 dB HL a 8000 Hz. La pérdida es mixta debido a que tiene componentes sensorioneurales y conductivos:

- Hay una pérdida sensorioneural (oído interno y/o nervio) – mostrado con las >'s. Es leve a 250 Hz (30 dB HL) y severa a 4000 Hz (75 dB HL). Esto muestra que el daño en el oído interno es más grande en las zonas de alta frecuencia.
- Hay una pérdida conductiva (oído externo y/o medio) – representado como una brecha entre los > y X: 35 dB a 250 Hz y 5 dB a 4000 Hz. La pérdida conductiva es leve en las frecuencias bajas y muy pequeña en las frecuencias altas.

HABILITACION AUDITIVA

Asistencia a un caso para Habilitación Auditiva

El programa de habilitación auditiva necesita ser manejado por un profesional que esté en constante contacto con el niño con CHARGE. Esto puede hacerlo un audiólogo asociado con otolaringólogo o un profesional asociado con el sistema educativo (audiólogo, especialista en lenguaje, educador especial, maestro, etc.). Si hay una pérdida auditiva significativa, el progreso educacional necesita ser bien controlado y el audífono debe ser verificado diariamente.

Amplificación

Cuando la audición ha sido medida adecuadamente, los audífonos necesitan ser elegidos y adaptados por el audiólogo. Es importante recordar que el solo propósito de los audífonos es mejorar la audición, y que los audífonos tienen poco valor si no logran ese objetivo. En niños con CHARGE, esto es muy difícil de lograr pero es una meta. Los audífonos deben permanecer puestos, la horma para el oído no debe herir o irritar los canales de los oídos, debe haber una amplificación adecuada y no agobiar al niño, y las frecuencias amplificadas deben mejorar la capacidad para comprender el habla.

Además de los audífonos, hay aparatos amplificadores llamados aparatos para ayudar a la audición o entrenadores auditivos. Estos aparatos tienen un micrófono que es colocado cerca del que habla así el que escucha tiene una mejor posibilidad de oír. Los aparatos para ayudar a la audición son útiles cuando hay sonidos de fondo – especialmente en las clases.

Los tipos de audífonos elegidos dependerán de un gran número de factores. Los que van en el oído no son apropiados para los niños. Los que van detrás del oído son a menudo elegidos porque tienen fuerza y flexibilidad. Los que van en el cuerpo son también considerados si la pérdida auditiva es grande. Los implantes cocleares son aparatos quirúrgicamente implantados que evitan la coclea y eléctricamente estimulan directamente los nervios; son solamente considerados cuando las pérdidas son de la categoría severa a profunda. Es improbable que un implante coclear quirúrgico se realice si hubiera algún beneficio observable con los audífonos. Existen pautas estrictas de la FDA para quienes pueden ser considerados para implante. Muy pocos niños con CHARGE han recibido implantes cocleares.

DESARROLLO Y EDUCACIÓN

Para muchos niños con CHARGE, los primeros años de vida son pasados enfrentando problemas que amenazan su vida. Después de este período los padres tienen la oportunidad de pensar en el desarrollo y la educación. Es importante notar que la mayoría de los niños con CHARGE pasan a través de críticos períodos en el desarrollo del habla y el lenguaje en un estado de privación sensorial. Generalmente, han sido problemas significativos de audición y visión más allá de los intentos para superarlos. Por eso el niño con CHARGE comienza el proceso educacional con una desventaja. En cualquier programa educacional que el niño con CHARGE sea ubicado, se necesita hacer un esfuerzo coordinado entre todos los profesionales que tienen conocimiento de las capacidades y discapacidades del niño para asegurar el éxito.