

**DISCURSO DE RECEPCIÓN
DEL ACADÉMICO ELECTO ILMO. SR. DR.
D. Jaime Marco Algarra**

**DISCURSO DE CONTESTACIÓN
DEL ACADÉMICO NUMERARIO ILMO. SR. DR.
D. Carlos Carbonell Antolí**

Leídos el 25 de noviembre de 2004
VALENCIA

DISCURSO DE RECEPCIÓN DEL ACADÉMICO ELECTO

Ilmo. Sr. D. Jaime Marco Algarra

La detección, diagnóstico y tratamiento precoces de la hipoacusia en recién nacidos

EXCMO. SR. PRESIDENTE DE LA REAL ACADEMIA DE MEDICINA,
EXCMOS. E ILMOS. SRES. ACADÉMICOS,
SEÑORAS Y SEÑORES:

QUIERO EXPRESAR públicamente mi agradecimiento a esta Real Corporación por su benevolencia al elegirme miembro de la misma. No preciso recurrir a rebuscadas ni preestablecidas frases, sino sencilla y humildemente manifestarles a ustedes, Sres. Académicos, mi alta estima, reconocimiento y satisfacción, por su bondad, por su amabilidad y por su valoración de mis méritos como universitario, como médico y como persona.

Es tan obligado dar aquí las gracias como prólogo a la lectura del discurso de recepción, que desearía que así no fuese, para que mis palabras no se consideren propias del protocolo; porque si uno lleva en la mente nada más que cumplir lo que aquél exige, las palabras nacen frías al estar tan sólo motivadas por el ritual.

Hoy cuando debo leer mi discurso reglamentario, sentimientos contrapuestos afloran desde lo más profundo de mi ser.

Por un lado, alegría y satisfacción por entrar a formar parte de la Real Academia de Medicina de la Comunidad Valenciana. Les agradezco de todo corazón el honor que me han dispensado al permitirme formar parte de la misma; por ello y en justa correspondencia dedicaré mis mejores y mayores esfuerzos a hacerme digno de tal distinción.

También me embarga la emoción al comprobar como los que han sido mis maestros durante mi formación como médico son académicos electos de esta Real Corporación. Especialmente quiero dar las gracias a los que me propusieron; profesor D. Carlos Carbonell Antolí, profesor D. Javier García-Conde Gómez, y al desaparecido profesor D. Juan Luis Barcia Salorio.

El mérito alcanzado debo de compartirlo con todos aquéllos que me han acompañado durante mi vida profesional como médico y universitario, enseñándome y formándome como médico y como ser humano y entre ellos quiero señalar especialmente a mis compañeros del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario. A todos ellos les quiero dar las gracias con mi reconocimiento.

Creo que también es oportuno en este momento agradecer a mi familia y especialmente a mi esposa su apoyo y comprensión, su aliento y consideración durante todos estos años de tiempo dedicados al estudio y al trabajo.

Por otra parte siendo plenamente consciente del honor recibido, los sentimientos de alegría y satisfacción inherentes a mi designación no son completos porque la misma va asociada a la pérdida de la persona a quién sustituyo, y digo sustituyo y no ocupo su lugar, a mi padre el profesor

Jaime Marco Clemente, mi maestro. Bien es verdad que si él estuviera aquí presente, su contento sería, si ello fuese posible, mayor que el mío, ya que mis éxitos y fracasos los sentía como propios.

Junto al profesor Marco Clemente yo no adquirí únicamente conocimientos médicos relacionados con la otorrinolaringología. Con ser esto importante, dichos conocimientos los hubiese podido aprender en otros centros y con otras personas, pero lo que nunca hubiera podido adquirir más que junto al profesor Marco Clemente fue su concepción de la vida, del hombre y de la Universidad tan amplia, pura y profunda, propias de un hombre con un alto concepto del honor y de la dignidad humana, de una mente inquieta y ávida de conocimientos, es decir con una curiosidad científica, siempre insatisfecha, propia de un universitario en el más amplio sentido de la palabra.

Estas cualidades que acabo de exponer y que la mayoría de ustedes conocían bien, no son suficientes para definir su total personalidad. Amigo de sus amigos de una vez y por todas, es decir, para siempre, y más aún en la desgracia que en el triunfo. Maestro para sus discípulos y padre espiritual al mismo tiempo, puesto que no sólo enseñaba la disciplina de su cometido universitario sino que participaba de los problemas de sus colaboradores considerándolos como cosa propia y tratando de ayudar a resolverlos como si le afectasen a él realmente.

Su personalidad no puede ser trazada en la fría relación de su *currículum vitae*; él era algo más y este algo era su desbordante personalidad en su doble aspecto universitario y humano, características éstas las más destacadas para nosotros.

El enseñar fue para él un afán diario, una necesidad que tenía que satisfacer, quizá porque poseía cualidades fundamentales para la enseñanza y para saber enseñar: brillantes dotes de expresión y magníficas de exposición en sus escritos, clases o conferencias, fruto de la claridad de sus ideas, rápida asociación y capacidad de síntesis.

Pero en nuestro concepto el maestro tiene que ser todavía algo más, es decir, tiene otros deberes y obligaciones ante sus discípulos, aparte de las propias de la enseñanza; tiene que formar hombres con un sentido claro de la moral científica y profesional, con unos principios éticos totalmente sólidos que les permitan resistir todas las presiones que a ciencia cierta van a tener que sufrir a lo largo de su vida.

Para conseguir esto, las mejores fuentes de conocimiento son la observación del comportamiento y normas de conducta del que nos va a enseñar, del maestro, y aquí el profesor Marco Clemente no tuvo que hacer ningún esfuerzo para enseñar, simplemente dejarse ver y observar por sus discípulos, y así sencillamente, con el contacto diario se iban adquiriendo y sedimentando capa a capa conocimientos, artículos, podríamos decir, de ese código de moral que va a ser la norma de comportamiento para el resto de su vida de aquél que la adquiere en su juventud. Esta fue la labor del profesor Marco Clemente como Maestro de Medicina y Humanidad.

Con estas palabras quiero rendir homenaje a la figura del profesor Marco Clemente, cuya vacante vengo a ocupar en esta Real Academia, pero no su sitio.

Precisamente, el profesor Marco Clemente en su discurso de entrada en la Real Academia de Medicina de Sevilla en junio de 1975, presentaba el tema de *La audiometría por respuesta eléctrica*, en aquel momento pionero en España y Europa y yo quisiera continuar con lo que en aquel momento supuso el embrión del diagnóstico objetivo de la hipoacusia sobre todo en aquellos casos difíciles, como son los niños pequeños o recién nacidos. Por ello decidí presentarles como discurso de entrada en esta Real Academia de Medicina de la Comunidad Valenciana el tema de *La detección, diagnóstico y tratamiento precoces de la hipoacusia en recién nacidos*, tema del cual hemos sido pioneros en nuestro país juntos con otros miembros el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario y del Servicio de Pediatría del mismo centro.

El diagnóstico precoz de las enfermedades supone el primer elemento para llegar a un tratamiento eficaz. Esta actuación es mucho más determinante en los casos de hipoacusia en recién nacidos, dada la relación existente entre audición y lenguaje, ya que sólo disponemos de un periodo de tiempo de unos cuatro años para evitar que las pérdidas de audición tengan efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje. Esto es debido al periodo crítico de aprendizaje en el cual quedan selladas las características morfológicas y funcionales de las áreas corticales del lenguaje.

Si realizamos una detección precoz de los posibles problemas auditivos (cribado o screening) podremos confirmar con un diagnóstico más rápido y precoz e instaurar un tratamiento eficaz cuanto antes. La hipoacusia reúne los requisitos mínimos de las patologías que son susceptibles de un cribado; existe un método fiable, objetivo y sencillo de detección, igualmente ocurre con el diagnóstico y desde luego está reconocido en la actualidad que se pueden instaurar tratamientos de forma precoz que son capaces de solucionar el problema en su totalidad o al menos limitar las consecuencias de una manera destacada.

Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños

La sordera en niños pequeños y sobre todo en recién nacidos tiene su consecuencia inmediata en una discapacidad para oír, lo que implica un déficit de acceso al lenguaje oral. Partiendo de que la audición es la vía principal a través de la que se desarrolla el lenguaje y el habla, debemos tener presente que cualquier trastorno en la percepción auditiva del niño, a edades tempranas, va a afectar a su desarrollo lingüístico y comunicativo, a sus procesos cognitivos y, consecuentemente, a su posterior integración escolar, social y laboral.

En concreto la adquisición del lenguaje responde a una predisposición especial que tiene el cerebro humano en los primeros años de vida (espacio temporal al que denominamos período crítico) en los que se da una fase de mayor plasticidad neuronal, donde la información auditiva es esencial para el desarrollo normal del cortex cerebral y permite la apropiación global y automática del habla y del lenguaje. Así mismo, diferentes estudios corroboran que a partir de este periodo no se observa mejoría en la inteligibilidad del habla. De ahí las diferencias, altamente significativas, entre los niños estimulados precozmente (0 a 3 años) y los que reciben esta atención específica de forma más tardía.

Incidencia de la Hipoacusia

Según datos del Instituto Nacional de Estadística de año 2000, en España existe alrededor de un millón de personas afectadas por una discapacidad auditiva. Entre ellas hay alrededor de cien mil con sordera profunda. Al respecto, es importante advertir que el grado de sordera no se correlaciona con la modalidad de comunicación.

Para la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH, 1999) se estimaba en 378 casos nuevos por año de sordera profunda diagnosticados entre los recién nacidos, lo que corresponde al uno por mil de los recién nacidos, pero en la actualidad sabemos que existen una serie de circunstancias, que denominamos factores de riesgo, para el desarrollo de una hipoacusia neurosensorial que hacen que estas cifras aumenten hasta un 3% de los recién nacidos con esos factores. Estas cifras se incrementan substancialmente cuando incluimos cualquier tipo de hipoacusia, y no sólo las severas y profundas bilaterales, pudiendo llegar hasta a un 6% de todos los recién nacidos.

Dentro de los datos proporcionados por la CODEPEH hay que destacar los siguientes:

- Cinco de cada mil recién nacidos padece una sordera de distinto grado, lo que en España supone la cifra de 1.890 niños por año.
- Alrededor de dos mil familias, cada año, están afectadas por la presencia de una discapacidad auditiva en uno de sus hijos.
- Más del 90% de los niños sordos nacen en el seno de familias cuyos padres son normo-oyentes.
- El 40% de la población infantil con sordera severa y profunda serán candidatos a un implante coclear.
- El 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento de nacer.
- El 60% de las sorderas infantiles tiene un origen genético.
- Sólo en un 50% de los recién nacidos con sordera se identifican los factores de riesgo.

También es interesante señalar que si sólo tenemos en cuenta los niños nacidos con factores de riesgo, aquí se producen la mitad (50%) de todas las hipoacusias profundas en el nacimiento, mientras que la otra mitad ocurren entre los recién nacidos normales sin factores de riesgo. La mayoría de las hipoacusias están presentes en el nacimiento (90%); casi la mitad se presentan de forma aislada y no tiene ningún síntoma acompañante o antecedentes (40%). También hay que tener en cuenta que los retrasos en el lenguaje, el retraso psicomotor o las alteraciones de la conducta pueden ser debidas a hipoacusias de grado medio que no han sido diagnosticadas a tiempo.

Junto a los datos numéricos sobre población con discapacidades auditivas en nuestro país, debemos hacer otro tipo de reflexión para comprender su heterogeneidad. De tal manera que, incluso con un mismo grado de pérdida auditiva, son muchas las variables que intervienen para

determinar que el desarrollo de una persona con discapacidad auditiva evolucione de una u otra forma.

Clasificación de las Hipoacusias

En general las hipoacusias se clasifican de la siguiente forma:

A) Atendiendo a su origen topográfico:

- 1) Hipoacusias de transmisión.
- 2) Hipoacusia neurosensorial.
 - Coclear
 - Retrococlear

B) Según grado de pérdida auditiva:

- 1) Audición normal: menor de 20 dB.
- 2) Déficit auditivo leve: audición tonal media entre 21 y 40 dB.

Aunque el niño oye todo, comprende sólo parte de lo que oye, por lo que pueden aparecer problemas de atención en clase, y dificultad de comunicación en ambientes ruidosos, conversaciones de grupo, voz suave... Suelen producirse dislalias, por insuficiente discriminación de ciertos rasgos fonéticos, y retraso general del lenguaje y del habla. Muchas veces pasan desapercibidas a la familia y repercuten en el rendimiento escolar.

- 3) Déficit auditivo moderado: audición tonal media entre 41 y 70 dB.

El lenguaje aparece de forma natural y espontánea pero con retraso y con muchas dificultades fono articulatorias. En estos casos, necesitan apoyarse en la lectura labial y presentan importantes problemas de comprensión en ambientes ruidosos o en intercambios múltiples.

- 4) Déficit auditivo severo: audición tonal media entre 71 y 90 dB.

Discriminan sonidos del entorno frente a sonidos del habla, pero la audición residual no es funcional por sí sola para lograr alcanzar un desarrollo espontáneo del lenguaje, por lo que su aprendizaje resulta difícil, lento y a veces muy limitado.

- 5) Déficit auditivo profundo: audición tonal media entre 91 y 119 dB.

La adquisición del lenguaje oral es difícil, si no imposible. Toda la comprensión verbal del niño depende de la lectura labial. La voz y la inteligibilidad del habla están muy alteradas.

- 6) Déficit auditivo total o cofosis: audición tonal media de 120 dB o más.

No hay audición ni incluso con las prótesis auditivas más potentes. No hay desarrollo del lenguaje.

C) Según la etiología:

- 1) Hereditarias o genéticas. Debidas a la presencia de un gen anómalo.
- 2) Adquiridas. Secundarias a un trastorno no genético.

Ambos tipos de sordera cronológicamente pueden ser a su vez, congénitas, si están presentes en el nacimiento o inmediatamente después, en los primeros días postnatales; o bien tardías, si aparecen después.

A su vez éstas se clasifican así:

Hipoacusia neurosensorial genética:

- 1) Congénita.
 - Aisladas.
 - Síndromicas (Usher, Prented, etc.).

- 2) Tardías.
 - Aisladas.
 - Síndromicas (Mucopolisacaridosis, etc.).

Hipoacusia neurosensorial adquirida:

- 1) Congénita o prenatal (aminoglucósidos, alcohol, rubéola, toxoplasmosis, etc.).
- 2) Neonatal o perinatal (hiperbilirubinemia, anoxia, traumatismo obstétrico, etc.).
- 3) Postnatal o tardía.
 - Ototóxicos.
 - Presbiacusia.
 - Infecciones.
 - Sordera brusca.
 - Trauma sonoro.
 - Fracturas del hueso temporal.
 - Tumores.
 - Enfermedad de Meniere.
 - Afecciones centrales de la audición.

D) En relación con el momento de desarrollo del lenguaje en:

- 1) Hipoacusia prelingual; antes de que se desarrolle el lenguaje.
- 2) Hipoacusia perilingual; mientras se desarrolla el lenguaje.
- 3) Hipoacusia postlingual; después de desarrollado el lenguaje.

Tradicionalmente, a la ausencia de lenguaje consecuencia de una sordera o hipoacusia se le denomina sordomudez, si bien también se extiende a aquellos casos en que habiendo hipoacusia existe un lenguaje pobre y poco desarrollado. La ausencia de desarrollo del lenguaje va ligada a otros problemas derivados de las dificultades de comunicación, educación y relación social que provocan problemas psicológicos y de adaptación social. Dadas las dificultades en la educación de los sordomudos son muy pocos los que entre ellos acceden a los niveles más altos de la educación o a puestos de responsabilidad laboral. Naturalmente esta situación ocurre en los casos de hipoacusia bilateral severa (mayor de 70 dB) y profunda (mayor de 90 dB).

La importancia de la hipoacusia en recién nacidos se debe a su invisibilidad ya que no produce síntomas y pasa desapercibida; de hecho, estos bebés son tenidos por niños apacibles que duermen mucho y que están la mayor parte del día muy tranquilos. Este fenómeno hace que el diagnóstico del problema se produzca tardíamente y que las soluciones lleguen aún más tarde. En la actualidad sabemos que cuanto antes se instaure el tratamiento mejor será el resultado y que la adquisición del lenguaje tendrá lugar antes y su alteración será menor, por esto en la actualidad seguimos la regla de 1-3-6; detección del problema antes del mes de vida, diagnóstico antes de los 3 meses e instauración del tratamiento antes de los 6 meses.

Implicaciones de la Sordera Prelingual

La sordera presente antes de que se desarrolle el lenguaje o durante el periodo de tiempo en el que éste está siendo adquirido tiene incidencia sobre otros elementos del desarrollo cognitivo e intelectual, fundamentales para el futuro del niño: sobre el pensamiento, la memoria, acceso a la lectura, aptitudes de aprendizaje, rendimiento académico y la personalidad.

Por todo lo expuesto, desde la década de los 70 del siglo pasado se comenzó a trabajar en la instauración de programas para detectar precozmente la hipoacusia en recién nacidos que se denominan programas de cribado, screening ó detección precoz de la hipoacusia. Estos programas van dirigidos a dos grupos de población: niños recién nacidos con factores de riesgo para sordera y

población de recién nacidos sin factores de riesgo. Esto es lo que denominamos cribado universal. Si sólo hiciéramos detección a la población de riesgo, dejaríamos sin diagnosticar la mitad de los casos.

Prevención de la hipoacusia

Debe haber campañas de divulgación y sensibilización en el personal sanitario y la población general sobre la importancia de la detección y tratamiento precoz de la hipoacusia infantil y sobre los procedimientos existentes para su prevención. Para la prevención es básico el conocimiento de los procesos o enfermedades asociadas a una afectación auditiva que conducen a su diagnóstico precoz, y en algunos casos a la instauración de medidas que eviten la aparición de la hipoacusia o su tratamiento, antes que aparezcan problemas de comunicación o aprendizaje irreparables. Abordaremos a continuación una serie de conceptos sobre la prevención de la hipoacusia siguiendo una clasificación etiológica de las mismas: hipoacusias genéticas (hereditarias) e hipoacusias adquiridas (prenatales, perinatales y postnatales).

Hipoacusias genéticas

Las hipoacusias genéticas pueden a su vez clasificarse en sindrómicas y no sindrómicas. El término hipoacusia sindrómica se refiere a aquellos casos en donde la hipoacusia va asociada a otras alteraciones clínicas y la no sindrómica abarca las formas de sordera simple o aislada.

Alrededor de 400 síndromes genéticos que incluyen pérdida de la audición han sido descritos. Entre los más frecuentes y según el patrón hereditario podemos considerar:

Patrón de Herencia Autosómico Dominante (AD): S. de Waardenburg; S. Braquiootorrenal; S. de Stickler (Artró oftalmopatía hereditaria); S. de Alport (con elevada heterogeneidad genética, estando descritas también formas autosómicas recesivas y ligadas al sexo); S. de Treacher-Collins (Francheschetti) y S. de Leopard.

Patrón de Herencia Autosómica Recesiva (AR): S. de Usher; S. de Cockraine; S. de Pendred; S. de Jervell-Lange-Nielsen; Enfermedad de Refsum; Mucopolisacaridosis (tipo I, IV B y VI); S. de Johanson-Blizzard.

Patrón de Herencia Ligado al Cromosoma X (sexo): Enfermedad de Novrie; S. de Coffin-Lowry; S. de Gustavson; S. de Schimre. Hay formas de herencia mitocondrial pero que afectan fundamentalmente al adulto.

Es importante tener en cuenta estos síndromes (incluyendo las cromosomopatías), porque en general, las otras manifestaciones clínicas o malformaciones que concurren en ellas nos pueden encubrir o minimizar la importante afectación auditiva y retrasar el diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia.

Actualmente hay mapeados 33 genes de herencia autosómica dominante (AD), 29 autosómicos recesivos (AR) y 8 ligados al cromosoma X relacionados con la hipoacusia no sindrómica.

A pesar de la gran heterogeneidad genética que esto supone, la mayoría de los casos de sordera no sindrómica congénita en nuestra población es la mutación en el gen GJB2 (Gap junction B2, Connexina 26).

La mayoría de las hipoacusias prelinguales están presentes al nacimiento (son congénitas) y en aproximadamente el 50% de los casos son debidas a hipoacusias monogenéticas (los factores perinatales, infecciones y los traumatismos son los responsables de la otra mitad) con un patrón de herencia AR en el 75% de los recién nacidos afectados (donde se incluye la GJB2), AD en aproximadamente el 20%, ligada al X en el 5% y en menos de 1% mitocondrial.

La sordera de tipo AR suele ser prelingual, severa, bilateral, aunque no progresiva.

En los últimos años ha habido un importante avance en el diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil, con la localización e identificación de genes relacionados con el proceso de la audición, facilitando un mayor entendimiento de su fisiopatología. Sin embargo, no está todavía claro si estos datos genéticos pueden utilizarse como factores pronósticos (predecir si la hipoacusia es estable o progresiva) o si ayudará a determinar el tratamiento óptimo (transplante coclear,

utilización de amplificadores, etc.). Por lo tanto, aunque en la actualidad el asesoramiento genético de la sordera es importante, presenta aspectos no resueltos en la práctica médica.

Desde un punto de vista diagnóstico, el desarrollo en el campo de la otología molecular puede proporcionar a los sistemas de cribado neonatales actuales, una alternativa mediante la introducción de las pruebas genéticas denominadas técnicas de microarray (los llamados chips de genes) que permiten al investigador evaluar la expresión de cientos o miles de genes simultáneamente.

Hipoacusias no genéticas

Las hipoacusias adquiridas por factores ambientales pueden aparecer al nacimiento (causas prenatales y perinatales), o a lo largo de la vida (causas prenatales, perinatales y postnatales).

Causas ambientales prenatales

Desde que en 1941 se demostró (Gregg) que una infección (rubéola) durante el embarazo podía causar malformaciones en el feto (cardiopatía, cataratas y sordera), se constató que existen una serie de factores ambientales (teratógenos) que pueden afectar el desarrollo anatómico y/o funcional del feto expuesto.

La variabilidad de la expresión clínica del teratógeno depende del agente (químico, radiación, infección, trastorno metabólico materno, drogas, etc.), momento del embarazo (embrión, feto), asociación con otros factores (genéticos/ambientales: herencia multifactorial), etc.

Dentro de este apartado se encuentran, en primer lugar, las infecciones, por su frecuencia y posibilidades de prevención tanto desde un punto de vista de prevención primaria (vacunas), como de tratamiento de la propia infección y diagnóstico precoz.

* **Rubéola:** La rubéola congénita prácticamente se ha erradicado en la mayor parte de los países en desarrollo por la utilización sistemática de la vacuna a la edad de 15 meses y 6 años (a los 11 años en aquellos que no la recibieron a los 6).

La afectación auditiva es máxima cuando la infección materna se produce entre la 7ª y 10ª semana de gestación, generalmente es severa y progresiva. Más grave si va asociada a otras alteraciones (cardiopatía y cataratas).

* **Toxoplasmosis:** En estos diez últimos años se observa un creciente interés por la toxoplasmosis congénita, ya que se describen secuelas tardías en niños asintomáticos al nacimiento. La incidencia de sordera en niños de madres con anticuerpos positivos al toxoplasma es doble que la de aquellas madres que no han pasado la enfermedad. Por otro lado, en la actualidad, existe la posibilidad de realizar un diagnóstico prenatal adecuado (serológico materno, fetal y ecográfico) y la instauración de un tratamiento durante el embarazo y el primer año de vida, con pirimetamina, sulfadiacina, ácido fólico alternando con ciclos de espiramicina, que disminuye de forma significativa la aparición de secuelas a largo plazo.

* **Citomegalovirus (CMV):** La infección congénita por CMV es la causa infecciosa más frecuente de hipoacusia neurosensorial en la edad pediátrica. Aproximadamente el 1% de todos los recién nacidos son infectados en útero. Alrededor del 5% de estos neonatos presentarán una hipoacusia neurosensorial al nacer. Sin embargo, a los 3 años de vida esta incidencia se eleva al 35% en aquéllos que presentaron clínica en el periodo neonatal (por un 11% de los asintomáticos al nacer). Esto significa que esta infección presenta un carácter progresivo y en general, bilateral.

Hoy en día mediante las nuevas técnicas serológicas (avidez de IgG y determinación de IgM por Immunoblot) junto con la determinación cuantitativa y cualitativa del DNA del CMV por PCR en suero materno y líquido amniótico, es posible determinar la situación clínica de la madre y el feto. El diagnóstico de infección congénita en el recién nacido, vendrá dado por el aislamiento del CMV en orina durante la primera semana de vida. En cuanto al tratamiento, la utilización de ganciclovir está ampliamente aceptada, aunque sin resultados todavía concluyentes.

La infección congénita por CMV, es un problema de salud pública no resuelto, y requiere nuevas estrategias y actitudes que incluyen identificar la situación (infección, primoinfección, preinfección o reactivación) de la madre, y según ésta, planificar una prevención y tratamiento adecuados en el recién nacido con un seguimiento en los años posteriores por su carácter

progresivo. Incluso podría plantearse, en un futuro próximo, la implantación de una vacuna como prevención primaria de la infección.

*** Sífilis:** La sífilis congénita; hoy es una causa poco frecuente de hipoacusia. Sin embargo, hay que tener en cuenta que existe una forma que aparece entre los 8 y 20 años de edad, y que suele asociarse a otros estigmas de sífilis congénita tardía, como son la laberintitis, queratitis intersticial, muescas en los incisivos, etc. El diagnóstico vendrá dado por la historia clínica de lues en la madre no tratada o mal tratada, la clínica del recién nacido y los resultados serológicos (FTA-ABS, test de absorción del treponema mediante fluorescencia). La hipoacusia puede responder al tratamiento, por lo tanto debe ser diagnosticada y tratada precozmente.

Es importante remarcar que en todos los casos mencionados, la hipoacusia puede aparecer al nacimiento o posteriormente, e ir progresivamente empeorando. Hay que tener en cuenta además, que el porcentaje mayor de casos de infección congénita son asintomáticos al nacimiento. Se necesita por lo tanto, un cribado neonatal universal y un control diagnóstico evolutivo incluso meses o años después.

Otros teratógenos relacionados con hipoacusias congénitas, y debe evitarse su administración a la madre durante el embarazo, son: antipalúdicos (fosfatofato de cloroquina y quinina), aminoglucósidos (gentamicina, tobramicina y amikacina), diuréticos (furosemida y ácido etacrínico), antineoplásicos (cisplatino), retinoides, así como las radiaciones ionizantes o isótopos radioactivos.

La ingesta excesiva de alcohol durante el embarazo, se asocia al llamado síndrome alcohólico fetal, que incluye la hipoacusia neurosensorial. También la diabetes materna mal controlada está asociada a hipoacusia congénita.

Causas perinatales

Son aquellas que inciden alrededor del parto y en general asociadas o relacionadas en una alta frecuencia con el parto pretérmino como son: el bajo peso, ventilación mecánica, sepsis, hipoxia-isquemia perinatal, hiperbilirubinemia (asociada generalmente a problemas de hemólisis y/o niveles de bilirrubina que requieren exsanguinotransfusión). La prevención incluye todas las medidas que disminuyan el parto pretérmino y una mejor asistencia perinatal. Este grupo de niños entraría dentro de los considerados de alto riesgo.

Causas ambientales postnatales

Los factores que inciden varían en su naturaleza y frecuencia así como en sus manifestaciones y consecuencias, dependiendo del periodo de la vida en donde se desarrollan.

Vamos a considerar las causas más frecuentes y las medidas preventivas que se llevan o deberían llevarse a cabo.

*** Infecciones:** Las vacunas incluidas dentro de la llamada triple vírica: sarampión, parotiditis y rubéola, casi ha erradicado estas enfermedades que antes eran causas importantes de hipoacusia neurosensorial. Otra enfermedad exantemática en donde podría aplicarse una prevención primaria mediante la administración de la vacuna es la varicela.

La hipoacusia neurosensorial es también una de las secuelas más frecuentes de las meningitis bacterianas. Alrededor del 30% de las meningitis por *Streptococcus pneumoniae*, 10-15% por *Haemophilus influenzae* y en un 5% de las producidas por la *Neisseria meningitidis*. En la actualidad hay vacunas eficaces para prevenir los tres tipos de meningitis, si bien dentro del grupo del meningococo, para el serotipo B (que ocasiona alrededor del 50% de casos producidos por este germen) no hay vacuna (sí para el meningococo A y C). Además se ha demostrado efectiva la administración de dexametasona (0,6 mg/kg/día fraccionado en 4 dosis durante 2-4 días) para disminuir la incidencia y gravedad de la hipoacusia en la meningitis por *Haemophilus influenzae*.

La otitis media, que es la causa principal de la disminución de la audición en niños en edad preescolar (2-5 años), aparte de un adecuado manejo clínico para evitar un daño permanente en el oído medio y control auditivo, puede beneficiarse de una prevención primaria mediante la instauración de la vacuna conjugada del neumococo.

* **Agentes ototóxicos:** ciertos antibióticos (aminoglucósidos, eritromicina), quimioterápicos (cisplatino), diuréticos de asa (furosemda), antiinflamatorios (ácido acetilsalicílico, naproxeno) pueden ocasionar de forma brusca una hipoacusia neurosensorial y, aunque pueden también producir una lesión de forma progresiva independiente de la pauta de administración, se deben, en algunas de ellas, realizar mediciones de los niveles sanguíneos y dosis totales para ajustar las pautas a administrar.

* **Ruido:** Hay dos formas de pérdida de audición por el ruido. El traumatismo acústico: una forma severa, inmediata y permanente de hipoacusia que puede ser causada por una breve exposición a sonidos muy fuertes (más de 140 dB) como un disparo con armas de fuego, petardos, fuegos artificiales, etc. y una forma gradual, acumulativa de hipoacusia inducida por ruido, por la exposición prolongada y repetida a sonidos menos intensos. Hoy en día están reconocidos los riesgos a largo plazo relacionados con muchas de las actividades ruidosas del tiempo libre de los niños y sobretodo de los adolescentes. Algunos ejemplos de exposición a sonidos: conciertos de rock > 100 dB; bares >85-100 dB; reproductores portátiles de música 115 dB; tiendas de ropa joven 80 dB; juguetes (xilofón, armas, sonajeros, trompetas, etc. entre 95 y 130 dB). Hay que tener en cuenta que la instauración de la hipoacusia es insidiosa pero puede ser permanente e irreversible. Y el hecho importante es que sobre todas estas fuentes de ruido podemos tener cierto control, podemos evitarlas o reducirlas.

Junto al cuidado o limitación en la utilización de medicamentos ototóxicos, el ruido es otro factor básico a vigilar en niños con antecedentes hereditarios de pérdida de audición.

* Hay un grupo muy heterogéneo de enfermedades que afecta a la audición. Y así como, si la alteración implica directamente al oído como la mastoiditis, fístulas perilinfáticas, fractura y osteomielitis del hueso temporal, etc., pensamos directamente en la afectación de la audición, en otro grupo de enfermedades hay que saber que puede existir una afectación neurosensorial auditiva y que debemos valorarla: gripe, hipotiroidismo adquirido, diabetes, enfermedades autoinmunes (artritis reumatoidea juvenil), anemia de células falciformes, traumatismo craneo encefálico, etc.

Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos

Hacia los 2 años de edad, uno de cada 25 niños tendrá una pérdida de la audición leve o moderada producida por enfermedades del oído y aproximadamente un 6% de niños entre los 3 y 5 años y un 15% entre los 6 y 19 años, se ponen de manifiesto en los cribados de audición. La mayoría con pérdidas unilaterales o leves. Sin embargo, el estudio regular para lactantes y en edades preescolar y escolar es importante no sólo por la gravedad de las secuelas médicas de la otopatología activa, sino también por las consecuencias negativas que una pérdida incluso leve de la audición (ya sea conductiva o neurosensorial) tiene en el desarrollo del lenguaje, aprendizaje, autoestima y desarrollo conductual del niño.

El objetivo general de la prevención debe incluir un cribado auditivo a realizar sistemáticamente en las consultas de puericultura del niño sano.

La necesidad de realizar una detección precoz de la hipoacusia neonatal debería cumplir las siguientes condiciones para considerarse justificado:

- La enfermedad debe ser grave.
- La enfermedad debe ser común.
- Debe de haber unos criterios diagnósticos aceptados.
- Debe de tener algún tipo de tratamiento.
- El momento de inicio ideal del tratamiento debe preceder al momento usual del diagnóstico.
- Deben existir posibilidades de confirmación del diagnóstico y de iniciar un tratamiento precoz.
- El coste del cribado, diagnóstico y tratamiento deben compensar los ahorros en coste social y humano.

El cribado de la sordera en el periodo neonatal cumple con estos requisitos ya que:

- Es, sin lugar a dudas, una enfermedad grave.
- Su incidencia se estima entre 0,8-1,4/1000 y es una enfermedad más frecuente que otras a las que se realiza un cribado neonatal.
- Hay criterios aceptados y concretos de diagnóstico.
- Existen medios para paliar este déficit mediante prótesis auditivas y reeducación.
- El momento óptimo de inicio del tratamiento y rehabilitación se estima entre 3 y 6 meses, pero la inmensa mayoría de niños se identifican después, al aparecer inadaptación y retraso intelectual.
- Existen posibilidades de confirmación diagnóstica con el empleo de potenciales evocados auditivos y de la electrocoqueografía con lo que se puede iniciar un tratamiento precoz.

La posibilidad de un diagnóstico y tratamiento precoz conlleva un ahorro de coste económico y social enorme, pues la diferencia que existe entre un niño con unas capacidades intelectivas y de adaptación normales, y un niño con retraso mental e inadaptación, es tan grande que se eleva el coste humano y social de estos últimos a cifras incalculables. La hipoacusia en recién nacidos es una afección que reúne los requisitos para poder entrar en un programa de detección precoz:

- Es una afección frecuente.
- Su diagnóstico tardío tiene consecuencias en el desarrollo individual.
- Puede ser diagnosticada precozmente de forma fiable.
- Se puede tratar precozmente.
- El diagnóstico precoz supone un notable incremento en la calidad de vida acercando al paciente a la media de la sociedad.

Hay dos tecnologías que se usan de forma única o consecutiva para detectar precozmente la hipoacusia:

- las otoemisiones acústicas provocadas y
- los potenciales auditivos provocados.

Los potenciales auditivos provocados del tronco cerebral recogen la actividad eléctrica de la vía auditiva desde el nervio coclear hasta niveles subcorticales como respuesta a un estímulo auditivo: el *click*, cuya energía sonora se centra en los 2 KHz. El problema que presentaban hasta hace poco es que su detección llevaba mucho tiempo (entre 15 y 20 minutos) y su interpretación en recién nacidos era difícil, a expensas de expertos. La aplicación de algoritmos diagnósticos basados en la estadística de gran número de casos, ha permitido su automatización dando una respuesta que indique o no la existencia de audición, no necesitándose la interpretación de un experto y con tiempos cortos de unos 5-10 minutos, aunque sigue necesitándose la aplicación de electrodos y que el neonato este dormido o en reposo.

La situación con las otoemisiones provocadas es muy similar ya que existen equipos automáticos basados en similares principios estadísticos con respuesta automática que indican si existen o no otoemisiones. La ventaja sobre los equipos de potenciales automáticos es que son más económicos y que el tiempo de detección es menor 30-60 segundos, no siendo necesarios los electrodos de superficie.

Con las otoemisiones sólo exploramos el órgano de Corti, pero no el resto de la vía auditiva, mientras que con los potenciales exploramos toda la vía auditiva. Así podemos tener casos de lesión de la vía auditiva central con respuesta positiva de las otoemisiones y sin embargo pueden ser neonatos que no oyen.

El sistema ideal para un programa de detección precoz sería aplicar los dos métodos, pero esta situación es difícil de llevar a cabo; fundamentalmente por cuestiones de disponibilidad y tiempo, más que económicas. Los pasos, en la actualidad, se dirigen hacia el uso de equipos automáticos de otoemisiones acústicas en la población normal sin factores de riesgo: lo que llamamos cribado universal, mientras que dejaríamos los potenciales automáticos para aquellos casos que presentan factores de riesgo y en aquellos en los que podemos presumir una lesión de las vías centrales.

Programas de detección precoz de la hipoacusia (cribado auditivo)

Estos programas se basan en las tecnologías de la otoemisiones acústicas y de los potenciales evocados. Su objetivo es detectar a todos los recién nacidos con hipoacusias. Si se aplican a la población que al nacer presenta factores de riesgo para tener hipoacusia, su desarrollo es relativamente fácil de llevar a cabo, sin embargo sólo detectará a la mitad de los casos ya que la otra mitad de las hipoacusias tienen lugar entre neonatos sin factores de riesgo, por ello lo indicado es aplicar la detección precoz a todos los recién nacidos, es lo que denominamos detección o cribado universal.

Todos los programas de detección tienen como objetivo no sólo el detectar sino también el diagnosticar y tratar precozmente, por lo que hemos señalado al principio de este capítulo.

La detección se puede desarrollar en lo que llamamos fases o niveles; puede hacerse una sola exploración o bien dos o tres antes de remitir al niño a diagnóstico, llevado a cabo por el otorrinolaringólogo, habitualmente con potenciales evocados auditivos y con audiometría del comportamiento o de reflejos.

Si se realiza con potenciales provocados auditivos suele bastar con una exploración, pero si se utilizan otoemisiones, debido a que estas no son detectadas hasta que el oído medio se llena de aire o a que el conducto auditivo externo está libre de líquido amniótico, son precisos varios intentos o bien esperar hasta el último momento antes de dar de alta a la madre del hospital. En los casos en que el neonato sale del centro sin haber sido sometido a la detección se necesita un buen sistema de repesca para evitar perder casos.

Por otro lado es absolutamente necesario que sólo lleguen a la fase de diagnóstico aquellos casos que realmente no pasan la prueba y no los que no la pasan debido a inconvenientes del programa. Un número elevado de remisiones a la fase de diagnóstico puede colapsar el Servicio de Otorrinolaringología. Un buen programa de detección precoz de la hipoacusia no debe remitir más del 4% de sus casos a diagnóstico, si la cifra es superior hay que revisar el sistema.

CODEPEH

Por todo lo anteriormente descrito se creó en 1995 la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos (CODEPEH).

La CODEPEH persigue los mismos objetivos desde que se creó en 1995 por un grupo de personas que estaban interesadas en la instauración de programas para la detección precoz de la hipoacusia. Su núcleo realizó un estudio multicéntrico en recién nacidos con factores de riesgo, sobre la prevalencia de la hipoacusia en nuestro país. A partir de aquel momento y tras conversaciones de FIAPAS con el INSALUD, se decide crear un grupo de trabajo, denominado Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia con el objetivo general de difundir e impulsar la detección precoz de la hipoacusia en España; este grupo queda conformado por dos representantes de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial (SEORL), otros dos de la Sociedad Española de Pediatría, otro de FIAPAS y un representante del Ministerio de Sanidad y Consumo y un secretario sin voz ni voto. La presidencia es rotatoria y con una duración de dos años y por acuerdo interno sólo la ocupan los representantes de las sociedades profesionales, la SEORL y la Sociedad Española de Pediatría; hasta este momento los presidentes han sido desde su fundación y por orden cronológico los Dres. Moro, Morera, Doménech y Manrique, y siendo el Presidente actual yo mismo. La actividad de la CODEPEH en estos años ha sido difícil, como todo proyecto que comienza de la nada, pero ha contado con el apoyo de las sociedades científicas, de FIAPAS, del INSALUD y del Ministerio de Sanidad. Esta actividad se ha centrado en elaborar protocolos para la definición de factores de riesgo y propuestas sobre estrategias y técnicas de screening, encuestas para conocer el estado de la detección precoz de la hipoacusia en España, publicaciones científicas sobre el tema, organización de reuniones científicas monográficas y en seno de las sociedades científicas sobre screening auditivo, y en difundir y crear un estado de opinión sobre la importancia de la detección precoz, para poder realizar una intervención temprana en la hipoacusia infantil. Se han realizado congresos sobre screening en Valencia en 1998, en Pamplona en 2000 y en diciembre de 2002 en Murcia. Los trabajos, comunicaciones y publicaciones que quiero señalar como las más importantes de la CODEPEH, aparte de las realizadas sobre esta tema por sus miembros, en estos años han sido:

- ◆ Encuesta de grupos de trabajo interesados en el problema. CODEPEH 1996.
- ◆ Protocolo para la identificación precoz de la hipoacusia en recién nacidos con factores de riesgo y definición de los indicadores de riesgo. CODEPEH. 1996.
- ◆ Elaboración de Documento de Conjunto Mínimo Básico de Datos CMBD. CODEPEH. 1997.
- ◆ Protocolo para la DPH en Recién Nacidos con indicadores de riesgo para el territorio INSALUD. 1997.
- ◆ Folleto divulgativo “NO HAY QUE ESPERAR. Del diagnóstico al tratamiento de la deficiencia auditiva” con FIAPAS. 1997.
- ◆ Detección precoz de la hipoacusia infantil. Encuesta realizada a los profesionales de la otorrinolaringología y pediatría en España. Separata. *FIAPAS*, 60; 1-8. 1998.
- ◆ Análisis de la encuesta sobre la detección precoz de la hipoacusia en España. *An Esp Pediatr* 1998; 48. 233-237.
- ◆ Programa de Detección Precoz, Tratamiento y Prevención de la Hipoacusia Infantil. Entregado en el Ministerio de Sanidad en 1999, a propuesta del mismo.
- ◆ Propuesta para la Detección e Intervención Precoz de la Hipoacusia Infantil. *An Esp Pediat* 1999; 51: 336-344.
- ◆ Análisis del cuestionario a las CCAA sobre la Detección Precoz de la hipoacusia. Comunicación oral Granada 2001.

Otras actividades en la que ha participado la CODEPEH han sido las iniciativas para la colaboración con el Ministerio de Sanidad y portavoces de Sanidad en el Congreso de Diputados que culminaron con aprobación por el Parlamento Español de la “Proposición no de Ley sobre Detección, Prevención y Tratamiento de la Hipoacusia”.

En los últimos años el esfuerzo de la CODEPEH se ha centrado en la extensión de los programas de screening a todo el país y en el control de la calidad de los mismos. También y como consecuencia del desarrollo del screening nos hemos encontrado con problemas derivados del diagnóstico precoz que nos han llevado a enfrentar el problema con una visión global incluyendo aspectos determinantes en el resultado final del problema de la hipoacusia infantil como la intervención precoz (prótesis auditivas, implantes cocleares, estimulación precoz, etc.) la educación e integración social.

Los objetivos de la CODEPEH son:

- 1.- Asesoramiento sobre programas de detección precoz en la infancia.
- 2.- Fomento de programas y protocolos en la detección precoz de la hipoacusia
- 3.- Promover la detección precoz y el tratamiento de la hipoacusia en los niños.
- 4.- Promover un protocolo básico de recogida de datos y un registro de niños sordos.
- 5.- Promover la prevención de la hipoacusia en la infancia.
- 6.- Crear una asociación de los grupos que trabajan en este área en España.
- 7.- Promover y desarrollar programas de formación audiológica Para estos próximos años el esfuerzo se centrará en la extensión de los programas de detección precoz en toda España y en los controles de calidad de los programas. La CODEPEH ha colaborado con otras entidades y organismos oficiales cuando así ha sido requerida; Ministerio de Sanidad y Consumo, Real Patronato sobre Discapacidad, Comité Español de Representantes de Minusválidos (CERMI), etc. Un ejemplo de estas colaboraciones es la participación que, en virtud del Convenio suscrito entre el Ministerio de Sanidad y Consumo y el CERMI, está teniendo la CODEPEH en el seno del GRUPO DE TRABAJO SOBRE HIPOACUSIA, en el que participan representantes de todas las Comunidades Autónomas, del CERMI, FIAPAS así como del propio Ministerio de Sanidad y Consumo. El objetivo de este grupo de trabajo es crear los contenidos básicos y mínimos que deberá tener cualquier Programa de Detección Precoz de Hipoacusia.

Justificación de la detección precoz

El objetivo de la detección precoz de la hipoacusias en recién nacidos es:

- Identificar desde el nacimiento cualquier pérdida de audición.
- Iniciar una rehabilitación precoz.
- Permitir el desarrollo del lenguaje oral.

Es muy importante identificar las alteraciones auditivas, definir las y tratarlas, antes de que termine el periodo de aprendizaje del lenguaje oral, con el fin de promover el óptimo desarrollo de las habilidades de comunicación.

Mediante los programas de detección, sospecharemos la hipoacusia y podremos hacer una valoración adecuada que nos permitirá confirmarla con los medios diagnósticos de que disponemos, de esta forma, alcanzaremos el objetivo final que es la intervención precoz con el fin de conseguir un desarrollo adecuado del lenguaje oral y la integración social y educativa del niño con discapacidad auditiva.

Para ello, debemos establecer unos tiempos mínimos en cada proceso, como se estableció en el Consenso Europeo de Milán del año 1998, que ha ratificado el Grupo de Trabajo sobre Detección Precoz de Hipoacusias en Recién Nacidos del Ministerio de Sanidad, y que ha sido aprobado en el Consejo Interterritorial de Salud del Ministerio de Sanidad y Consumo:

- Detección antes de 1 mes
- Diagnóstico a los 3 meses
- Intervención a los 6 meses

Estrategias de detección

La detección se debe realizar, tanto a poblaciones que presenten factores de riesgo para la hipoacusia, como a todo recién nacido sin esos factores, ya que así cubriremos a toda la población (detección universal). En el caso de los recién nacidos con factores de riesgo, sólo detectaremos la mitad de los casos que presentan discapacidad auditiva, el otro 50% está presente en la población sin factores de riesgo.

Ya en 1996, la CODEPEH propone la realización de la detección universal para cubrir así a toda la población.

La detección de la hipoacusia en un programa universal debe reunir los siguientes requisitos, según el Consenso Europeo de Milán, de 1998:

- Exploración de ambos oídos, en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
- Detección de todos los casos con hipoacusia bilateral con umbral superior a 40 dB en el mejor oído.
- La tasa de falsos positivos debe ser igual o inferior al 3% y la de negativos del 0%
- La tasa de remisión para diagnóstico debe ser inferior al 4%.
- El diagnóstico definitivo y la intervención se deben de realizar no más allá de los 6 meses.

Protocolo de detección precoz

Para la realización de la detección existen en la actualidad dos tipos de técnicas; las otoemisiones provocadas y los potenciales evocados auditivos, en cualquier caso, siempre mediante procedimientos automáticos. Dentro de las otoemisiones, podemos usar la provocadas por click y los productos de distorsión, estos últimos podríamos decir que aún sin aplicación clínica. Existen, en la actualidad, equipos multifunción que realizan las otoemisiones y los potenciales evocados.

Las pruebas a realizar en los casos que existan factores de riesgo deberían ser los potenciales evocados auditivos, ya que en estos casos, la cóclea puede ser funcional y sin embargo es la vía auditiva la que está lesionada por lo que con las otoemisiones estos casos se convertirían en falsos negativos. En los casos de recién nacidos sin factores de riesgo, la detección se debe de realizar mediante otoemisiones.

En cuanto a los niveles de un plan de detección, van a depender del tipo de técnica que

utilicemos; si usamos potenciales, se podrá hacer todo en un nivel y pasar directamente los casos positivos a diagnóstico, pero si usamos otoemisiones, se deberán usar al menos dos niveles, dado el elevado número de falsos positivos que ocurren en los primeros días (con las otoemisiones se puede repetir la prueba varias veces dada la facilidad de realización). En cualquier caso nunca se debe realizar más de tres niveles antes de remitir para diagnóstico.

Un aspecto fundamental de la estrategia del plan es tener un sistema de repesca para los casos no explorados y los detectados que se pierdan en la fase de diagnóstico. Se puede conseguir un buen sistema de repesca de la siguiente forma:

- Cita para realizar junto con otras detecciones.
- Cita en el hospital para detección de audición únicamente.
- Aviso al pediatra de atención primaria.
- Sellado en la cartilla de salud infantil.

Fases del programa de detección

En un programa de detección debe de considerarse no sólo la detección, sino también el diagnóstico y la intervención. Es fundamental desarrollar en la normativa todos los niveles de actuación en los casos de hipoacusia.

Se deben de establecer programas de seguimiento del plan, tanto a nivel hospitalario, como a nivel de comunidad autónoma. Deben existir comités que sigan la evolución auditiva y de lenguaje del niño, así como un comité educativo que realice el seguimiento de la escolarización del niño. El mejor ejemplo de esta estructura que tenemos en España es el programa de detección y seguimiento de Navarra. Queremos destacar el papel práctico y de apoyo psicológico que juegan las asociaciones de padres en el momento del diagnóstico, además de colaborar en aspectos prácticos de derivación y consejo a la familia.

Otro de los elementos que queremos señalar como fundamental a la hora de establecer un programa de detección, es la existencia de una base de datos que permita y facilite el seguimiento de los casos, pudiendo en cada momento, conocerse la situación sanitaria y educativa del niño así como su historial. También será fundamental a la hora de poder evaluar la calidad del programa.

En la base de datos de un programa de detección, deben aparecer:

- los casos detectados,
- los casos con factores de riesgo,
- los casos no examinados en el alta.

También debe precisarse:

- La situación de cada oído y la constatación de las fechas de detección, diagnóstico e intervención.
- Tipo de tratamiento médico.
- Lugar y tipo de escolarización.

Itinerario de derivación

En todo programa de detección debe existir un árbol de derivación, perfectamente establecido. La detección se realizará en todos los centros con maternidad y unidades de cuidados intensivos neonatales (primer nivel). Los casos detectados deberán ser remitidos a los centros de diagnóstico (segundo nivel), que deben tener experiencia y haber sido formados en técnicas de audiología infantil. Una vez realizado el diagnóstico, debe de existir una coordinación entre audiólogo, logopeda y audioprotesista, así como otorrinolaringólogo, para establecer de forma conjunta cual será el mejor tratamiento para el niño. Para llegar a este punto, deben existir centros con experiencia y formación en audioprótesis, audiología e intervención logopédica precoz en niños de tres meses (tercer nivel). Por último, y en el caso de que sea necesario realizar un implante coclear, deberán existir centros con la experiencia y formación suficiente para poder actuar en niños de entre 1 y 2 años.

Cada nivel representa un grado de experiencia y conocimiento; un mismo centro hospitalario puede reunir las características suficientes para estar en varios niveles, aunque no suele ser éste el caso habitual, y es en los grandes centros donde existe la tecnología y la experiencia para asumir el reto de detectar, diagnosticar e intervenir precozmente.

Por lo tanto, y a nivel hospitalario, debe de existir una red de hospitales, en los que existan centros de diagnóstico y de referencia, así como centros de intervención logopédica precoz y de apoyo escolar, y también centros autorizados para adaptar prótesis auditivas a niños menores de 1 año.

Control de calidad del programa de detección

En esta secuencia de hechos es fundamental que el sistema de detección precoz funcione adecuadamente, para ello hemos elaborado un programa de control de calidad con los siguientes elementos:

Por ello, en este documento, señalaremos los aspectos cualitativos que todos los programas deben cumplir y otros cuantitativos o estándares de calidad bajo el punto de vista de la CODEPEH.

Aspectos cualitativos

- Fase de Detección

Objetivo: el programa debe detectar todas las hipoacusias superiores a 40 dB HL en el mejor oído al final de sus niveles y antes de remitir a diagnóstico.

Técnicas

En la actualidad se reconoce como tecnología aplicable a los programas de detección precoz de la hipoacusia tanto las otoemisiones acústicas provocadas mediante *click*, como los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral. En ambos casos de forma automática, utilizando diversos algoritmos estadísticos, que estén validados y contrastados bibliográficamente.

Fin del programa

La detección debe producirse antes del mes de nacimiento. El diagnóstico antes de los 3 meses y el inicio del tratamiento a los 6 meses (Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial de Salud, “Contenidos Básicos y Mínimos del Programa de Detección Precoz de Sorderas Infantiles”).

Organización y funcionamiento

Todo programa de diagnóstico precoz debe tener un responsable en cada centro. Un programa de diagnóstico precoz de la audición en recién nacidos debe proveer los siguientes elementos:

- Entrenamiento del personal encargado de la realización de las pruebas y de la información a la familia.
- Información a los padres de forma adecuada y sin alarma.
- Desarrollo y mantenimiento de una base de datos con:
 - a) los casos detectados y su seguimiento; diagnóstico y tratamiento
 - b) los casos a los que no se les realiza la detección en el momento del alta hospitalaria.
- Protocolos para establecer la coordinación interdisciplinar con los otros profesionales implicados (tratamiento logopédico, educadores, movimiento asociativo de padres).

Fase de Diagnóstico

El diagnóstico de la hipoacusia en niños menores de 3 años es un procedimiento difícil que requiere experiencia y dedicación. Debe realizarse en unidades con el equipamiento suficiente y personas con la experiencia adecuada. El médico otorrinolaringólogo de la unidad realizará el diagnóstico y prescribirá el tratamiento quirúrgico y/o audioprotésico adecuado en cada caso.

Estas unidades deben, además, hacerse cargo de la evolución y calidad de la adaptación audioprotésica.

Fase de Intervención

La intervención es el objetivo final y deseado del programa de detección precoz, debe incluir a todos los profesionales que participan en el control sanitario, educativo y social del niño con hipoacusia y se basará en la intervención precoz.

Para la intervención precoz en niños con discapacidad auditiva, así como para realizar el seguimiento una vez escolarizados en centros educativos, es necesario contar con:

Profesionales sanitarios con la experiencia adecuada (otorrinolaringólogos con experiencia en cirugía otológica en niños y en implantes cocleares, audiólogos infantiles y audioprotesistas con experiencia en adaptación en niños

Profesionales no sanitarios con titulación (Logopedas y Maestros, Psicólogos o Pedagogos con Especialización en Audición y Lenguaje) y experiencia adecuada, que realizarán:

- el apoyo familiar
- la atención temprana
- la intervención logopédica
- el apoyo escolar

El objetivo pretendido es el tratamiento precoz médico, quirúrgico, protésico y estimulación precoz de forma coordinada.

Aspectos cuantitativos

Población a estudiar

El objetivo de un programa universal es detectar al 100% de los recién nacidos vivos con hipoacusia. En el peor de los casos, y para tener la consideración de un buen funcionamiento del programa, se deben someter al mismo por lo menos el 95% de los recién nacidos vivos.

Indicadores de funcionamiento en la fase de detección

Cualquiera que sea la tecnología utilizada en el programa y el método aplicado, el porcentaje de falsos positivos, es decir de casos sin hipoacusia identificados erróneamente como hipoacúsicos debe ser inferior al 3%.

Para que el programa funcione adecuadamente y la fase de diagnóstico no se colapse, un programa de detección de hipoacusia que funcione adecuadamente no debe remitir a la fase de diagnóstico más de un 4% de los explorados de forma universal.

La proporción de falsos negativos (niños con hipoacusia que no son detectados) debe tender a ser del 0%.

Indicadores de funcionamiento en la fase de diagnóstico

Para el diagnóstico de los problemas auditivos en la infancia se requiere personal con la titulación adecuada y, con al menos, un año de experiencia en audiología infantil. Así mismo es preciso contar con los siguientes equipos de diagnóstico:

- Impedanciómetro
- PEATC
- OEA
- Audiometría de observación.
- Audiometría y cabina insonorizada para la realización de audiometría conductual en campo libre.

El número mínimo aconsejable de exploraciones a realizar son cinco sesiones de exploración auditiva infantil por semana (cinco niños a los que se realice diversas exploraciones como otoemisiones acústicas, PEATC, impedanciometría y técnicas de audiometría conductual adaptadas a la edad del niño (audiometría por observación de la conducta, audiometría con refuerzo visual, audiometría de juego...)).

Indicadores de funcionamiento en la fase de intervención

Para la intervención precoz se debe contar con equipos especializados en la adaptación infantil de audífonos, programas de implante coclear con experiencia en implantes en niños de corta edad y profesionales con experiencia en intervención logopédica precoz.

Los programas de implantes cocleares deberán reunir los criterios recogidos en el documento del Ministerio de Sanidad y Consumo *Implantes Cocleares: actualización y revisión de estudios coste-utilidad* (julio 2003), hecho público en noviembre y que revisa y actualiza el anterior Documento Oficial, elaborado por la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Instituto Carlos III, de 1995.

Estimulación precoz y escolarización

Globalmente, es necesario contar con equipos de trabajo estables y con continuidad (sanitarios, logopedas, educadores, etc.), que deben tener experiencia previa mínima de un año de trabajo con niños sordos y con sus familias.

Para realizar una valoración del desarrollo del niño y de su nivel de lenguaje, que permitirá, además, orientar su escolarización, será necesario considerar los siguientes criterios:

- competencia lingüística,
- nivel de comprensión y de expresión oral,
- inteligibilidad del habla,
- modalidad de comunicación.

Debe realizarse en centros que atiendan un número importante de casos al año y dispongan de profesionales con experiencia suficiente en intervención logopédica de niños sordos.

Adaptación protésica

En el caso de la adaptación protésica en niños se requerirá experiencia previa y el mantenimiento de la actividad con niños a lo largo del año con un niño nuevo o a revisar. También se deberá controlar la adaptación protésica en sus resultados por el equipo hospitalario.

Implantes cocleares

En el caso de los implantes cocleares consideramos como referente el documento del Ministerio de Sanidad y Consumo; *Implantes cocleares: actualización y revisión de estudios coste-utilidad* (julio 2003), en cuanto a:

- Coordinación.
- Experiencia del equipo.
- Racionalización de recursos y formación continuada; un IC al mes, demanda que justifique la puesta en marcha y el mantenimiento del programa de implantes cocleares y la formación continuada de los miembros del programa.

Conclusiones

La calidad de un programa de detección de hipoacusia en recién nacidos va más allá de la propia detección y debe incluir y garantizar las fases de diagnóstico e intervención a los 3 y 6 meses, lo contrario nos llevaría a situaciones fuera de toda lógica y ética con respecto a niños detectados en caso de no acceder a las otras fases del programa, o bien, a niños diagnosticados sin llegar a ser tratados de acuerdo con su grado de hipoacusia.

Más allá de los problemas y recursos sanitarios, todo programa de detección debe tener en cuenta los recursos sociales y educativos a los que ha de hacer frente (provisión de prótesis auditivas – audífonos e implantes cocleares-, profesionales especializados en el diagnóstico y en el tratamiento de la hipoacusia-profesores de apoyo, logopedas-, además de integración escolar adecuada con apoyo, y atención y apoyo a las familias).

En último término, señalaremos la importancia del entrenamiento del personal sanitario a la hora de realizar la detección y también la formación para informar adecuadamente a los padres.

Diagnóstico de las hipoacusias

Pruebas objetivas

No requieren la colaboración del niño, por ello son de gran utilidad en niños muy pequeños o con otros problemas sensoriales asociados. Suele aprovecharse el sueño natural tras las tomas de los lactantes para su realización. Cuando los niños son más mayores es necesario sedarlos con jarabe de hidrato de cloral. Se trata de las Otoemisiones Acústicas provocadas, Potenciales Evocados de Tronco Cerebral y Timpanometría.

Pruebas audiométricas subjetivas

Informan de la audición de todo el rango de frecuencias desde los tonos más graves hasta los más agudos. Requieren la colaboración del niño que por otro lado necesita estar entrenado. Para obtener unos resultados fiables deben ser realizadas por personal entrenado, y repetirlas en varias ocasiones.

- Audiometría de observación del comportamiento y de reflejos

Para menores de 6 meses. Consiste en la observación de movimientos reflejos ante la presencia o ausencia de sonidos. Esta prueba no se utiliza habitualmente, pues a estas edades son muy útiles las pruebas objetivas.

- Audiometría de refuerzo visual

Para niños entre 6 meses y 2 años. Consiste en crear una respuesta condicionada presentando un estímulo auditivo a la vez que un estímulo visual (juguete).

- Audiometría mediante el juego

Para niños mayores de 2 años. Se crea una respuesta condicionada para que el niño realice un acto motor o juego que indica cuando oye el sonido.

Rehabilitación auditiva

No existe, en la actualidad, tratamiento médico efectivo. El tratamiento está basado en su prevención actuando sobre los factores de riesgo y tratamiento rehabilitador, mediante prótesis o rehabilitación logopédica. Este tratamiento estará dirigido a mejorar la percepción del sonido, desarrollar el lenguaje oral y mejorar la comunicación del niño con el medio. Se ha de realizar un tratamiento multidisciplinar de estos niños, más aún si asocian otras deficiencias, en la que se exige la participación entre otros de foniatras, audioprotesistas, rehabilitadores, psicólogos, pediatras, otorrinolaringólogos, etc.

La rehabilitación de la audición tiene como primera premisa la precocidad de la misma; debe empezar en cuanto tengamos confirmación diagnóstica incluso sin conocer el umbral auditivo, sólo así podremos aprovechar el periodo crítico de plasticidad cerebral que permitirá que las neuronas de la vía auditiva y de la corteza auditiva cerebral queden marcadas y codificadas para los sonidos que comprenden el lenguaje y así desarrollar el mismo por imitación y repetición.

Debe comenzar incluso en el momento de la sospecha con una estimulación precoz; dirigirse al niño de frente y llamando su atención, tocándole para estimularlo.

Pero el elemento principal de la rehabilitación auditiva es hacer llegar sonidos a la corteza auditiva cerebral del niño, para ello el sistema elegido dependerá del umbral de audición, en las severas y moderadas será suficiente con lo señalado en el párrafo anterior, si bien en las moderadas altas pudiera ser necesaria una adaptación protésica a la hora de realizara la estimulación del lenguaje y logopedia.

En las hipoacusias severas será imprescindible la adaptación protésica y en las más altas incluso tendremos que aplicar implantes cocleares. Los criterios de aplicación de implantes cocleares varían ya que su indicación cada vez es más amplia, es decir se obtienen muy buenos resultados incluso en hipoacusias severas en donde con la mejor prótesis no se alcanzan en la audiometría vocal valores superiores al 40 o 50% de aciertos en cerrado (listas de palabras conocidas).

En las hipoacusias profundas las prótesis auditivas no aportan resultados en cuanto al desarrollo de un lenguaje fluido y van a ser únicamente los implantes cocleares los que van a aportar sonidos a la vía auditiva que serán reconocidos como el código del lenguaje.

En cualquier caso será imprescindible la rehabilitación logopédica para desarrollar el lenguaje, pronunciación y ritmo.

En este tipo de hipoacusia no existe ningún tratamiento que normalice la función del oído, por ello se utilizaran prótesis auditivas, implantes y rehabilitación del lenguaje:

Audífonos o prótesis auditivas

Los audífonos o prótesis auditivas son unos dispositivos electrónicos, cada vez más sofisticados cuya función es la amplificación del sonido que llega al oído. Tienen mejores resultados cuando la hipoacusia es de transmisión. En las hipoacusias de percepción la amplificación del sonido en ocasiones no es suficiente, provoca molestias y no se comprende la palabra. Sin embargo es importante su utilización pues en muchos casos son de enorme utilidad. Es conveniente ponerlos lo más precozmente posible pues además de mejorar el pronóstico, son mejor aceptados por los niños. Una prótesis auditiva consiste en un micrófono que recoge el sonido y lo convierte en señal eléctrica, esta señal es amplificada en relación con la pérdida auditiva que presenta el paciente y enviada al conducto auditivo externo por medio de un altavoz. Es decir recoge un sonido, lo transforma en corriente eléctrica que a su vez es reconvertido en energía sonora con las características adaptadas a la audiometría que presenta el paciente

Implantes Cocleares

Los implantes cocleares son unas prótesis auditivas especiales que se colocan mediante una intervención quirúrgica en el oído interno dañado sustituyendo su función y estimulando directamente al nervio auditivo. Además de la parte interna implantada constan de una parte externa que se encarga de recoger el sonido, transformarlo en una señal eléctrica y transportarlo a la parte interna o implantada, estimulándose las neuronas que existan en el modiolos. Han supuesto una revolución en el tratamiento de la hipoacusias neurosensoriales bilaterales y profundas. Tiene unos excelentes resultados en los casos de hipoacusias profundas postlinguales y en los niños prelinguales, siempre que este tratamiento se halla realizado precozmente antes de los seis años en los que contribuye al desarrollo del lenguaje oral, con mejores resultados en implantaciones precoces.

Rehabilitación del lenguaje

Es fundamental en los casos de sorderas infantiles y debe comenzar lo antes posible (estimulación precoz). Existen en líneas generales dos métodos de rehabilitación:

Método oral: en el se enfatiza la palabra aprovechando los restos auditivos mediante audífonos o implantes cocleares y apoyándose en la lectura labial.

Método gestual o lenguaje de signos: la comunicación se basa en la utilización de un lenguaje de signos.

Implante coclear

De todos los anteriores tratamientos de la sordera queremos destacar al implante coclear. Esta tecnología ha supuesto uno de los elementos revolucionarios en el tratamiento de la enfermedad en el ser humano, es la primera vez que se ha podido substituir a un sentido del ser humano cuando se ha perdido el mismo.

Definición

Los implantes cocleares son sistemas que transforman los sonidos en energía eléctrica, la cual aplicada directamente sobre las aferencias del nervio auditivo, efectúa un "by-pass" de las células ciliadas transductoras de la cóclea, ausentes o no funcionantes, desencadenando una sensación sonora. Constituye una opción efectiva en la habilitación de niños con hipoacusia neurosensorial de grado profundo.

Criterios de selección de candidatos

La selección del niño candidato para recibir un implante coclear se fundamenta en tres principios:

- Establecer la presencia de unos criterios audiológicos de indicación.
- Descartar la presencia de criterios anatómicos contraindicación.
- Descartar la presencia de alteraciones físicas o psíquicas de contraindicación.

Los criterios de indicación audiológica intentan establecer qué niños son candidatos, por su pérdida de audición, a recibir un implante coclear, siendo éstos los que padecen hipoacusia neurosensorial de grado profundo bilateral, con beneficio limitado de las mejores condiciones de amplificación protésica.

Para establecer esta indicación se realizan una serie de exploraciones, todas ellas encaminadas a confirmar la presencia de hipoacusia, establecer su grado, y determinar el impacto que ésta ejerce sobre el desarrollo de las capacidades del niño:

- Historia clínica → búsqueda de antecedentes familiares y personales que tengan relación con la hipoacusia; forma de inicio, años de evolución y tiempo de pérdida profunda; edad de adaptación de prótesis y rendimiento subjetivo.
- Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y otoemisiones acústicas (OEA) → aproximación al grado de hipoacusia en niños pequeños (< 2 años).
- Audiometría tonal liminar → identificar la hipoacusia neurosensorial de grado profundo bilateral → promedio de tonos puros (0.5-1-2 Khz.) > 90 dB HL.
- Audiometría en campo libre con audífonos → comprobar la ausencia de rendimiento de la prótesis auditiva → Umbrales \geq 60 dB en 2-4 Khz.
- Pruebas de valoración de audición y lenguaje → comprobar la ausencia de rendimiento de la prótesis auditiva.

La segunda fase es la selección, y una vez establecido que el niño reúne los criterios de indicación audiológicos, establece las características anatómicas del oído medio e interno como órgano receptor de los electrodos intracocleares. A través de una serie de exploraciones intentamos determinar si la cóclea es susceptible de alojar en su interior el implante.

- Otoscopia y otomicroscopía → visualización del estado de las estructuras del oído externo y medio descartando la presencia de procesos otológicos activos.
- Tomografía computerizada (TC) → evaluación de las estructuras óseas del oído medio e interno, descartando la presencia de malformaciones congénitas y comprobando la permeabilidad coclear.
- Resonancia magnética nuclear (RMN) → evaluación de las estructuras membranosas del oído interno, confirmando los hallazgos del TAC y verificando la presencia del VIII par.

Finalmente, el proceso de selección se completa mediante un estudio médico para descartar la presencia de enfermedades que puedan contraindicar la realización de la cirugía, y un estudio psicológico para la evaluación del niño en su contexto familiar, social y educacional, que intenta determinar que el implante coclear es la opción terapéutica adecuada. Además, mediante este estudio se intenta identificar niños con disfunciones orgánicas centrales, retraso mental, psicosis no conocidas, o con expectativas inadecuadas.

Cirugía

La cirugía es el proceso de colocación de todos los componentes internos del implante coclear en posición adecuada, y de estabilización de estos de forma que permanezcan en dicha posición. Este acto consta de una serie de pasos, que de una forma resumida son los siguientes:

- Incisión
- Colgajo músculo-cutáneo
- Fresado del lecho del receptor-estimulador
- Mastoidectomía y timpanotomía posterior
- Cocleostomía
- Fijación del implante
- Inserción intracoclear de electrodos
- Pruebas objetivas intraoperatorias
- Sellado de cocleostomía y estabilización de la guía de electrodos
- Sutura por planos
- Comprobación radiológica
- Vendaje

Programación del procesador

Tras la cirugía, en aproximadamente el plazo de un mes, se realiza la programación del procesador del habla, con lo cual el niño ya está en condiciones de percibir sensaciones sonoras. El objetivo de esta programación es establecer el rango dinámico de estimulación eléctrica de cada canal, entre el umbral, mínimo nivel de corriente capaz de desencadenar una sensación auditiva, y el nivel de audición cómoda o máximo nivel de estimulación que no produce una sensación sonora incómoda.

Establecer este rango dinámico es difícil de conseguir en niños pequeños al carecer éstos de experiencia auditiva, y desarrollar respuestas débiles e inconsistentes. En estos casos la obtención de los parámetros se basará en la observación de las respuestas del niño, previo condicionamiento a los sonidos, apoyándose en una serie de determinaciones objetivas intra o postoperatorias:

- Reflejo acústico evocado eléctricamente
- Potenciales de tronco evocados eléctricamente
- Telemetría de respuesta neural

Rehabilitación

Una vez que el implante lo consideramos ya funcionando, y el niño es ya capaz de percibir sensaciones sonoras, se inicia la fase fundamental para el éxito de esta opción de tratamiento de la hipoacusia, la rehabilitación. Esta debe ser intensa y continua, basada en la estimulación auditiva y la lectura labial, trabajándose el área auditiva y la del lenguaje. El área del lenguaje se trabajará en niños menores de tres años mediante estimulación auditiva, y superada esta edad se complementa con estrategias de comunicación. La rehabilitación del área auditiva se realiza en las cinco clásicas fases: detección, discriminación, identificación, reconocimiento y comprensión.

Seguimiento

En la clínica se realizan revisiones periódicas en las que se realizan ajustes en los parámetros del procesador del habla y se comprueba a lo largo del tiempo la progresión del niño en el área auditiva y del lenguaje, con pruebas similares a las realizadas para establecer la indicación audiológica:

- Audiometría tonal en campo libre con implante coclear.
- Pruebas de valoración de la audición y el lenguaje.

Resultados

En este grupo de edad el implante coclear proporciona una serie de beneficios al niño que podríamos resumir en los siguientes puntos:

- A los 2 años postimplante en más de la mitad de los niños se observa reconocimiento del lenguaje en test abiertos.

- La implantación precoz se relaciona con mayor rapidez y mejores resultados finales en el reconocimiento del habla.

- La mejora en la percepción del lenguaje es continua a lo largo del tiempo.

- No se observan diferencias de resultados estadísticamente significativos entre hipoacusias congénitas y adquiridas.

- Los diferentes estudios llevados a cabo y la experiencia clínica acumulada en adultos y niños, indican que los implantes cocleares multicanales intracocleares constituyen un sistema biológicamente seguro y apto para su aplicación en la población infantil.

- La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares multicanales en una población infantil menor o igual de 6 años, revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o la gestualidad. Los resultados también sugieren que los niños implantados más precozmente, antes de los tres años, tienen mayores posibilidades de alcanzar dichas capacidades y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado.

- No obstante, es preciso tener en cuenta que, en la medida en que la edad de implantación supera el período crítico auditivo, en los resultados pueden producirse importantes variaciones individuales derivadas de factores médicos y de la atención educativa y rehabilitadora que el niño reciba postimplantación.

A modo de resumen, se puede decir que el desarrollo del lenguaje en niños prelinguales implantados precozmente pasa por las mismas fases que en los niños normoyentes. Hay niños que son capaces de emplear estructuras más complejas y tienen cuantitativa y cualitativamente una mejor articulación, mientras que otros hacen uso de palabras funcionales y necesitan un soporte gestual. Sin embargo, después de dos años de evolución los resultados se hacen más homogéneos en todos los niños implantados. En la medida en que la implantación se efectúa con mayor precocidad se produce una mayor tendencia al aprendizaje espontáneo de palabras y frases cotidianas, generándose un natural abandono del apoyo gestual y de la labiolectura en la comunicación.

Señalar, una vez más, que ante casos de hipoacusias profundas bilaterales y bajo las mismas condiciones de escolarización y rehabilitación, los resultados alcanzados por niños implantados son significativamente superiores a los obtenidos por niños que emplean audífonos o aparatos vibrotáctiles.

Los resultados pueden tener una gran variabilidad en función de una serie de factores, algunos de ellos difíciles de definir. Los siguientes tienen importancia pronóstica:

1. Duración de la hipoacusia: Existe unanimidad por parte de todos los autores en afirmar que los resultados tienden a ser significativamente mejores en aquellos individuos en los que el tiempo de privación auditiva es menor. Esta regla es aplicable a hipoacúsicos post o prelocutivos, si bien en estos últimos adquiere mayor relevancia. Por ello, la precocidad en el tratamiento es esencial, especialmente en los niños con sorderas congénitas, en las cuales, la aplicación de implantes cocleares en torno a los 2 años de edad facilitará unos resultados óptimos.

2. Momento de aparición de la hipoacusia: en los sordos postlocutivos cabe esperar unos resultados más favorables. Esto es debido a que en ellos existe una "memoria auditiva" que les permite interpretar más fácilmente la información sonora enviada por el implante coclear.

3. Motivación: La activa colaboración del paciente, familia y entorno social es esencial para desarrollar un adecuado proceso de rehabilitación que repercutirá en unos mejores resultados.

4. Otros factores: la utilización previa de audífonos, un modo de comunicación oral, acompañado de una buena lectura labial, una más profunda inserción de los electrodos, un rango dinámico más amplio en la estimulación promontorial, son circunstancias indicativas de buen pronóstico. No obstante, no existe en la literatura un consenso total acerca de estos factores entre todos los autores.

Como conclusión se puede establecer que los estudios realizados muestran que los implantes cocleares tienen un efecto beneficioso en el desarrollo lingüístico de los niños con sordera profunda. La tasa media de desarrollo lingüístico en niños sordos después de recibir un implante coclear parece estar próxima a la de los niños con audición normal, y excede la tasa que se esperaría de niños sordos sin implante. El examen de los resultados individuales muestra una gran variabilidad entre distintos niños, la cual podría estar relacionada con las diferencias en sus resultados perceptivos con un implante: aquellos niños con mejor reconocimiento del habla tienden a ser los que muestran un desarrollo lingüístico más acelerado, en particular si utilizan comunicación oral. Más allá de que utilicen comunicación oral o total, los usuarios más competentes de implantes cocleares, no sólo obtienen altos niveles de reconocimiento del habla, sino también parecen estar desarrollando un sistema lingüístico oral basado principalmente en la información auditiva proporcionada por un implante coclear.

Los diferentes estudios llevados a cabo y la experiencia clínica acumulada en adultos y niños indican que los implantes multicanales intracocleares constituyen un sistema biológico seguro y apto para su aplicación en la población infantil.

La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares en una población infantil menor o igual de 6 años revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o la gestualidad. Los resultados también sugieren que los niños implantados precozmente tienen mayores posibilidades de alcanzar dichas capacidades y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado. No obstante, es preciso tener en cuenta que, en la medida en que la edad de implantación supera el periodo crítico auditivo, en los resultados pueden producirse importantes variaciones individuales derivadas de factores médicos y de la atención educativa y rehabilitadora que el niño recibe postimplantación.

A modo de resumen, se puede decir que el desarrollo del lenguaje en niños con sordera prelingual implantados precozmente pasa por las mismas fases que en los niños normo-oyentes. Hay niños que son capaces de emplear estructuras más complejas y tienen cuantitativa y cualitativamente una mejor articulación, mientras que otros hacen uso de palabras funcionales y necesitan un soporte gestual. Sin embargo, después de dos años de evolución los resultados se hacen más homogéneos en todos los niños implantados. En la medida en que la implantación se efectúa con mayor precocidad se produce una mayor tendencia al aprendizaje espontáneo de palabras y frases cotidianas, generándose un natural abandono del apoyo gestual y de la labiolectura en la comunicación.

Hay que señalar que ante los casos de hipoacusia profunda bilateral, y bajo las mismas condiciones de escolarización y rehabilitación, los resultados alcanzados por niños implantados son significativamente superiores a los obtenidos por niños que emplean audífonos o aparatos vibrotáctiles.

Bibliografía

1. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Implantes Cocleares: Actualización y revisión de estudios coste-utilidad. Instituto de Salud Carlos III. Informe de Evaluación de Tecnologías Sanitarias nº. 37. Madrid. 96 pp. 2003
2. American Academy of Audiology. Early identification of hearing loss in infants and children. *Audiology Today*. 1988; 1: 8-9.
3. Brimacombe JA, Beiter AL, Barker MJ, Mikami KA, Staller SJ. Comparative Results of Speech Recognition Testing with Subjects who have used both a Single-Channel and Multi-channel Cochlear Implant System. En *Cochlear Implant: Acquisitions and Controversies*. Editada por Bernard Fraysse y Nadine Cochard 1989; 427-444, Toulouse.
4. Brookhouser PE.: Hipoacusia neurosensorial en niños. *Clin Ped N Amer (ed esp)* 1996; 6: 1105-1127.
5. Choo D.: The impact of molecular genetics on the clinical management of pediatric sensorineural hearing loss, *Pediatr* 2002; 140: 148-9.
6. Clark WW, Bohme BA.: Effects of noise on hearing, 1999, 281 (17): 1658-9.
7. Cohen N, Waltzman S, Fisher S. A prospective, randomized study of cochlear implants. *The New England Journal of Medicine* 1993; 328: 233-237.
8. Cohen NL, Hoffmann Stroschein M. Medical or surgical complications related to the Nucleus multichannel cochlear implant. *Otol Rhinol Laryngol* 1988; 97 (135): 8-13.
9. Cunningham DR. Cribado de la audición. En Holkelman RA, Friedman SB, Nelson NM, Seidel HM, Wilitzman ML editors. *Atención Primaria en Pediatría*, 3TM ed Madrid, Harcourt-Mosby, 1999. p 231-36.
10. Deguine O, Fraysse B, Uzcel A, Cochard N, Reuillard-Artieres F, Piron JP, Mondain M. Predictive factors in Cochlear Implant Surgery. *Adv Otorhinolaryngol* 1993; 48: 142-145.
11. Eisenberg L, Kirk K, Thielemeier M, Luxford W, Cunningham J. Cochlear Implants in children: Speech Production and auditory discrimination. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1986; 19: 409-421.
12. Frasier GR.: Causes of Profound Deafness in Childhood. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1976.
13. Fowler KB, Dable AJ, Boppana SB, Pass RF.: Newborn hearing screening: Will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed?. *J Pediatr* 1999; 135: 60-64.
14. Gantz BJ, Tyler RS, Knutson JF, et al. "Evaluation of five different cochlear implant designs." *Audiologic Assessment and Predictor of Performance*. *Laryngoscope* 1988; 92: 1100-1106.
15. Gantz B, Woodworth GG, Knutson JF, Abbas PJ, Tyler R. Multivariate predictors of success with cochlear implants. *Adv. Otorhinolaryngol* 1993; 48: 153-167.
16. Gantz B, Fryauf-Bertschy H, Tye-Murray N, Tyler R. Long-Term results of multichannel cochlear implants in congenitally deaf and post-lingually deafened children. Abstracts Book of III International Cochlear Implant Conference. Innsbruck, April 1993.
17. Gershon AA. Live-attenuated varicella vaccine. *Infect Dis Clin North Am* 2001; 15: 65-81.

18. Guerina NG, Hsu HW, Meissner HC et al.: Neonatal serologic cribado and early treatment for congenital toxoplasma gondii infection. *N Engl J Med.* 1994, 330: 1858-1863.
19. Grupo multicéntrico de detección precoz de la hipoacusia infantil. Diagnóstico precoz de la hipoacusia infantil en población de alto riesgo. *An. Esp. Pediatr.*, 40, Supl. 59; 11-45. 1994.
20. Hartrampf R, Damm M, Bertram B, Battmer R, Meyer V, Allum Meckleburg D, Lenarz T. First results in 15 children implanted at the age of 12 to 24 months. Abstracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. Montpellier, May 1994.
21. Huarte A, Molina M, Manrique M, Olleta I, et al. Protocolo para la valoración de la audición y el lenguaje, en lengua española, en un programa de implantes cocleares. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1996; 47 (suppl 1):1-14.
22. Johnsen NJ, Bagi P, Elberling C. Evoked otoacoustic emissions from the human ear III. Findings in neonates. *Scan. Audiol.* 1983; 12:17-24.
23. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. reproducido en: Elk. Grove Village. American Academy of Pediatrics. 1993; 343-346.
24. Laffont JC.: Los niños con deficiencias auditivas De. Masson. Barcelona. 146pp. 1987.
25. Lehnhardt E, Aschendorff A. Prognostic factors in 187 Adults provided with the Nucleus Cochlear Mini-System 22. *Adv. Otorhinolaryngol* 1993; 48: 146-152.
26. Maine GT, Lazzarotto T, Landini MP.: New developments in the diagnosis of maternal and congenital CMV infection. *Expert Rev Mol Dign.* 2001; 1: 19-26.
27. Manrique M, Huarte A, Amor JC, Baptista P, García-Tapia R. "Results in patients with congenital profound hearing loss with intracochlear multichannel implants. *Adv. Otorhinolaryngology* 1993; 48: 222-230.
28. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cillero G, Ruiz de Erenchun I. Our experience with Cochlear Implantations in teenagers and prelingually deafened adults. En *Advances in Cochlear Implants*, editado por I.J. Hochmair-Desoyer y E.S. Hochmair. Mainz, Viena, 1994: 437-442.
29. Manrique M, Fernández S, Huarte A, Pérez N, Olleta I, García M, Molina M, Baptista P, García-Tapia R. Resultados del programa de Implantes Cocleares de la Universidad de Navarra. *Revista de Medicina de la Universidad de Navarra* 1993; 38: 21-28.
30. Marco J, Matéu S. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. CODEPEH. Ministerio de Sanidad y Consumo. 194 pp. 2003.
31. Marco J, Morant A, Caballero J, Ortells I, Paredes C, Brines J. Distortion product Otoacoustic emissions in healthy newborns: normative data. *Acta Otolaryng.* (Stockh.). 1994.115: 187-189.
32. Marco J. et al. Otoemisiones Acústicas. Patrones de normalidad y aplicaciones clínicas. Capítulo en: Libro del Año de Otorrinolaringología 1992. Ed. SANED. J. Marco Clemente y J. Marco Algarra. Madrid. pp.:197-248. 1993.
33. Ministerio de Sanidad y Consumo. Implantes Cocleares. Documento Oficial del Ministerio de Sanidad y Consumo. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Instituto de Salud Carlos III. Dirección General de Aseguramiento y Planificación Sanitaria. Madrid, 1995
34. Monfort M. La rehabilitación deficiente auditivo con implante coclear. *Rev. Logop. Fon. Audiol* 1991; XI: 204-211.

35. Mitchell DK, Holmes SJ, Burke RL, Duliege AM, Adler SP.: Immunogenicity of a recombinant human cytomegalovirus gB vaccine in seronegative toddlers. *Pediatr Infect Dis J.* 2002; 21: 133-8.
36. Morera C., Sanchez-Alcón M.D. y Capella B. Hipoacusia infantil. Concepto y clasificación. *Fiapas*, 36; 40-43. 1994
37. Morgan DE, Canalis RF.: "Valoración auditiva de lactantes". *Clin. Nor. Am (ed. Esp.)* 1991; 2:271-280.
38. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. "Early identification of hearing impairment in infants and young children". *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1993; 27:215-227.
39. Niskar AS, Kieszak SM, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody DJ.: Prevalence of Hearing Loss among children 6 to 19 years of age. *JAMA* 1998; 249: 1071-1075.
40. O'Donoghue, Nikolopoulos TP, Archbold SM. Determinants of speech perception in children after cochlear implantation. *Lancet* 2000; 356: 466-468.
41. Osberger M, Maso M, Sam L. Speech Intelligibility of children with Cochlear Implants, tactile aids or Hearing Aids. *Journal of Speech and Hearing Research* 1993; 36:186-203.
42. Osberger M. Speech development in children with Cochlear Implants, tactile aids or hearing aids. Abstracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation". Montpellier, May 1994.
43. Parisier S, Chute P. Speech Production Changes in children using multichannel cochlear implants: performance over time. Abstracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. Montpellier, May 1994.
44. Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalía. Implantes cocleares. *Acta Otorrinolaring Esp* 2002: 305-316.
45. Sanchez-Alcón M.D. y Morera C.. Screening auditivo neonatal con técnicas electrofisiológicas. *ORL. Dips* 1.; 10-30. 1994.
46. Sánchez F, Soria M. Carencias y oportunidades de la I+D para la innovación en ayudas técnicas para la audición (prótesis auditivas). En: Libro Blanco: I+D+I al servicio de las personas con discapacidad y las personas mayores. CERMI. Ed. IBV. Valencia. 2003. pp.: 201-235.
47. Schwartzman JA. Comparative Results with the House vs the Nucleus Cochlear Implat. *Proceeding of the International Cochlear Implant Symposium, Denver. West Germany, 1987; 645-651.*
48. Sequí JM, Mir B, Paredes B, Brines J, Marco J. Variaciones de la respuesta a las otoemisiones evocadas en niños, dependiendo de la edad. *An. Esp. Pediatr.* 1994. 40:127-130
49. Sequí J., Paredes C., Mir B., Brines J., Marco J. Resultados preliminares en la aplicación de las otoemisiones acústicas provocadas en el periodo neonatal. *An. Esp. Pediatr.* 36:73-75. 1992.
50. Sever JL, Ellenberg JH, Ley AC, et al.: Toxoplasmosis: maternal and pediatric findings in 23,000 pregnancies, 1988;82:181-92.
51. Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, House WF. The Narrow Internal Auditory Canal in Children: a contraindication to Cochlear Implants. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 1989; 100: 227-231.

52. Skola J, Kilpi T, Palmu A, Jokinen J, Haapakoski J, Herva E et al.: for the Finnish Otitis Media Study Group: Efficacy of a pneumococcal conjugate vaccine against acute otitis media. *N Engl J Med* 2001; 344: 403-9.
53. Staller SJ, Beiter AL, Brimacombe JA, Mecklenburg DJ. Clinical Trial of the Nucleus 22-Channel Cochlear Implant in Profoundly Children. En: *Cochlear Implant: Acquisitions and controversias*. Editado por Bernard Fraysse y Nadine Crochard. 1989: 183-195.
54. Tobey E, Geers A. Acquisition of speech lecturas in profoundly hearing impaired children using Coch-lear Implants, tactile aids and hearing
55. aids in an oral school environment. Abstracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. Montpellier, May 1994.
56. Tye-Murray, et al. A communication training program for parents of C.I. users. *Volta Review* 1993; 95: 21-31.
57. Uziel AS, Reuillard-Artieres F, Moudain M, Piron JP, Sillon M, Vieu A. Multichannel Cochlear Implantation in Prelingually and Postlingually Deaf Children. *Adv Otorhinolaryngol* 1993; 48: 187-190.
58. Uziel A, Reuillard-Artieres F, Si-lon M, Vieu A, Mondain M, Fraysse B, Deguine O, Cochard N. Speech perception performance in prelingually deafened children with the Nucleus Multichannel Cochlear Im-plant. Abstracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. Montpellier, May 1994.
59. Waltzman S, et al. Evaluation of rehabilitation Strategic with Patients. *Ann of Otol Rhin and Lary-nol* 1987; 96 (supl.1): 83-84.
60. Waltzman S, Cohen N, Shapiro W. The effects of Cochlear Implantation
61. on the young deaf child. Abs-tracts Book of II European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation. Montpellier. May 1994.
62. Webb RL, Lehnardt E, Clark GM, Laszig R, Pyman BC, Franz BKH. Surgical complications the cochlear multiple-channel intracochlear implant: experience Hannover and Melbourne. *Ann Rhinol Laryngol* 1991; 100: 136.
63. Weir N. Progress in Otology. En: *Otolaryngology Illustrated History*. De Burttenwood, 217: 1990.
64. White RJ, Cloud G, Gruber W, Storch GA, Demmler GJ, Jacobs RF et al.: Ganciclovir treatment of syntomatic congenital cytomegalovirus infection: results of a phase II study, *J Infect Dis* 1997; 175: 1080-6.
65. Willems PJ.: Genetic causes of hearing loss, *N. Eng. Med.* 2000; 342: 1101-1109.

DISCURSO DE CONTESTACIÓN DEL ACADÉMICO NUMERARIO

Ilmo. Sr D. Carlos Carbonell Antolí

DESEO EXPRESAR una vez más mi agradecimiento por haberme designado para que en nombre de la Academia exprese la satisfacción de la misma por el ingreso del Dr. Marco Algarra. En esta ocasión la satisfacción es doble, en primer lugar porque se trata de un trabajo de investigación con gran repercusión en el ámbito de la sanidad nacional y en segundo grado, porque se trata del hijo de uno de mis mejores amigos en los últimos tiempos.

Parece costumbre iniciar nuestros comentarios con un recuerdo sucinto de los propios méritos del nuevo académico. Se licenció en las universidades de Sevilla y Valencia, con 21matrículas de honor y 3 sobresalientes, recibiendo en los ejercicios de licenciatura en 1979, la calificación de sobresaliente. Doctor en Medicina por la Universidad de Valencia en 1983 con la calificación de sobresaliente *cum laude*.

Tras concurso oposición nacional, Médico Interno Residente en el Hospital Clínico de Valencia en los años 1980-1983. Postdoctoral Rechercher en el Department of Head and Neck Surgery, University of California at Los Angeles. En el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario de Valencia Profesor Ayudante de Clases Prácticas desde 1980 hasta 1987. Médico Adjunto desde Junio 1984. Profesor Titular de Cirugía (Otorrinolaringología) en 1986. Catedrático de Cirugía (Otorrinolaringología) en1994. Director de 23 tesis doctorales, la mayoría calificadas con sobresaliente. 333 comunicaciones o ponencias en congresos nacionales. 60 comunicaciones en congresos internacionales. Asistencia a congresos en Los Angeles, Barcelona, Madrid, París, Montpellier, Washington, Minneapolis, San Diego, etc. y otros lugares en los que se discutían o se aportaban novedades en relación con el tema o trascendentes en Otorrinolaringología.

Al examinar el prolífico curriculum del Prof. Marco, se percibe el extraordinario esfuerzo al que está sometida la juventud actual, que se resiste a permanecer en la nada y busca cómo sobresalir y ayudar a avanzar a la ciencia, concretamente a la medicina o a la especialidad en la que se formó.

Una vez formado en una especialidad, se corre el riesgo de si alguien detiene un instante el esfuerzo iniciado, los conocimientos que van llegando, le sobrepasan y aparentemente se escapa a su entendimiento. Por ello, desde su principio, debe mantenerse alerta y contactando con todos los medios de comunicación para estar al tanto de los avances en las facetas más importantes de su especialidad.

Pero no sólo debe ocuparse en los conceptos fundamentales sobre la esencias de la enfermedad y su manifestación clínica, si no en los medios de diagnóstico, que han sido para mí el mayor avance en la cirugía de las últimas décadas. También las técnicas de la cirugía, que hoy son más frecuentemente restauradoras, deben ser objeto fundamental de la formación en la especialidad.

Pero la faceta que más deseaba comentar, es la importancia que ha adquirido la investigación en la formación del cirujano como lo demuestra el Prof. Marco en su discurso. Consideramos esencial no sólo en la formación del cirujano universitario, sino incluso en las pruebas de selección del mismo, la evidencia de su experiencia en la investigación.

Consideremos ahora el mérito del trabajo. Nosotros lo consideramos magnifico; no es un trabajo totalmente privado, hijo de un solo autor. Pero que al frente del mismo figure un profesor de nuestra Universidad nos llena de orgullo. Parece ser la empresa fundamental de su vida académica. Su curriculum está llena de señales que indican que muchas de sus reuniones y asistencias se deben a su afán por encontrar ayudas y recursos en esta investigación. Nada más emotivo que encontrar las vías clínicas oportunas y los medios terapéuticos eficaces para la prácticamente hacer posible la supresión de los sordomudos en un país y modificar la evolución de unos desgraciados inválidos físicos y mentales en individuos con capacidad mental y social normal o muy próximo a ella, lo que es realmente interesante.

Es un hecho básico y además interesante, que el lenguaje en los humanos se produce por el desarrollo de la actividad cerebral en un periodo corto, próximo al nacimiento. En respuesta a la audición repetida de ciertas palabras, se desarrolla la función cerebral y neuromuscular propia del hablar humano. Si transcurre este primer periodo del ser humano sin poder captar estas primeras palabras, hay gran dificultad para lograr que aquel desarrollo cerebral se realce, aunque entonces se esfuerce en hacerle llegar aquellos sonidos, que tan útiles fueran en la primera etapa. Como esos niños aparecen como sanos y tranquilos, no es fácil prever la aparición del defecto. Se hace necesario el diagnóstico de la hipoacusia con dos tipos de técnicas, las otoemisiones provocadas o los potenciales evocados auditivos. ¿A qué niños? Prácticamente a todos los nacidos con lo cual se van

incrementando los problemas, como la necesaria asociación con los pediatras y el aumento de cargas que recaen en los encargados de explorar las posibles hipoacusias.

Conseguido el diagnóstico, el objetivo pretendido es el tratamiento precoz médico o quirúrgico protésico y estimulación precoz de forma coordinada.

Para la intervención precoz se debe contar con equipos especializados en la adaptación de audífonos y con programas de implantes cocleares.

En resumen, todos los sistemas operativos sólo tienden a propiciar al enfermo las voces, los sonidos que no pudieron llegar a las neuronas en su momento oportuno, iniciando la instauración del lenguaje.

Deseo por último expresar algunos comentarios más sobre la importancia de la investigación en el cirujano universitario. Hemos seguido al Prof. Marco en el trabajo que ha presentado con motivo de su ingreso en esta Academia. Hemos podido medir su aportación a una idea que trataba de modificar las condiciones presentes. Porque tras el nacimiento de algunos seres humanos, el bloqueo de dichos sonidos impedían el desarrollo en algunos segmentos cerebrales indispensables para la manifestación del lenguaje humano. El Dr. Marco ayuda con la investigación a cambiar el futuro de aquellos niños que se incorporaban a la sociedad como inválidos sordomudos y actualmente gracias a las investigaciones realizadas entre otros por el Dr. Marco lo hacen como la mayoría, con un lenguaje que bien vale toda una vida.

La investigación ha sido correctamente valorada, en muchos aspectos y facetas de la actividad médica y como tal debe considerarse. Pero en la Universidad es donde sin despreciar a formación profesional y técnica de sus miembros es donde la investigación tiene su ubicación natural. Es allí donde el médico debe detenerse en sus naturales actividades y pensar en lo que ha hecho y lo que tiene que hacer. Es en la Universidad donde sin perjuicio que se realce donde existan cerebros y medios, donde obligatoriamente hay que pensar en el futuro y poder devolver a la Universidad parte de lo que ella nos dio.

En nuestro País, se han realizado pruebas específicas en la preselección de cátedras de cirugía y se ha demostrado que con eficacia la Cátedra de Otorrinolaringología de nuestra Facultad, tuvo un giro científico extraordinariamente brillante con el Prof. Bartual Vicens, que fue continuado por el Prof. arco Clemente y actualmente por el Prof. Marco Algarra.

He aquí el nuevo académico que hoy recibimos, con todos los honores y con los mejores augurios. Su juventud, que no excluye su madurez en la especialidad y en el grupo de catedráticos elegidos por la investigación como signos de que el nivel de nuestra academia y la enseñanza de nuestra medicina mostrarán un nivel todavía más alto.

Ello es lo que pensaba y deseaba su padre y maestro y amigo nuestro, en cuyo recuerdo y honor ofrecemos este acto de hoy.

He dicho.