



**UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO DE MANABÍ**

**Hipoacusias congénitas y su impacto durante los primeros años de vida**

**Autora:**

Castillo Zambrano Eliana Monserrate

**Tutora:**

Lcda. Viviana Marcela Muñoz Macías

**Facultad de Ciencias de la Salud**

**Carrera de Fonoaudiología**

2024 (2)

Manta – Manabí

## CERTIFICACIÓN

En calidad de docente tutora de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Laica "Eloy Alfaro" de Manabí,

### CERTIFICO:


Haber dirigido, revisado y aprobado preliminarmente el Trabajo de Integración Curricular bajo la autoría la estudiante Castillo Zambrano Eliana Monserrate, legalmente matriculada en la carrera de Fonoaudiología, período académico 2024 (2), cumpliendo el total de 384 horas, cuyo tema del proyecto es "Hipoacusias congénitas y su impacto durante los primeros años de vida".

La presente investigación ha sido desarrollada en apego al cumplimiento de los requisitos académicos exigidos por el Reglamento de Régimen Académico y en concordancia con los lineamientos internos de la opción de titulación en mención, reuniendo y cumpliendo con los méritos académicos, científicos y formales, y la originalidad del mismo, requisitos suficientes para ser sometida a la evaluación del tribunal de titulación que designe la autoridad competente.

Particular que certifico para los fines consiguientes, salvo disposición de Ley en contrario.

Manta, diciembre de 2024.

Lo certifico,



---

**Lic. Viviana Marcela Muñoz Macías**

**Área: Salud.**

## DEDICATORIA

Dedico este trabajo a Dios, quien me ha dado la vida y la fortaleza para superar cada obstáculo en este camino. Su guía ha iluminado mi vida y me ha permitido llegar a este importante momento de mi formación profesional.

A mi madre, Diana Zambrano, por ser mi pilar incondicional, por su amor, sacrificios y constante apoyo que me impulsaron a alcanzar mis metas. A mi hermana, Kerly Castillo, por estar a mi lado en los momentos más difíciles.

A mi enamorado, Saúl Moreira, cuya presencia y respaldo desde el primer día han sido fundamentales para mantenerme firme en esta travesía académica.

Dedico también este logro a mis queridas amigas, Tricia Zambrano, Arlette Pérez y Yulexi Moreira, quienes con su cariño, apoyo y palabras de aliento me sostuvieron en los momentos más complicados, llenando este proceso de amistad y esperanza.

A cada uno de ustedes, dedico este trabajo como una muestra de mi amor, gratitud y reconocimiento por ser parte esencial de mi vida y este logro en mi vida profesional.

## AGRADECIMIENTO

Agradezco, en primer lugar, a Dios, por ser mi fortaleza constante y jamás soltar mi mano durante este camino. A mi madre, Diana Zambrano, y a mi hermana, Kerly Castillo, por su amor incondicional y por estar siempre a mi lado en este arduo proceso. A mi enamorado, Saúl Moreira, por su apoyo y compañía en cada etapa. Y a mis queridas amigas, Tricia Zambrano, Arlette Pérez y Yulexi Moreira, quienes con su cariño y amistad llenaron este recorrido de alegría y motivación.

A mi tutora, Lcda. Viviana Muñoz, expreso mi más profundo agradecimiento por su entrega, paciencia y guía durante este proceso de titulación. Asimismo, extendiendo mi gratitud a todos los docentes que formaron parte de mi desarrollo profesional.

## DECLARACIÓN DE AUTORÍA

El trabajo de revisión sistemática titulado “**Hipoacusias congénitas y su impacto durante los primeros años de vida**” Yo Castillo Zambrano Eliana Monserrate, con C.I. 235070347-2. Declaro que es original y constituye una elaboración personal con criterios que son de total responsabilidad mía, así como en la interpretación de este; recalco que, aquellos trabajos de otros autores que brindaron aporte al desarrollo de esta investigación han sido debidamente referenciados en el texto. Con esta declaratoria, transferimos nuestra propiedad intelectual a la Universidad Laica “Eloy Alfaro de Manabí” y autorizo a la publicación de este trabajo de investigación en el archivo institucional de acuerdo con las reglas del Art. Artículo 144 de la Ley Biológica de educación superior.



---

**Eliana Monserrate Castillo Zambrano**

**C.I. 235070347-2**

## ÍNDICE

CERTIFICACIÓN .....	ii
DEDICATORIA .....	iii
AGRADECIMIENTO .....	iv
DECLARACIÓN DE AUTORÍA.....	v
RESUMEN .....	vi
ABSTRACT.....	vii
CAPITULO I .....	1
1. INTRODUCCIÓN .....	1
CAPITULO II.....	5
2. MARCO TEÓRICO.....	5
2.1 Antecedentes de la investigación.....	5
2.2.1 Audición .....	7
2.2.2 Desarrollo auditivo temprano .....	8
2.2.3 La hipoacusia.....	8
2.2.4 Clasificación de las hipoacusias .....	9
2.2.4.1 <b>Hipoacusia Conductiva</b> .....	9
2.2.4.2 <b>Hipoacusia Neurosensorial</b> .....	9
2.2.4.3 <b>Hipoacusia Mixta</b> .....	10
2.2.4.4 <b>Hipoacusia Central</b> .....	10
2.2.4.5 <b>Hipoacusia Funcional</b> .....	10
2.2.5 Impacto en el Lenguaje y Comunicación .....	10

2.2.6	Causas de las hipoacusias congénitas.....	11
2.2.6.1	<b>Genéticas</b> .....	11
2.2.6.2	<b>Infecciosas</b> .....	11
2.2.6.3	<b>Causas Prenatales y Perinatales</b> .....	12
2.2.6.4	<b>Causas Ambientales y Tóxicas</b> .....	12
2.2.7	Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia .....	12
2.2.8	Intervención auditiva temprana .....	13
2.2.9	Tratamiento.....	13
2.2.9.1	<b>Audífonos</b> .....	13
2.2.9.2	<b>Implantes Cocleares</b> .....	14
2.2.9.3	<b>Fonoaudiología</b> .....	14
CAPITULO III.....		15
3	<b>METODOLOGÍA</b> .....	15
3.1	Definición del método sistemático: .....	15
3.2	Criterios de inclusión del estudio .....	16
3.3	Criterios de exclusión del estudio.....	16
3.4	Evaluación de la validez de los estudios primarios .....	16
3.5	Análisis del contenido de los artículos seleccionados .....	17
CAPITULO IV.....		19
4.	<b>DESCRIPCIÓN DE LOS RESULTADOS</b> .....	19
4.1	Evaluación de la validez de los estudios primarios .....	19

4.2	Descripción de los resultados según los objetivos.....	21
4.2.1	Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Describir las causas y grados de la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida.” .....	21
4.2.2	Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Identificar los métodos de diagnóstico para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”. .....	25
4.2.3	Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Demostrar las medidas de tratamiento para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”. .....	28
	CAPITULO V.....	31
5.1	Discusión .....	31
5.2	Conclusiones .....	32
5.3	Recomendaciones.....	33
	Referencias Bibliográficas .....	34
	ANEXOS .....	45



## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. <i>Identificación de variables</i> .....	17
Tabla 2. <i>Bases de datos</i> .....	19
Tabla 3. <i>Año de la publicación de los estudios incluidos</i> .....	20
Tabla 4. <i>Artículos relacionados con el objetivo “Describir las causas y grados de la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”</i> .....	21
Tabla 5. <i>Estudios relacionados con el objetivo: Identificar los métodos de diagnóstico para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida</i> .....	25
Tabla 6. <i>Artículos relacionados con el objetivo” Demostrar las medidas de tratamiento para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”</i> . .....	28
Tabla 7. <i>Artículos que se emplearon dentro de la sistematización</i> .....	46

## RESUMEN

El presente estudio trata acerca de la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida. Este padecimiento es una condición que afecta a aproximadamente 1 de cada 1000 recién nacidos y tiene un impacto significativo en el desarrollo auditivo, cognitivo y emocional de los niños durante sus primeros años de vida. La hipoacusia congénita puede derivar de factores genéticos, anatómicos y ambientales, lo que subraya la importancia de una evaluación adecuada en los recién nacidos. Por lo que el objetivo de esta investigación es analizar el impacto de la Hipoacusia congénita durante los primeros años de vida. Para ello, se realizó una revisión sistemática de estudios relevantes, analizando datos sobre factores genéticos, anatómicos y ambientales asociados a la pérdida auditiva, así como la eficacia de los programas de cribado y las intervenciones disponibles. Los resultados indican que las principales causas de la hipoacusia incluyen mutaciones genéticas, infecciones congénitas y anomalías estructurales. Además, se encontró que las intervenciones tempranas, como el uso de audífonos y terapia auditiva-verbal, mejoran significativamente el desarrollo lingüístico y social de los niños diagnosticados. En conclusión, es fundamental fortalecer los programas de detección y tratamiento temprano de la hipoacusia congénita para mitigar sus efectos negativos y promover un desarrollo óptimo en los niños afectados.

*Palabras claves:* Hipoacusia, Hipoacusia congénita, causas, tratamientos.

### ABSTRACT

The present study deals with congenital hearing loss and its impact during the first years of life. Congenital hearing loss is a condition that affects approximately 1 in 1000 newborns and has a significant impact on the auditory, cognitive and emotional development of children during their first years of life. Congenital hearing loss can result from genetic, anatomical and environmental factors, which underscores the importance of proper newborn screening. Therefore, the objective of this research is to analyze congenital hearing loss and its impact during the first years of life. For this purpose, a systematic review of relevant studies was carried out, analyzing data on genetic, anatomical and environmental factors associated with hearing loss, as well as the efficacy of neonatal screening programs and available interventions. The results indicate that the main causes of hearing loss include genetic mutations, congenital infections and structural anomalies. In addition, early interventions, such as the use of hearing aids and auditory-verbal therapy, were found to significantly improve the language and social development of diagnosed children. In conclusion, it is essential to strengthen early detection and treatment programs for congenital hearing loss to mitigate its negative effects and promote optimal development in affected children.

**Keywords:** Hearing loss, Congenital hearing loss, causes, treatments

## CAPITULO I

### 1. INTRODUCCIÓN

La hipoacusia es una condición que afecta al sistema auditivo, ocasionando alteraciones neurosensoriales que impactan al desarrollo comunicativo, cognitivo y socioemocional del individuo, teniendo. Esta es una de las condiciones incapacitantes más graves que afectan la calidad de la vida del paciente y su entorno familiar (1,2).

Entre las hipoacusias, se encuentra la congénita. Esta se destaca porque abarca la pérdida de audición y empieza desde el embarazo, nacimiento o el transcurso de los primeros años de vida, teniendo como causas principales origen genético con un 60%, medio ambiente intrauterino, factores perinatales, postnatales, peso al nacer menos de 1250 g, parto prematuro y medicamentos ototóxicos (3,4).

La cuál tiene un impacto directo en el desarrollo cognitivo, social y lingüístico de los niños, ya que interfiere con la adquisición de habilidades básicas como la comprensión y producción del lenguaje. Los primeros años de vida son fundamentales para la construcción de las bases de la comunicación (5,6).

Debido a que, en esta etapa es cuando el cerebro se encuentra en su fase más receptiva, estableciendo conexiones neuronales que facilitarán el aprendizaje posterior. La interacción constante con los adultos y el entorno social enriquece este proceso, permitiendo que el niño se exponga a estímulos lingüísticos que favorecen su desarrollo cognitivo y emocional. La capacidad para comprender y producir sonidos, palabras y frases básicas se ve influida no solo por la maduración biológica, sino también por las interacciones sociales, el contexto familiar y la estimulación que recibe el niño (7).

Las hipoacusias congénitas al inicio del desarrollo son muy graves debido a que

hay una perturbación de la cantidad y calidad del sonido, lo que afecta la percepción del mensaje portado por el estímulo auditivo-central (8).

La hipoacusia congénita es considerada en la actualidad como un problema de salud pública a nivel mundial, siendo el defecto congénito y la discapacidad neurosensorial más común en recién nacidos, ocasionando afectación en el desarrollo del lenguaje en el transcurso de los años. Incluso esta enfermedad triplica la incidencia del síndrome de Down y es alrededor de 25 veces más frecuente que el hipotiroidismo hereditario (9,10).

Pues, se calcula que a nivel mundial uno de cada 1000 niños padece de esta condición, siendo la más común la hipoacusia bilateral profunda, mientras que cinco de cada 1000 padecen diferentes formas de sordera (11). Lo que hace suponer que aproximadamente 1500 niños en Ecuador nacen con algún grado de hipoacusia, de los cuales uno de cada 1000 niños presenta hipoacusia severa.

Adicionalmente, en el Ecuador según datos emitidos por el Registro Nacional de Discapacidades, hasta diciembre del 2016 la deficiencia auditiva se sitúa en el tercer padecimiento de discapacidad. Los diagnósticos de esta enfermedad son de alrededor de 55 665 personas (10).

Esta condición, al no ser diagnosticada de manera temprana y por la intervención tardía podría ocasionar el retraso del desarrollo del lenguaje. Además de una comunicación deteriorada, incidiendo en la baja autoestima, bienestar y comportamientos sociales (12).

Las causas de no ser diagnosticada a tiempo, suele ser por la escasez de información infiere en la falta de conocimiento acerca de los factores. Siendo esto de gran

importancia para prevenir estas enfermedades en los niños (13,14).

Los déficits de información tienen relación con respecto a la sordera infantil y las consecuencias que esta acarrea. La información ofrecida hacia las familias no siempre es efectiva. Esto puede ser debido a que los padres de familia no son conscientes de la discapacidad auditiva (15).

Cabe destacar que, en la actualidad, se ha evidenciado que padres de familia asisten a diferentes centros de salud con sus hijos y refieren la necesidad de aplicar tamizaje auditivo para evaluar el estado auditivo. Sin embargo, al existir desconocimiento de esta información y de especialistas relacionados con el tema, no reciben atención oportuna, y en algunos casos solo se brinda información errónea sobre la aplicación de este examen, evaluándose la audición superficialmente sin realizar ninguna prueba auditiva o control adecuado (16).

Además, es de gran relevancia que los padres de familia tengan conocimiento acerca de esta enfermedad, ya que un diagnóstico precoz previene el crecimiento de pacientes sin un lenguaje (17). Así, se pueden brindar las herramientas que ayudan a minimizar los impactos sobre las hipoacusias mediante dispositivos de ayuda auditiva, implantes cocleares, logoterapia, adaptación de audífonos y reeducación auditiva. Por lo tanto, la detección temprana de este padecimiento es recomendada tanto por la OMS como por varios expertos a nivel mundial (18).

La falta de información es la raíz del avance de la condición, asociándose a la estancia prolongada en una unidad de cuidados intensivos pediátricos que supera los 5 días, o la necesidad de oxigenación mediante membrana extracorpórea, exposición a fármacos ototóxicos, ventilación asistida, anomalías craneofaciales que abarcan defectos

en el pabellón auricular, el conducto auditivo externo, las fositas preauriculares y el hueso temporal, o a su vez síndromes genéticos vinculados con la hipoacusia, incluyendo la neurofibromatosis, la osteopetrosis, así como los síndromes de Usher, Waardenburg, Alport, Pendred y Lange-Nielson (4).

Por lo antes mencionado; en el presente estudio, se tiene como objetivo principal analizar la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida. Para ello, se plantean los siguientes objetivos específicos: describir las causas y grados de la hipoacusia congénita, identificar los métodos de diagnóstico disponibles y su efectividad en la detección temprana. Por último, demostrar las medidas de tratamiento implementadas para mitigar su impacto en el desarrollo infantil.

## CAPITULO II

### 2. MARCO TEÓRICO

#### 2.1 Antecedentes de la investigación

Según el estudio de Álvarez et al. (19), la identificación temprana de la hipoacusia es crítica, ya que el retraso en el diagnóstico puede resultar en graves secuelas en el desarrollo del lenguaje y la cognición.

La edad crítica para el desarrollo del sistema auditivo y del habla se extiende desde los seis meses hasta los dos años. Pues, durante este período, la presencia de hipoacusia moderada a grave puede afectar significativamente la adquisición del lenguaje y el desarrollo intelectual del niño.

Las causas de la hipoacusia congénita incluyen factores genéticos, como el síndrome de Usher y no genéticos, como el uso de medicamentos ototóxicos y enfermedades infecciosas durante el embarazo.

Cabe destacar que el enfoque universal en la detección ha demostrado ser más efectivo a largo plazo, no solo en términos de reducción de la edad de diagnóstico, sino también en relación con los costos y la efectividad del tratamiento.

En un estudio donde se identificaron 7287 recién nacidos. De los cuales 25 fueron diagnosticados con la hipoacusia congénita. Los pacientes tenían una edad gestacional media de 38.78 semanas de gestación. Mientras que el peso de los recién nacidos fue de 3385 g (20).

De igual forma, en el estudio de (21) se identificó que los factores de riesgo entre los lactantes fueron: Antecedentes familiares de Hipoacusia neurosensorial en la infancia, hiperbilirrubinemia, meningitis bacteriana, síndrome asociado, bajo peso al



nacer, ventilación mecánica, fármacos ototóxicos, infección del útero y baja puntuación de Apgar.

Asimismo, en este estudio se detectó una incidencia de actitudes negativas y las creencias culturales-sociales sobre la pérdida de audición y los dispositivos auditivos tanto en las clínicas prenatales, como en las comunidades. En consecuencia, se ha producido una falta de intervención adecuada a tiempo. Siendo importante actualizaciones periódicas y declaraciones políticas por parte de las asociaciones médicas o profesionales locales.

Cabe destacar que, en los últimos años, se han desarrollado diversas estrategias para la detección temprana de la hipoacusia congénita en recién nacidos, las cuales incluyen la derivación espontánea por parte del pediatra o los padres, el tamizaje selectivo en recién nacidos con factores de riesgo y el tamizaje universal. La derivación espontánea, suele detectar la hipoacusia cuando existe un retraso significativo en el desarrollo del lenguaje. Lo que generalmente ocurre alrededor de los tres años, con consecuencias negativas para el desarrollo integral del niño (22,23).

Por otro lado, el tamizaje selectivo se enfoca en los recién nacidos con factores de riesgo; sin embargo, tiene la limitación de no cubrir a todos los niños afectados, ya que aproximadamente la mitad de los recién nacidos con hipoacusia no tienen factores de riesgo identificables. En contraste, el tamizaje universal ha demostrado ser más efectivo porque permite la detección temprana de la hipoacusia en todos los recién nacidos, independientemente de los factores de riesgo, reduciendo significativamente la edad de diagnóstico y mejorando los resultados clínicos (22,24).

## 2.2 Fundamentos Teóricos

### 2.2.1 Audición

Este es uno de los sentidos más complejos del ser humano. Pues a audición implica recibir ondas sonoras por el oído, transformarlas en señales eléctricas, con el fin de que el cerebro las interprete. La capacidad auditiva es esencial para la percepción y comprensión de su entorno, lo que facilita la interacción social y el aprendizaje. De igual forma, esto es importante para el desarrollo del lenguaje, la educación y la integración social desde la infancia hasta la vejez (25,26).

El sistema auditivo está compuesto de tres partes principales: el oído externo, el oído medio y el oído interno. El oído externo capta las ondas sonoras y las dirige hacia el tímpano, donde se amplifican. Estas vibraciones se convierten en impulsos eléctricos en el oído interno a través de la cóclea. Luego, el nervio auditivo los lleva al cerebro para que los interprete (27).

Es importante mencionar que el desarrollo auditivo comienza antes de nacer y continúa durante los primeros años de vida. Pues desde el tercer trimestre del embarazo, los fetos responden a los sonidos contribuyendo al desarrollo temprano del lenguaje. La importancia del desarrollo auditivo temprano radica en la adquisición del lenguaje y la formación de habilidades comunicativas. Cabe destacar que cualquier alteración durante este período puede tener consecuencias significativas en el desarrollo cognitivo y social del niño (5).

Como lo antes mencionado, la audición es importante para el desarrollo del lenguaje y esto radica en la comunicación a distancia y a través del tiempo. Por lo que, ha tenido un impacto significativo en el desarrollo de la sociedad y sus diversas culturas. Es

importante destacar que el lenguaje juega un papel fundamental en el pensamiento y el conocimiento de los niños, siendo la principal vía por la que aprenden (28).

### **2.2.2 Desarrollo auditivo temprano**

El desarrollo auditivo en los seres humanos tiene sus inicios en el útero, cuando las estructuras del oído interno se forman y comienzan a funcionar. A partir de la semana 20 de gestación, los fetos son capaces de detectar sonidos externos, estableciendo las primeras experiencias auditivas (29). Estas experiencias tempranas son cruciales para el desarrollo de las vías auditivas y la formación de conexiones neuronales para la percepción del sonido y el desarrollo del lenguaje en los años posteriores (30).

Durante los primeros meses de vida, el sistema auditivo del recién nacido sigue madurando rápidamente. Por lo que las conexiones sinápticas en la corteza auditiva se fortalecen en respuesta a la estimulación sonora en los primeros años de vida (31).

Por otro lado, la plasticidad cerebral en la infancia permite que el cerebro se adapte a una amplia variedad de estímulos auditivos, pero también significa que la falta de estimulación adecuada puede tener efectos negativos duraderos. Según Kulh (32) la capacidad de los niños para distinguir fonemas de diferentes lenguas es máxima durante los primeros seis meses de vida. Sin embargo, esta disminuye rápidamente si no se exponen a esos sonidos.

### **2.2.3 La hipoacusia**

La hipoacusia ocurre cuando se ve afectada la capacidad del oído para convertir la energía mecánica vibratoria del sonido en energía eléctrica de los impulsos. La pérdida auditiva se clasifica según el sitio de lesión siendo: La pérdida auditiva conductiva que afecta el oído externo o medio. La pérdida auditiva sensorial que afecta el oído interno, el

nervio o la vía auditivos central. Como también la pérdida de audición conductiva y sensorial que es reconocida como pérdida auditiva mixta, esto lo que ocasiona es que las ondas sonoras no pueden pasar a través del oído en la pérdida auditiva conductiva, ya sea como resultado de una obstrucción transitoria del oído medio, externo o ambos (33).

Durante los primeros años de vida, la hipoacusia congénita tiene un impacto significativo en el desarrollo del lenguaje y las habilidades comunicativas. Pues los niños con pérdida auditiva no tratada pueden experimentar retrasos en el desarrollo del lenguaje oral. Al igual que problemas en la comprensión y producción del habla. Además, la intervención temprana es fundamental dentro de los primeros seis meses de vida debido a que mejora significativamente las habilidades de lenguaje receptivo y expresivo en niños con hipoacusia congénita (34,35).

#### **2.2.4 Clasificación de las hipoacusias**

##### **2.2.4.1 Hipoacusia Conductiva**

Esta ocurre cuando hay una interrupción en la transmisión del sonido a través del oído externo o medio. Las causas comunes incluyen cerumen impactado, infecciones del oído medio (otitis media), perforaciones del tímpano o malformaciones del oído. Esta pérdida auditiva puede ser tratada o corregida en muchos casos, restaurando la audición a niveles normales (36,37)

##### **2.2.4.2 Hipoacusia Neurosensorial**

Se produce cuando hay daño en el oído interno (cóclea) o en el nervio auditivo. Es generalmente irreversible y puede ser causada por factores genéticos, exposición prolongada a ruidos fuertes, envejecimiento o enfermedades. Esta condición afecta la

percepción del sonido y puede variar desde pérdida auditiva leve hasta profunda. Los tratamientos incluyen audífonos y, en algunos casos, implantes cocleares (36,38).

#### **2.2.4.3 Hipoacusia Mixta**

La hipoacusia mixta combina elementos de la hipoacusia conductiva y neurosensorial (38).

#### **2.2.4.4 Hipoacusia Central**

Esta es causada por disfunciones en las estructuras del sistema nervioso central responsables de procesar el sonido, como el tronco encefálico y el cerebro (36).

#### **2.2.4.5 Hipoacusia Funcional**

Esta no tiene una base orgánica o anatómica clara. Esta forma de pérdida auditiva puede ser psicológica o emocional. A veces, esta es diagnosticada cuando no se encuentran causas físicas para la pérdida auditiva y puede estar relacionada con estrés, ansiedad o trastornos psicológicos (37,38).

### **2.2.5 Impacto en el Lenguaje y Comunicación**

La pérdida auditiva congénita puede afectar gravemente el desarrollo del lenguaje en los primeros años de vida. Investigaciones indican que los niños con hipoacusia que no reciben intervención adecuada suelen enfrentar retrasos en el habla y el lenguaje. Lo cual puede dificultar su capacidad para alcanzar hitos lingüísticos esperados para su edad (39).

La dificultad en el desarrollo del lenguaje también puede influir en la habilidad de los niños con hipoacusia para interactuar socialmente. La investigación muestra que los

niños con pérdida auditiva severa a profunda pueden experimentar problemas en la interacción social y en la comunicación efectiva (40)

El impacto de la hipoacusia no se limita al lenguaje y la comunicación, sino que también puede afectar al desarrollo cognitivo y el rendimiento académico (41,42)

Los niños con hipoacusia enfrentan desafíos en el desarrollo de habilidades comunicativas efectivas, como la comprensión y producción del lenguaje. La intervención centrada en el desarrollo del lenguaje y en estrategias comunicativas específicas es fundamental para abordar estas dificultades y apoyar una comunicación más efectiva y funcional (43,44).

## **2.2.6 Causas de las hipoacusias congénitas**

### **2.2.6.1 Genéticas**

La hipoacusia congénita puede ser causada por mutaciones en genes específicos que afectan el desarrollo del oído. Las mutaciones en genes como el GJB2, que codifica para la proteína connexina 26, son responsables de una proporción significativa de la sordera congénita no sindrómica (45,46).

Además de GJB2, otros genes como SLC26A4 y GJB6 también están implicados en la hipoacusia congénita. El gen SLC26A4, asociado con el síndrome de Pendred, puede causar pérdida auditiva y malformaciones en la tiroides (47).

### **2.2.6.2 Infecciosas**

Las infecciones durante el embarazo pueden causar hipoacusia congénita. El citomegalovirus es una causa significativa, ya que la infección por CMV puede resultar en pérdida auditiva en el 20% de los recién nacidos afectados. La infección durante el primer trimestre del embarazo tiene un riesgo particularmente alto de causar daños

auditivos (48).

### **2.2.6.3 Causas Prenatales y Perinatales**

Las complicaciones durante el embarazo o el parto, como la anoxia y la hipoxia, pueden contribuir a la hipoacusia congénita. Estos eventos pueden dañar el nervio auditivo o las estructuras del oído interno, llevando a pérdida auditiva en los recién nacidos (49).

### **2.2.6.4 Causas Ambientales y Tóxicas**

La exposición a ciertos agentes tóxicos durante el embarazo puede resultar en hipoacusia congénita. Los medicamentos ototóxicos, como los aminoglucósidos, pueden inducir pérdida auditiva si son administrados a la madre durante el embarazo. Estos medicamentos afectan el desarrollo auditivo fetal y pueden llevar a sordera congénita (50).

### **2.2.7 Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia**

Se estima que alrededor de 34 millones de niños en todo el mundo tienen pérdida auditiva discapacitante, y una gran parte de estos casos son congénitos. La intervención adecuada y la detección temprana son esenciales para mejorar los resultados de los niños afectados por esta condición (51).

Por esta razón, el diagnóstico precoz de la hipoacusia es crucial para mejorar los resultados lingüísticos y comunicativos en los niños afectados. Los programas de cribado auditivo universal son efectivos en la identificación temprana de la pérdida auditiva, permitiendo la implementación de intervenciones que mitigan los retrasos en el desarrollo del lenguaje (52,53).

Los desafíos existentes son el acceso desigual a los servicios de cribado y la

necesidad de un seguimiento adecuado para asegurar que todos los recién nacidos diagnosticados reciban tratamiento (54). Sin embargo, la intervención temprana no solo mejora las habilidades lingüísticas en los primeros años, sino que también tiene efectos positivos duraderos en el desarrollo académico y social de los niños (55,56).

### **2.2.8 Intervención auditiva temprana**

La detección temprana y el uso de tecnologías auditivas, como audífonos o implantes cocleares, son esenciales para apoyar el desarrollo lingüístico y mejorar la calidad de vida (57).

Los estudios han demostrado que la detección temprana y el uso de audífonos o implantes cocleares antes de los 6 meses de edad pueden llevar a un desarrollo del lenguaje comparable al de los niños con audición normal (58,59).

Los programas de tamizaje auditivo son efectivos en la identificación precoz de pérdida auditiva, permitiendo intervenciones oportunas Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), (2019).

La calidad de la intervención auditiva temprana está estrechamente relacionada con el éxito en el desarrollo lingüístico y académico de los niños. La participación de los padres y la implementación de estrategias de comunicación efectivas en el hogar son factores críticos para el éxito de la intervención (61).

### **2.2.9 Tratamiento**

#### **2.2.9.1 Audífonos**

Los audífonos amplifican los sonidos para que sean más audibles para el niño con pérdida auditiva. Estos dispositivos se colocan en el oído externo o detrás de la oreja y están diseñados para amplificar las frecuencias que el niño tiene dificultad para oír (6).



### **2.2.9.2 Implantes Cocleares**

Los implantes cocleares son dispositivos electrónicos que se colocan quirúrgicamente dentro del oído interno para proporcionar señales acústicas directamente al nervio auditivo. A diferencia de los audífonos, que amplifican el sonido, los implantes cocleares convierten las señales sonoras en impulsos eléctricos que estimulan el nervio auditivo (6,62).

### **2.2.9.3 Fonoaudiología**

La Fonoaudiología es una disciplina de la salud que aborda de manera integral la evaluación, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y prevención de alteraciones relacionadas con el lenguaje, habla, audición, voz, deglución y comunicación. Además, se extiende a la promoción de la salud y la mejora de la calidad de vida de las personas a través de prácticas especializadas (63).

Los fonoaudiólogos desempeñan un rol fundamental en la atención integral a la infancia mediante programas como la Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia (AIEPI), promoviendo un crecimiento y desarrollo óptimo tanto físico como mental (64).

Esto se realiza una vez se coloquen los implantes cocleares, con el fin de promover el avance del tratamiento de las hipoacusias congénita en los primeros años de vida y minimizar el impacto en el desarrollo cognitivo.

## CAPITULO III

### 3 METODOLOGÍA

#### 3.1 Definición del método sistemático:

El presente estudio es de tipo descriptivo, con una metodología cualitativa y de corte transversal, basada en la recopilación de información a través de la revisión de literatura científica. La recolección de datos se realizó mediante la búsqueda en bases de datos indexadas, centrada en publicaciones relacionadas con hipoacusias congénitas y su impacto durante los primeros años de vida.

Un estudio descriptivo sistemático se caracteriza por la recolección meticulosa de datos sobre los fenómenos tal como ocurren en su contexto natural, sin alterar ni manipular las variables. Este tipo de investigación sigue un enfoque estructurado y planificado, con el objetivo de garantizar la objetividad y consistencia en el análisis de las variables (65).

De igual manera, el estudio se basará en una investigación cualitativa. La investigación cualitativa se describe como la metodología para entender a los seres humanos, su interacción entre ellos y su relación con su entorno. En otras definiciones, se plantea como un esfuerzo por responder a preguntas sobre las experiencias y realidades humanas, a través del estudio directo en contacto con las personas y su ambiente, lo que nos permite comprender fenómenos de la vida cotidiana. Además, algunos destacan que ofrece la posibilidad de encontrar respuestas a interrogantes centradas en la experiencia social, cómo se construye y cómo le da significado a la vida humana (66).

La investigación transversal se define como una evaluación que se realiza en un momento específico y determinado en el tiempo. Este tipo de estudio se aplica una sola vez a una población o muestra representativa en un lugar determinado, sin la necesidad de realizar un seguimiento a lo largo del tiempo (65,67).

### **3.2 Criterios de inclusión del estudio**

- Artículos publicados en los últimos 5 años (2019-2024).
- Estudios disponibles en bases de datos como PubMed, Scielo, Dialnet
- Artículos escritos en español, inglés y portugués.
- Investigaciones que incluyan en su título o resumen palabras clave como: Hipoacusias congénitas, Desarrollo infantil, Audición, Lenguaje, y Comunicación.
- Artículos de acceso libre y completo.
- Estudios que aborden pacientes con hipoacusias congénitas en los primeros años de vida

### **3.3 Criterios de exclusión del estudio**

- Artículos que no se alinean con los objetivos del presente artículo
- Publicación de fuentes con poca credibilidad
- Estudios con información incompleta
- Artículos que no incluyan las palabras clave definidas o que no traten el impacto de la hipoacusia congénita en los primeros años de vida.

### **3.4 Evaluación de la validez de los estudios primarios**

Tras la búsqueda inicial, se identificaron 1012 artículos. Como consiguiente, se eliminaron 322 artículos por estar duplicados y no ser de acceso libre. Se procedió con la revisión completa de los 121 artículos restantes. De los cuales 27 fueron seleccionados

para el estudio, Al ser eliminados 94 por los criterios de exclusión.

### 3.5 Análisis del contenido de los artículos seleccionados

Se realizará una lectura detallada y síntesis de los 27 artículos seleccionados, enfocándose en extraer información relacionada con los objetivos del estudio. Para esto se elaborará una tabla con los datos clave de cada artículo, incluyendo base de datos, autores, año de publicación, tipo de investigación, lugar de procedencia, y principales hallazgos relacionados con el impacto de la hipoacusia congénita en el desarrollo infantil. La discusión de los resultados se llevará a cabo evaluando las conclusiones de cada estudio, lo que permitirá redactar las conclusiones generales del presente trabajo.

**Tabla 1.** *Identificación de variables*

<b>Variables</b>	El impacto durante los primeros años de vida	Hipoacusia congénita
<b>Tipo de variable</b>	Dependiente	Independiente
<b>Concepto</b>	Hace referencia a las consecuencias o efectos que una condición médica, como la hipoacusia congénita, tiene en el desarrollo de un niño durante sus	La hipoacusia congénita se describe como una disfunción del oído que impide la conversión del sonido, en forma de energía mecánica y vibratoria, en impulsos nerviosos de naturaleza eléctrica. La pérdida auditiva que ocurre antes del desarrollo del habla en la infancia representa un problema significativo,

	primeros años de vida.	ya que impacta de manera grave en la adquisición y evolución del lenguaje, resaltando la relevancia de su detección temprana y una intervención oportuna (12).
<b>Indicadores</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Desarrollo lingüístico</li> <li>- Desempeño cognitivo</li> <li>- Socialización</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Grado de pérdida auditiva (leve, moderada, severa, profunda)</li> <li>- Etiología (genética, adquirida, infecciosa)</li> <li>- Afectación unilateral o bilateral</li> </ul>

Elaborado por: Eliana Castillo

## CAPITULO IV

### 4. DESCRIPCIÓN DE LOS RESULTADOS

El análisis de los resultados se realiza a través de la información obtenida en el proceso de investigación sistemática, que se estructuró en secuencia a los objetivos relacionados con el impacto de las hipoacusias congénitas en los primeros años de vida.

#### 4.1 Evaluación de la validez de los estudios primarios

Para realizar la presente revisión bibliográfica se tomó en consideración un total de 1012 artículos científicos. Tras la búsqueda inicial, se eliminaron 322 artículos por estar duplicados. Se procedió con la revisión completa de los 121 artículos restantes, de los cuales 28 fueron seleccionados para el estudio. Debido a que se eliminaron 94 artículos adicionales por los criterios de exclusión, finalizando con un total de 27 estudios elegibles que se puede visualizar en la Tabla 2.

**Tabla 2.** *Bases de datos*

Base de datos	Cantidad	Porcentaje
PubMed	20	74,07%
MDPI	2	7,41%
ScienceDirect	5	18,52%
<b>TOTAL</b>	<b>27</b>	<b>100,00%</b>

Nota: Elaboración propia.

La base de datos PubMed es la fuente que más cumple con los criterios de inclusión, con 20 artículos que representan el 74,07% del total, Science Direct también contribuye de manera significativa, con 5 artículos. Por otro lado, MDPI presenta una

menor representación, con solo 2 artículos (el 7,41%), lo que puede indicar que, aunque ofrece acceso a investigaciones en diversas disciplinas, no fue la fuente principal para este conjunto de estudios.

A continuación, se presenta en la Tabla 3 los años en los que fueron publicadas las investigaciones consideradas como referencia para ser examinadas de manera sistemática en función de los objetivos planteados.

**Tabla 3.** *Año de la publicación de los estudios incluidos*

<b>Año de publicación</b>	<b>Cantidad</b>	<b>Porcentaje</b>
2019	3	11,11%
2020	2	7,41%
2021	4	14,81%
2022	5	18,52%
2023	11	40,74%
2024	2	7,41%
<b>TOTAL</b>	<b>27</b>	<b>100,00%</b>

Nota: Elaboración propia.

El 2023 tuvo la mayor representación, con 11 artículos siendo el 40,74% del total. Por lo tanto, se evidencia un incremento significativo en la producción de investigaciones durante este año. En segundo lugar, el año 2022 mostró una cantidad considerable de 5 publicaciones, correspondiente al 18,52%, indicando también una actividad investigativa notable en ese período. Los años 2021 y 2019 presentaron 4 y 3 artículos, respectivamente, lo que equivale a un 14,81% y un 11,11%. Por otro lado, el año 2020 tuvo una representación menor, con solo 2 artículos (7,41%), así como el año 2024, que también muestra 2 publicaciones (7,41%), aunque con potencial de crecimiento a medida que avance el año.

Los artículos incluidos en el presente estudio se encuentran en la parte de ANEXOS, en la Tabla 7. *Artículos que se emplearon dentro de la sistematización.* Los estudios tomados fueron de revistas de alto impacto, abarcando diversas geografías.

Pues, los diseños de investigación son variados, incluyendo revisiones sistemáticas, estudios observacionales y retrospectivos.

Uno de los hallazgos más relevantes es la identificación de diversas causas asociadas a la pérdida auditiva, que incluyen factores genéticos, anomalías congénitas e infecciones como el citomegalovirus.

Los estudios también indican la existencia de factores de riesgo relacionados, tales como la prematuridad y los antecedentes familiares, que influyen en la incidencia de pérdida auditiva.

## 4.2 Descripción de los resultados según los objetivos

### 4.2.1 Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Describir las causas y grados de la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida.”

**Tabla 4.** *Artículos relacionados con el objetivo “Describir las causas y grados de la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”*

BASE DE DATOS / REVISTA	AUTOR Y AÑO DE PUBLICIDAD	LUGAR DE PROCEDENCIA	OBJETIVO	HALLAZGOS/ APORTES / IMPACTOS	DOI
Pubmed / Frontiers in pediatrics	Verstappen et al., 2023	Bélgica	Evaluar las diferentes etiologías, factores de riesgo y resultados auditivos de los lactantes con hipoacusia permanente y evaluar la eficacia y las consecuencias de	Se identificó Causas genéticas y anomalías anatómicas	10.3389/fped.2023.1153123



			los diferentes dispositivos de cribado a lo largo de los últimos 21 años.		
Pubmed / European journal of pediatrics	Beeck et al., 2019	Países Bajos	Evaluar la etiología de la pérdida auditiva neurosensorial pediátrica (SNHL). Se evaluó a un total de 423 niños con SNHL, con el foco puesto en la determinación de etiologías genéticas y adquiridas causales de SNHL uni y bilateral en relación con la edad en el momento del diagnóstico y la gravedad de la pérdida auditiva	-Causa genética común en SNHL bilateral	Pubmed / European journal of pediatrics
Pubmed/ Boletín médico del Hospital Infantil de Mexico	Torre et al., 2023	México	Realizar una revisión de la literatura de las investigaciones sobre la pérdida auditiva congénita de origen genético en la población mexicana	Incidencia elevada Causas genéticas predominantes Mutaciones frecuentes Baja prevalencia en GJB2	10.24875 /BMHIM .2100018 6
Pubmed/ World journal of clinical pediatrics	Al-Ani R. M. (2023).	N/A	Actualizar y resumir los diversos aspectos de la pérdida auditiva en los recién nacidos.	Pruebas genéticas necesaria Programas de screening Importancia del tratamiento	10.5409/ wjcp.v12. i3.86
Pubmed/ Clinical and experimental pediatrics	Choe et al., (2023)	N/A	Revisar la prevalencia, las etiologías y los protocolos de detección de la pérdida auditiva en neonatos y bebés.	Causas genéticas predominantes Infección por citomegalovirus Detección temprana esencial	10.3345/ cep.2022. 01011
Pubmed/ Journal of clinical medicine	Johansson et al., 2022.	Estados Unidos	Describir la uSNHL congénita (que va de leve a profunda) en bebés, centrándose en las causas, la función auditiva y los mecanismos auditivos afectados mediante el uso de un diseño de estudio prospectivo y una batería de pruebas integral.	Pérdida auditiva unilateral congénita. Median ABR de 55 dB. Causas de malformaciones en 64%. Cochlear nerve aplasia observada frecuentemente. Infección por CMV relativamente infrecuente.	10.3390/j cm11143 966
Pubmed/Cure us	Hardani et al., 2020.	Irán	Investigar la prevalencia de la pérdida auditiva e identificar el factor de riesgo más significativo en neonatos hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).	Prevalencia de 5.09%. Ototoxicidad como riesgo principal. Intervención temprana es esencial. Importancia de programas de detección.	10.7759/ cureus.11 207
ScienceDirect / Elsevier	Zhou et al., 2022.	China	Determinar la prevalencia y los factores de riesgo de la pérdida auditiva congénita (PA) en neonatos según la cohorte longitudinal ambiental, genética y económica de China (cohorte CHALLENGE).	Prevalencia de la pérdida auditiva congénita en neonatos alta Factores de riesgo asociados: anomalías craneofaciales, admisión a la unidad de cuidados intensivos neonatales (NICU), antecedentes familiares y edad materna avanzada	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ijpo.2022.111308">https://doi.org/10.1016/j.ijpo.2022.111308</a>

Elaborado por: Eliana Castillo

Los estudios analizados en relación con las causas y grados de la hipoacusia congénita reflejan una mayor investigación desde las etiologías más comunes hasta las implicaciones en la salud auditiva de los niños en sus primeros años de vida.

En primer lugar, el estudio de Verstappen et al. (68), publicado en *Frontiers in Pediatrics*, destaca que las causas genéticas y las anomalías anatómicas son factores prevalentes en la hipoacusia permanente en los lactantes. Este estudio también evaluó la eficacia de los dispositivos de cribado utilizados en los últimos 21 años, subrayando la importancia de la detección temprana para mejorar los resultados auditivos

De manera similar, Beeck et al. (69) analizaron las causas de la pérdida auditiva neurosensorial pediátrica (SNHL) en 423 niños. El estudio identificó que las causas genéticas son predominantes en la SNHL bilateral, especialmente cuando el diagnóstico ocurre en etapas tempranas.

Por otra parte, Torre et al. (70) se centraron en la población mexicana, encontrando una alta incidencia de hipoacusia congénita de origen genético, con mutaciones frecuentes en los genes implicados. Sin embargo, destacaron una baja prevalencia en el gen GJB2.

A nivel global, Al-Ani (71), enfatizó la importancia de los programas de screening para detectar la pérdida auditiva de manera temprana.

Por otro lado, Choe et al. (72) señalaron que las infecciones por citomegalovirus y las causas genéticas predominan como etiologías de la pérdida auditiva en neonatos. Estos investigadores de igual manera destacaron la importancia de la detección temprana para mitigar los efectos adversos de la pérdida auditiva en los primeros años de vida, lo que podría tener un impacto positivo en el desarrollo auditivo del infante

El estudio realizado por Johansson et al. (73) , publicado en *Journal of Clinical Medicine*, se centró en la pérdida auditiva unilateral congénita en bebés. Este estudio halló que en el 64% de los casos, las malformaciones anatómicas eran la causa principal, y la aplasia del nervio coclear fue una causa frecuente. Aunque la infección por citomegalovirus también se observó, fue menos común en este grupo, lo que destaca una diferenciación en las etiologías de la hipoacusia congénita según el tipo y la gravedad de la pérdida auditiva

Hardani et al. (74) en su estudio investigaron la prevalencia de la pérdida auditiva en neonatos hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), encontrando una prevalencia del 5.09%. Además, identificaron la ototoxicidad como el principal factor de riesgo en estos neonatos y destacaron la necesidad de una intervención temprana, como la implementación de programas de detección para prevenir o reducir los efectos negativos en el desarrollo auditivo.

Por último, el estudio de Zhou et al. (75), determinó que la prevalencia de la pérdida auditiva congénita es alta en los primeros años de vida. Este estudio identificó varios factores de riesgo asociados, como anomalías craneofaciales, la admisión en la UCIN, antecedentes familiares de pérdida auditiva y la edad materna avanzada.

**4.2.2 Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Identificar los métodos de diagnóstico para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”.**

**Tabla 5. Estudios relacionados con el objetivo: Identificar los métodos de diagnóstico para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida**

BASE DE DATOS / REVISTA	AUTOR Y AÑO DE PUBLICIDAD	LUGAR DE PROCEDENCIA	OBJETIVO	HALLAZGOS/ APORTES / IMPACTOS	DOI
Pubmed/Springer	Ford et al., 2023	Estados Unidos	Determinar la relación genotipo-fenotipo de la pérdida auditiva relacionada con la otoferlina	Pérdida auditiva severa. Fenotipos atípicos diversos. Genotipo afecta fenotipo. Efectos fundadores poblacionales.	10.1007/s00439-023-02595-5
Pubmed/ Frontiers in pediatrics	Horrocks et al., 2023	Reino Unido	Determinar los resultados congénitos y de desarrollo de los niños con pérdida auditiva unilateral (PAU) que fueron ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).	Peso bajo Anomalías congénitas Desarrollo afectado Monitoreo necesario Malformaciones internas	10.3389/fped.2022.1068884
Pubmed/ Cureus	Sabbagh et al., (2021)	India	Determinar la prevalencia de la pérdida auditiva y los factores de riesgo de la pérdida auditiva congénita en recién nacidos.	Mayor prevalencia en el oído derecho. Factores asociados: Baja edad gestacional, hospitalización en la unidad de cuidados intensivos neonatales, exposición a fármacos ototóxicos, diabetes gestacional, anomalías craneofaciales, convulsiones, matrimonio consanguíneo, bajo peso al nacer, hiperbilirrubine	10.7759/cureus.15947

Pubmed/ International journal of epidemiology	Yoshimura et al., 2024.	Japón	Realizar un cribado auditivo a niños con la finalidad de conocer la epidemiología, etiología y diagnóstico de la pérdida auditiva congénita.	Genética predominante Deficiencia del nervio coclear Infección por citomegalovirus Trastorno del espectro de neuropatía auditiva Bilateral y unilateral diferenciados Intervención optimizada necesaria	10.1093/i je/dyae05 2
Pubmed/ International journal of audiology	D'Aguillo et al., 2019.	N/A	Examinar el papel del cribado genético para diagnosticar a los niños con PA prelingual que no se detecta al nacer al determinar la tasa de niños que pasan el UNHS pero tienen un cribado genético positivo.	Mutaciones patogénicas detectadas 8.66%. 545 pacientes cribado positivo. 1.4% pasó UNHS positivo.	10.1080/ 1499202 7.2019.1 632499
Pubmed/ PloS one	Thornton et al., 2024.	Reino Unido	Determinar la sensibilidad y especificidad de los factores de riesgo actuales del Reino Unido y los EE.UU para la pérdida auditiva en estos bebés.	21% factores riesgo UK. 86% factores riesgo US. Falsos positivos en US. Estudio nacional recomendado necesario.	10.1371/j ournal.po ne.02918 47
ScienceDirect/ Brazilian Journal of Otorhinolaryngology	Rodrigues et al., 2023.	Estados Unidos	Proporcionar una visión general de las principales recomendaciones basadas en evidencia para el diagnóstico de la pérdida auditiva en niños y adolescentes de 0 a 18 años.	Evaluación auditiva universal recomendada. Infecciones congénitas impactan diagnóstico. Intervenciones tempranas mejoran resultados.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2022.11.002">https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2022.11.002</a>
ScienceDirect/ BMolecular Therapy	Jiang et al., 2023.	N/A	Abordar tres estrategias principales de terapia génica (reemplazo de genes, supresión de genes y edición de genes), resumiendo la estrategia que es más apropiada para enfermedades monogénicas particulares en función de diferentes mecanismos patogénicos y luego centrándonos en sus aplicaciones exitosas para la HHL en ensayos preclínicos.	Estrategias de terapia génica. Reemplazo, supresión, edición genética. Ensayos clínicos aprobados recientes. Herramientas CRISPR-Cas en uso.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ymt.2023.02.001">https://doi.org/10.1016/j.ymt.2023.02.001</a>

Elaborado por: Eliana Castillo

Según Ford et al. (76), identificó que la pérdida auditiva relacionada con la otoferlina muestra fenotipos atípicos, sugiriendo que los métodos genéticos son fundamentales para comprender cómo el genotipo afecta el fenotipo.

Por otro lado, Horrocks et al.(77) investigaron la pérdida auditiva unilateral en niños ingresados en la UCIN, encontrando que estos niños tenían un mayor riesgo de desarrollo afectado, anomalías congénitas y malformaciones internas, llegando a la conclusión que el monitoreo continuo y la detección temprana puede llegar a evitar la gravedad del padecimiento.

En cuanto a los factores de riesgo, el estudio de Sabbagh et al. (78) encontró que los recién nacidos con factores como baja edad gestacional, hospitalización en la UCIN, exposición a fármacos ototóxicos y antecedentes de matrimonio consanguíneo presentaban una mayor prevalencia de pérdida auditiva.

Yoshimura et al. (79) en su estudio menciona la importancia del cribado auditivo para la detección temprana de la hipoacusia congénita. En su investigación, identificaron causas genéticas predominantes y la infección por citomegalovirus como factores clave.

El cribado genético también ha mostrado ser una herramienta esencial. En un estudio de D'Aguillo et al. (80). se encontró que el cribado genético detecta mutaciones patogénicas en un porcentaje significativo de niños que pasaron el cribado auditivo universal, lo que pone de manifiesto la necesidad de integrar el cribado genético en los métodos de diagnóstico para detectar casos no identificados al nacer.

Por último, el estudio de Thornton et al. (2024) abordó la sensibilidad y especificidad de los factores de riesgo para la pérdida auditiva en los EE.UU. y el Reino Unido, revelando que los factores de riesgo en EE.UU. tienen una mayor sensibilidad, aunque con un porcentaje considerable de falsos positivos.

#### 4.2.3 Análisis de los resultados con respecto al objetivo “Demostrar las medidas de tratamiento para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”.

**Tabla 6.** Artículos relacionados con el objetivo “ Demostrar las medidas de tratamiento para la hipoacusia congénita y su impacto durante los primeros años de vida”.

BASE DE DATOS / REVISTA	AUTOR Y AÑO DE PUBLICIDAD	LUGAR DE PROCEDENCIA	OBJETIVO	HALLAZGOS/ APORTES / IMPACTOS	DOI
Pubmed/Audiology research	Besen et al., 2023.	Brasil	Verificar la frecuencia de infecciones congénitas en recién nacidos y sus posibles asociaciones con los resultados del tamizaje auditivo neonatal universal (TAUNU), y evaluar un servicio del TAUNU de referencia en el Sistema Único de Salud (SUS), según indicadores de calidad.	La sífilis congénita fue la infección congénita más frecuente, seguida del VIH, mientras que la rubéola fue la menos frecuente.	10.3390/audiolres13010011
Pubmed/ International journal of pediatric otorhinolaryngology	Chen et al., 2023.	China	Medir las tasas de detección de mutaciones genéticas asociadas a la pérdida auditiva (PA) en la población de Gannan. También se analizaron la etiología molecular y los factores de riesgo de la PA hereditaria.	Mutaciones asociadas a pérdida auditiva. Variantes GJB2 y SLC26A4 prevalentes. Neonatos en alto riesgo.	10.1016/j.ijporl.2023.111744
Pubmed/A Scoping Review. Otolaryngology--head and neck surgery	Satterfield et al., 2020	N/A	Realizar una revisión exploratoria sobre la investigación etiológica de la pérdida auditiva prelingual entre niños <2 años de edad en la era de la detección auditiva universal en recién nacidos (UNHS).	Tasa de referencia variable. Prevalencia de pérdida auditiva. Cohortes identificadas por UNHS.	10.1177/0194599820921870
Pubmed/ Frontiers in microbiology	Capra et al., 2023.	N/A	Realizar una revisión narrativa que se centre en la fisiopatología, así como en los mecanismos	Infecciones neonatales y audición. Epidemiología de	10.3389/fmicb.2023.1162554

			celulares y moleculares que conducen a la pérdida auditiva en diferentes enfermedades infecciosas neonatales.	enfermedades auditivas. Daño coclear progresivo asociado. Infecciones maternas y fetales.	
Pubmed/ The Journal of international medical research	Wang et al., 2021	China	Evaluar la pérdida auditiva de los recién nacidos en Dongguan, China.	Tasa de screening en aumento. Elevada tasa de referidos iniciales. Detección temprana mejora desarrollo infantil.	10.1177/03000605211062448
Pubmed/ International journal of audiology	D'Aguillo et al., 2019.	N/A	Examinar el papel del cribado genético para diagnosticar a los niños con PA prelingual que no se detecta al nacer al determinar la tasa de niños que pasan el UNHS pero tienen un cribado genético positivo.	Mutaciones patogénicas detectadas 8.66%. 545 pacientes cribado positivo. 1.4% pasó UNHS positivo.	10.1080/14992027.2019.1632499
MDPI/ International Journal of Neonatal Screening.	Paul et al., 2024	N/E	Estudiar estos factores en los lactantes que fueron remitidos después del cribado y comparar nuestra experiencia con datos recientes.	Historia familiar de sordera predominante. Alta incidencia de sordera sindrómica. Relación con prematuridad y crecimiento intrauterino retardado	<a href="https://doi.org/10.3390/ijns10010011">https://doi.org/10.3390/ijns10010011</a>
ScienceDirect/ International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Liao et al., 2023.	N/A	Realizar una revisión retrospectiva de niños de 0 a 12 meses que intentaron una resonancia magnética no invasiva.	Éxito en imágenes NS-MRI. Comorbilidades reducen tasa éxito. Edad no afecta éxito. 52% de escaneos exitosos.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111430">https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111430</a>

Elaborado por: Eliana Castillo

Besen et al. (81) en Brasil, encontraron que la sífilis congénita fue la infección más común asociada con la pérdida auditiva- Por lo cual, mencionan la importancia de realizar el tamizaje auditivo neonatal universal (TAUNU) para detectar problemas auditivos en los recién nacidos que puedan estar relacionados con infecciones congénitas. Los indicadores de calidad del servicio TAUNU en el Sistema Único de Salud (SUS) también mostraron que la intervención temprana puede mejorar los resultados auditivos. Cabe destacar que el diagnóstico genético también puede ayudar a predecir el éxito de tratamientos clínicos específicos. Por ejemplo, en los casos de trastorno del espectro



neuropatía auditiva con mutaciones genéticas OTOF, se espera preservar la función del nervio auditivo.

Satterfield et al. (82), a través de una revisión exploratoria, abordaron la etiología de la pérdida auditiva prelingual en niños menores de 2 años y destacaron que la tasa de referencia en programas de tamizaje auditivo es variable, pero que la implementación de la detección auditiva universal es clave en la identificación de cohortes de niños con pérdida auditiva. Pues, para reducir los efectos de la patología pueden utilizar dispositivos auditivos implantables o no inmacuables, incluidos audios convencionales, implantes cocleares y audíulas ancladas a huesos.

La revisión de Capra et al. (83) sobre las infecciones neonatales y su relación con la pérdida auditiva proporciona evidencia adicional sobre cómo enfermedades como la sífilis congénita, Citomegalovirus, Rubella, el VIH, etc, pueden afectar la audición. Estos hallazgos refuerzan la importancia de la prevención y tratamiento de infecciones. Por ejemplo, para tratar la Citomegalovirus se utiliza ganciclovir intravenoso o valganciclovir oral y algunas pueden ser prevenidas con vacunas.

## CAPITULO V

### 5.1 Discusión

La hipoacusia congénita y sus diversos factores asociados han sido ampliamente estudiados en los últimos años, revelando importantes hallazgos sobre sus causas, grados y el impacto en los primeros años de vida.

Se identificó que las causas genéticas y las anomalías anatómicas son factores prevalentes en la hipoacusia permanente en lactantes (68). Este hallazgo se complementa con los aportes de Beeck et al. (69), quienes mencionan que la principal causa de la hipoacusia es la transferencia genética.

Por otro lado, el estudio de Torre et al. (48) realizado en México aporta información valiosa sobre la prevalencia de la pérdida auditiva congénita de origen genético, destacando mutaciones frecuentes en los genes implicados y una baja prevalencia en el gen GJB2 en la población mexicana.

Asimismo, en el estudio de Al-Ani (71) se enfatiza la importancia de las pruebas genéticas en la identificación temprana de la pérdida auditiva en recién nacidos, y resalta que los programas de screening son esenciales para la detección precoz y la intervención efectiva.

Además, el estudio de Johansson et al. (73) sobre la pérdida auditiva unilateral congénita en bebés revela que las malformaciones anatómicas y la aplasia del nervio coclear son causas predominantes, mientras que la infección por citomegalovirus es

menos común en este grupo, sugiriendo que la etiología de la hipoacusia congénita puede variar según el tipo y la gravedad de la pérdida auditiva

En cuanto a los métodos de diagnóstico, el trabajo de Ford et al. (76) demuestra que los métodos genéticos son fundamentales para comprender la relación genotipo-fenotipo en la pérdida auditiva relacionada con la otoferlina. Asimismo, Horrocks et al. (77) en su investigación sobre la pérdida auditiva unilateral en niños de la UCIN, refuerzan la necesidad de un monitoreo continuo y detección temprana para evitar efectos negativos en el desarrollo auditivo

Por último, los estudios de Sabbagh et al. (78) y Yoshimura et al. (79) coinciden en que las infecciones congénitas y los trastornos genéticos son factores clave en el diagnóstico de la hipoacusia congénita, y sugieren que la implementación de programas de cribado y pruebas genéticas son esenciales para mejorar los resultados en los primeros años de vida.

## **5.2 Conclusiones**

En conclusión, las causas genéticas y las anomalías anatómicas destacan como los principales factores etiológicos de la hipoacusia congénita, según múltiples estudios revisados.

También, los programas de detección auditiva neonatal y las pruebas genéticas han demostrado ser herramientas fundamentales para la identificación temprana de la hipoacusia congénita. La implementación de protocolos de cribado en neonatos y

lactantes permite no solo diagnosticar la condición en sus primeras etapas, sino también intervenir de manera oportuna.

Por otro lado, las intervenciones terapéuticas, que incluyen el uso de audífonos, implantes cocleares y programas de estimulación temprana son cruciales para optimizar el desarrollo de habilidades auditivas y de comunicación en niños con hipoacusia congénita.

### **5.3 Recomendaciones**

Se recomienda, fortalecer los programas de cribado auditivo neonatal a nivel mundial para garantizar la detección temprana de la hipoacusia congénita. Esto debe ir acompañado de políticas de salud pública que promuevan la intervención precoz y el acceso a tecnologías auditivas, como audífonos y dispositivos de asistencia auditiva.

Además, es importante garantizar el acceso equitativo a dispositivos auditivos, como audífonos e implantes cocleares, para los niños diagnosticados con hipoacusia congénita. Los gobiernos y sistemas de salud deben priorizar la provisión de estas herramientas mediante subsidios o programas de bajo costo.

Por último, se recomienda diseñar e implementar programas de capacitación dirigidos a pediatras, audiólogos, otorrinolaringólogos, padres de familia y educadores. Estas capacitaciones deberían incluir conocimientos actualizados sobre las causas genéticas y anatómicas de la condición, así como información sobre las intervenciones más efectivas.

### Referencias Bibliográficas

1. Santiago R, Sanz B, Lopez J, Dámaso Á, García I. Análisis de la importancia de la detección precoz de hipoacusia. *Salud y Cuidado durante el desarrollo*. 2016;1.
2. Ferrán S. A, López B. M, San Martín P. J, Huidobro D. B, Ferrán S. A, López B. M, et al. Infección congénita por citomegalovirus, hipoacusia y tamizaje neonatal. Una actualización. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello* [Internet]. 2024 [cited 2024 Aug 5];84(1):77–84. Available from: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0718-48162024000100077&lng=es&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162024000100077&lng=es&nrm=iso&tlng=en)
3. García JC. La discapacidad auditiva. Principales modelos y ayudas técnicas para la intervención. *Revista Internacional de Apoyo a la Inclusión, Logopedia, Sociedad y Multiculturalidad*. 2015;1(1).
4. Coello F, Cuevas H, Andrade E. El tamizaje auditivo neonatal en Ecuador, un compromiso ineludible. Vol. 41, *Rev Fac Cien Med (Quito)*. 2016.
5. Werker JF, Hensch TK. Critical periods in speech perception: New directions. *Annu Rev Psychol*. 2015;66.
6. Pico Tagle AN, Rodríguez Centeno JJ, Borja Zambrano RA, Mero Varela DA. Síntomas y tratamiento al neonato con hipoacusia. *RECIMUNDO*. 2021;5(1).
7. Cerdas Núñez J, Murillo Rojas M, Núñez C, Rojas M. El desarrollo del lenguaje en los primeros cuatro años de vida: cómo favorecerlo desde la cotidianidad del espacio educativo. *Revista Electrónica Leer, Escribir y Descubrir*. 2015;1(2).
8. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A,

- Zubicaray-Ugarteche J. Early Diagnosis and Treatment of Unilateral or Asymmetrical Hearing Loss in Children: CODEPEH Recommendations. *Acta Otorrinolaringologica (English Edition)*. 2020 Jan 1;71(1):45–55.
9. Rojas Godoy AL, Rivas Muñoz FA, Gómez Gómez O. Cumplimiento de la normatividad vigente para la detección temprana de la hipoacusia neonatal. *Revista de Salud Pública*. 2014;16(3).
  10. Herrera An, Damián G, Calderón Ca, Robalino M. Enfermería en la atención multidisciplinaria de la hipoacusia neonatal. *REVISTA EUGENIO ESPEJO*. 2018 Dec 31;12(2):1–01.
  11. Peña-Alejandro S, Contreras-Rivas AI. Prevalencia de hipoacusia en recién nacidos sanos en un hospital de tercer nivel de atención. Detección mediante tamiz auditivo neonatal. *Revista Mexicana de Pediatría*. 2018;85(4).
  12. Baraquiso Pazos M, Guier Bonilla L. Hipoacusia infantil, déficit sensorial frecuente. *Revista Medica Sinergia*. 2020;5(9).
  13. Rastogi S, Mikhael M, Filipov P, Rastogi D. Effects of ventilation on hearing loss in preterm neonates: Nasal continuous positive pressure does not increase the risk of hearing loss in ventilated neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(3).
  14. Saluja S, Agarwal A, Kler N, Amin S. Auditory neuropathy spectrum disorder in late preterm and term infants with severe jaundice. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(11).
  15. Magnani C, Bacchi G, Borghini AM, Del Monte D, Fava G, Occasio AM, et al. Universal newborn hearing screening: The experience of the University Hospital of Parma. *Acta Biomedica*. 2015;86(3).

16. Paucar Valle LF, Chisag Guamán MM. Nivel de conocimiento sobre el tamizaje auditivo neonatal de los estudiantes universitarios. *LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades*. 2023;4(2).
17. Borkoski B S, Falcón G JC, Corujo S C, Osorio A Á, Ramos M Á. Detección temprana de la hipoacusia con emisiones acústicas. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2017;77(2).
18. Joint Committee of Infant Hearing. Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention* . 2019;4(2).
19. Alvarez H, Vega N. Comportamiento de la hipoacusia neurosensorial en niños. *Archivo Médico*. 2011;
20. Zhou X, Wang L, Jin F, Guo Y, Zhou Y, Zhang X, et al. The prevalence and risk factors for congenital hearing loss in neonates: A birth cohort study based on CHALLENGE study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2022 Nov 1;162:111308.
21. Attias J, Al-Masri M, Abukader L, Cohen G, Merlov P, Pratt H, et al. The prevalence of congenital and early-onset hearing loss in Jordanian and Israeli infants. *Int J Audiol* [Internet]. 2006 Sep 1 [cited 2024 Aug 29];45(9):528–36. Available from:  
<https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/14992020600810039>
22. Alvo A, Der C, Délano P. Tamizaje universal de hipoacusia en el recién nacido. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile*. 2010;(1).
23. Calonge N. Universal screening for hearing loss in newborns: US preventive services task force recommendation statement. *Pediatrics*. 2008;122(1).

24. American Academy of Pediatrics. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4).
25. Moore BCJ. *An Introduction to the Psychology of Hearing*. Boston Academic Press. 2003;3.
26. Strickland E. *An Introduction to the Psychology of Hearing* (6th edition). *J Acoust Soc Am*. 2014;136(5).
27. Yost WA, Schlauch RS. *Fundamentals of Hearing: An Introduction* (4th edition). *J Acoust Soc Am*. 2001;110(4).
28. Delgado Domínguez JJ. Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Pediatría de Atención Primaria*. 2011;13(50).
29. Graven SN, Browne J V. Auditory Development in the Fetus and Infant. *Newborn and Infant Nursing Reviews*. 2008;8(4).
30. Werker JF, Tees RC. Speech perception as a window for understanding plasticity and commitment in language systems of the brain. Vol. 46, *Developmental Psychobiology*. 2005.
31. Ingram D, Jusczyk P. The Discovery of Spoken Language. *Language* (Baltim). 1999;75(1).
32. Kuhl PK. Brain Mechanisms in Early Language Acquisition. Vol. 67, *Neuron*. 2010.
33. Korver AMH, Smith RJH, Van Camp G, Schleiss MR, Bitner-Glindzicz MAK, Lustig LR, et al. Congenital hearing loss. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3.



34. Yoshinaga-Itano C. From Screening to Early Identification and Intervention: Discovering Predictors to Successful Outcomes for Children With Significant Hearing Loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2003;8(1).
35. Northern J, Downs M. *Hearing in Children* [Internet]. 6th ed. Plural Publishing.; 2014 [cited 2024 Aug 22]. Available from:  
<https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=1CUFXsBbBgoC&oi=fnd&pg=PA1&dq=Hearing+in+children&ots=HYF35elLEj&sig=9c06eP1s44OYiiTKDU1kBu0ldCA#v=onepage&q=Hearing%20in%20children&f=false>
36. Cunningham LL, Tucci DL. Hearing Loss in Adults. Ropper AH, editor. *N Engl J Med* [Internet]. 2017 Dec 12 [cited 2024 Aug 22];377(25):2465. Available from:  
[/pmc/articles/PMC6457651/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32111111/)
37. Kral A. Pathophysiology of hearing loss: Classification and treatment options. *HNO.* 2017;65(4).
38. Wu J, Cao Z, Su Y, Wang Y, Cai R, Chen J, et al. Molecular diagnose of a large hearing loss population from China by targeted genome sequencing. *J Hum Genet.* 2022;67(11).
39. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 2008;102(5).
40. Kral A, O'Donoghue GM. Profound Deafness in Childhood. *New England Journal of Medicine.* 2010;363(15).
41. Gutierrez KL, Koyamatsu R, Lahiff M, Jutte DP, Chan DK. Disparities in Newborn Hearing Screening Outcomes in the United States From 2007 to 2017. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States).* 2024;170(2).

42. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106(3).
43. Sahli AS. Age at onset of training in children with hearing and speech disorders and the analysis of related factors in Turkey. *Ital J Pediatr*. 2019;45(1).
44. Afshar PJ, Afsharmanesh J, Eslahi M, Sheikhbardsiri H, Moghadam MN. Determination risk factors for severe and profound hearing loss in child candidates for cochlear implantation in southeast of Iran during 2014-2020. *BMC Pediatr*. 2022;22(1).
45. Zhao M, Luo X, Zhao Q, Yang T, Zhang W, Chen Z, et al. Characteristics of hearing loss-associated gene mutations: A multi-center study of 119,606 neonates in Gannan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2023;174.
46. Snoeckx RL, Huygen PLM, Feldmann D, Marlin S, Denoyelle F, Waligora J, et al. GJB2 mutations and degree of hearing loss: A multicenter study. *Am J Hum Genet*. 2005;77(6).
47. García AF, San E, Rodríguez R. ACTUALIZACIÓN EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA. 1ª. Sociedad Gallega de Otorrinolaringología ; 2020.
48. Aldè M, Binda S, Primache V, Pellegrinelli L, Pariani E, Pregliasco F, et al. Congenital Cytomegalovirus and Hearing Loss: The State of the Art. Vol. 12, *Journal of Clinical Medicine*. 2023.
49. Michniewicz B, Wroblewska-Seniuk K, Amara JA, Al-Saad SR, Szyfter W, Karbowski LM, et al. Hearing Impairment in Infants with Hypoxic Ischemic Encephalopathy Treated with Hypothermia. *Ther Hypothermia Temp Manag*.

- 2022;12(1).
50. Foch C, Araujo M, Weckel A, Damase-Michel C, Montastruc JL, Benevent J, et al. In utero drug exposure and hearing impairment in 2-year-old children A case-control study using the EFEMERIS database. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;113.
  51. Organización Mundial de la Salud (OMS). Hearing loss. 2021;
  52. Faistauer M, Lang Silva A, Félix TM, Todeschini de Souza L, Bohn R, Selaimen da Costa S, et al. Etiology of early hearing loss in Brazilian children. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2022;88.
  53. Urbančič NB, Battelino S, Tesovnik T, Podkrajšek KT. The importance of early genetic diagnostics of hearing loss in children. Vol. 56, *Medicina (Lithuania).* 2020.
  54. Akmese PP, Kucuk DS, Kirazli G. Investigation of early literacy skills of preschool children with hearing loss. *Ital J Pediatr.* 2024;50(1).
  55. Bhalot L, Gupta Y, Kumar M, George SP, Godha S, Mundra RK. Effect of Neonatal Hearing Screening on Early Diagnosis of Sensorineural Hearing Loss. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery.* 2023;75.
  56. Yang TH, Chu YC, Chen YF, Chen MY, Cheng YF, Wu CS, et al. Diagnostic validity of self-reported hearing loss in elderly Taiwanese individuals: Diagnostic performance of a hearing self-assessment questionnaire on audiometry. *Int J Environ Res Public Health.* 2021 Dec 1;18(24).
  57. Flynn T. Comprehensive handbook of pediatric audiology - second edition. *Int J Audiol.* 2016;55(10).

58. Trinidad-Ramos G, de Aguilar VA, Jaudenes-Casaubón C, Núñez-Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(1).
59. Cano-Villagrasa A, López-Zamora M, Porcar-Gozalbo N. El incremento de las alteraciones auditivas en población infantil: una revisión narrativa. *Areté* [Internet]. 2024 Jun 12 [cited 2024 Aug 22];24(1):73–82. Available from: <https://arete.iberro.edu.co/article/view/art.24108>
60. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). Year 2019 position statement: Principles and guidelines for EHDI programs. *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention.* 2019;4(2).
61. Núñez-Batalla F, ... CJCA, 2020 undefined. Diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia unilateral o asimétrica en la infancia: recomendaciones CODEPEH. Elsevier [Internet]. 2018 [cited 2024 Aug 22]; Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000165191830178X>
62. Fuentes JM, Yáñez H, Villalobos A, Veintimilla D. Diseño conceptual de audífonos de conducción ósea y accionamiento cutáneo. *Athenea.* 2021;2(3).
63. Patiño Zambrano V, Alvarado Espinoza S, Morales Peralta H, Montoya González J. Evaluación, diagnóstico en fonoaudiología en habla, lenguaje, voz y deglución. *RECIMUNDO* [Internet]. 2024 [cited 2025 Jan 21];8(1). Available from: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/2213>
64. Del Campo M, Silva-Ríos A, Valdés J. Perspectivas y desafíos de los fonoaudiólogos en la actividad académica en Chile: una descripción preliminar. *Revista Chilena de Fonoaudiología.* 2019;18.

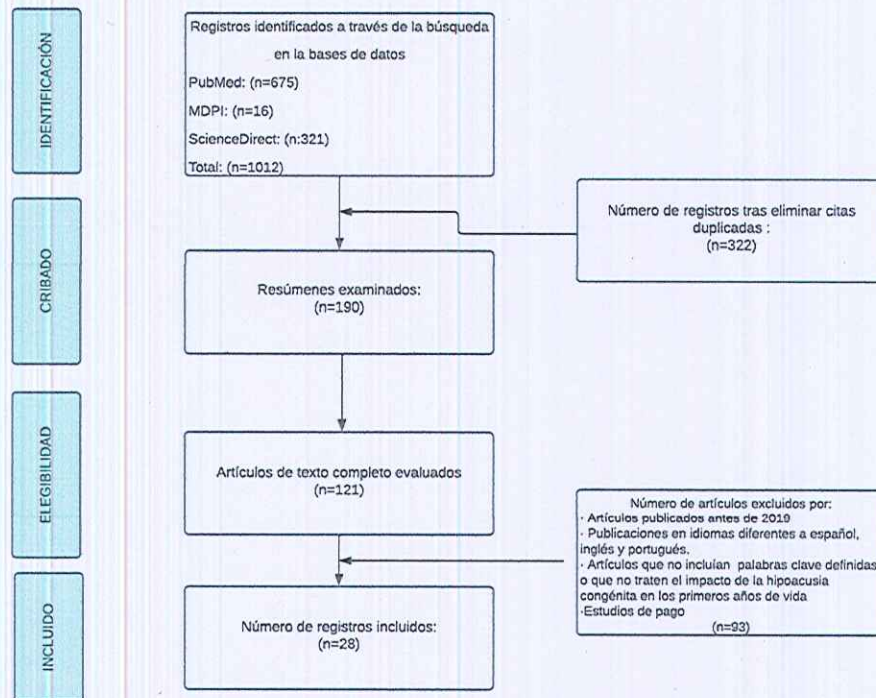
65. Hernández R, Fernández C, Baptista P. Metodología de la Investigación. 5th ed. 2010.
66. Soria Aledo V, José Sánchez Marín Dirección F, Anza Aguirrezabala I, López Santiago A, Miguel González Valverde F, Ruiz Merino G, et al. Introducción a la investigación cualitativa en salud en el marco de la formación especializada. Metodología de la Investigación y Práctica Clínica basada en la Evidencia [Internet]. 2010 [cited 2024 Sep 10];87. Available from: [http://www.congreso enfermeria.es/2016/sites/default/files/styles/metodinvestparte1\\_1428420909024.pdf#page=87](http://www.congreso enfermeria.es/2016/sites/default/files/styles/metodinvestparte1_1428420909024.pdf#page=87)
67. Cvetkovic A, Maguiña J, Soto A, Lama-Valdivia J, López L. Estudios transversales. Revista de la facultad de medicina humana [Internet]. 2021 [cited 2024 Sep 10];21(1):179–85. Available from: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S2308-05312021000100179&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S2308-05312021000100179&script=sci_arttext)
68. Verstappen G, Foulon I, Van den Houte K, Heuninck E, Van Overmeire B, Gordts F, et al. Analysis of congenital hearing loss after neonatal hearing screening. Front Pediatr. 2023;11.
69. van Beeck Calkoen EA, Engel MSD, van de Kamp JM, Yntema HG, Goverts ST, Mulder MF, et al. The etiological evaluation of sensorineural hearing loss in children. Eur J Pediatr. 2019;178(8).
70. de la Torre-González C, Villanueva-García D, García-Delgado C, Castillo-Castillo S, Huante-Guido M, Chichitz-Madrigal J, et al. Congenital hearing loss: a literature review of the genetic etiology in a Mexican population. Vol. 79, Boletín

- Medico del Hospital Infantil de Mexico. 2022.
71. Al-Ani RM. Various aspects of hearing loss in newborns: A narrative review. Vol. 12, World Journal of Clinical Pediatrics. 2023.
  72. Choe G, Park SK, Kim BJ. Hearing loss in neonates and infants. Vol. 66, Clinical and Experimental Pediatrics. 2023.
  73. Johansson M, Karltorp E, Edholm K, Drott M, Berninger E. A Prospective Study of Etiology and Auditory Profiles in Infants with Congenital Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *J Clin Med*. 2022;11(14).
  74. Hardani AK, Goodarzi E, Delphi M, Badfar G. Prevalence and Risk Factors for Hearing Loss in Neonates Admitted to the Neonatal Intensive Care Unit: A Hospital Study. *Cureus*. 2020;
  75. Zhou X, Wang L, Jin F, Guo Y, Zhou Y, Zhang X, et al. The prevalence and risk factors for congenital hearing loss in neonates: A birth cohort study based on CHALLENGE study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2022 Nov 1;162:111308.
  76. Ford CL, Riggs WJ, Quigley T, Keifer OP, Whitton JP, Valayannopoulos V. The natural history, clinical outcomes, and genotype–phenotype relationship of otoferlin-related hearing loss: a systematic, quantitative literature review. Vol. 142, *Human Genetics*. 2023.
  77. Horrocks LM, Kitterick PT, Jayasinghe DS, Willis KR, Martin KRM, Dixit A, et al. Multiple congenital anomalies and adverse developmental outcomes are associated with neonatal intensive care admission and unilateral hearing loss. *Front Pediatr*. 2023;10.
  78. Sabbagh S, Amiri M, Khorramizadeh M, Iranpournobarake Z, Nickbakht M.

- Neonatal Hearing Screening: Prevalence of Unilateral and Bilateral Hearing Loss and Associated Risk Factors. *Cureus*. 2021;
79. Yoshimura H, Okubo T, Shinagawa J, Nishio SY, Takumi Y, Usami SI. Epidemiology, aetiology and diagnosis of congenital hearing loss via hearing screening of 153 913 newborns. *Int J Epidemiol*. 2024 Jun 1;53(3).
  80. D'Aguiello C, Bressler S, Yan D, Mittal R, Fifer R, Blanton SH, et al. Genetic screening as an adjunct to universal newborn hearing screening: literature review and implications for non-congenital pre-lingual hearing loss. Vol. 58, *International Journal of Audiology*. 2019.
  81. Besen E, Paiva KM, Cigana LB, Machado MJ, Samelli AG, Haas P. Prevalence of Congenital Infections in Newborns and Universal Neonatal Hearing Screening in Santa Catarina, Brazil. *Audiol Res*. 2023;13(1).
  82. Satterfield-Nash A, Umrigar A, Lanzieri TM. Etiology of Prelingual Hearing Loss in the Universal Newborn Hearing Screening Era: A Scoping Review. Vol. 163, *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*. 2020.
  83. Capra D, DosSantos MF, Sanz CK, Acosta Filha LG, Nunes P, Heringer M, et al. Pathophysiology and mechanisms of hearing impairment related to neonatal infection diseases. Vol. 14, *Frontiers in Microbiology*. 2023.

ANEXOS

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA.



Nota: Elaboración propia



**Tabla 7. Artículos que se emplearon dentro de la sistematización.**

Nº	BASE DE DATOS / REVISTA	AUTOR Y AÑO DE PUBLICIDAD	LUGAR DE PROCEDENCIA	OBJETIVO	HALLAZGOS/ APORTES /IMPACTOS	DOI
1	Pubmed/ Frontiers in pediatrics	Verstappen et al., 2023	Bélgica	Evaluar las diferentes etiologías, factores de riesgo y resultados auditivos de los lactantes con hipoacusia permanente y evaluar la eficacia y las consecuencias de los diferentes dispositivos de cribado a lo largo de los últimos 21 años.	Se identificó Causas genéticas y anomalías anatómicas	10.3389/fped.2023.1153123
2	Pubmed/ European journal of pediatrics	Beeck et al., 2019	Países Bajos	Evaluar la etiología de la pérdida auditiva neurosensorial pediátrica (SNHL). Se evaluó a un total de 423 niños con SNHL, con el foco puesto en la determinación de etiologías genéticas y adquiridas causales de SNHL uni y bilateral en relación con la edad en el momento del diagnóstico y la gravedad de la pérdida auditiva	-Causa genética común en SNHL bilateral -Anomalías estructurales en SNHL unilateral.	10.11007/s00431-019-03379-8
3	Pubmed/Springer	Ford et al., 2023	Estados Unidos	Determinar la relación genotipo-fenotipo de la pérdida auditiva relacionada con la otoferlina	Pérdida auditiva severa. Fenotipos atípicos diversos. Genotipo afecta fenotipo. Efectos fundadores poblacionales.	10.11007/s00439-023-02595-5
4	Pubmed/ Boletín médico del Hospital Infantil de Mexico	Torre et al., 2023	México	Realizar una revisión de la literatura de las investigaciones sobre la pérdida auditiva congénita de origen genético en la población mexicana	Incidencia elevada Causas genéticas predominantes Mutaciones frecuentes Baja prevalencia en GJB2	10.24875/BMHIM.21000186
5	Pubmed/ Frontiers in pediatrics	Horrocks et al., 2023	Reino Unido	Determinar los resultados congénitos y de desarrollo de los niños con pérdida auditiva unilateral (PAU) que fueron ingresados en la Unidad de Ciudadanos Intensivos Neonatales (UCIN).	Peso bajo Anomalías congénitas Desarrollo afectado Monitoreo necesario Malformaciones internas	10.3389/fped.2022.1068884
6	Pubmed/ World journal of clinical pediatrics	Al-Ani R. M. (2023).	N/A	Actualizar y resumir los diversos aspectos de la pérdida auditiva en los recién nacidos.	Pruebas genéticas necesaria Programas de screening Importancia del tratamiento	10.5409/wjcp.v12.i3.86

7	Pubmed/ Clinical and experimental pediatrics	Choe et al., (2023)	N/A	Revisar la prevalencia, las etiologías y los protocolos de detección de la pérdida auditiva en neonatos y bebés.	Causas genéticas predominantes Infección por citomegalovirus Detección temprana esencial	10.3345/cep.2022.01011
8	Pubmed/ Cureus	Sabbagh et al., (2021)	India	Determinar la prevalencia de la pérdida auditiva y los factores de riesgo de la pérdida auditiva congénita en recién nacidos.	Mayor prevalencia en el oído derecho. Factores asociados: Baja edad gestacional, hospitalización en la unidad de cuidados intensivos neonatales, exposición a fármacos ototóxicos, diabetes gestacional, anomalías craneofaciales, convulsiones, matrinomio consanguíneo, bajo peso al nacer, hiperbilirrubinemia.	10.7739/cureus.15947
9	Pubmed/ International journal of epidemiology	Yoshimura et al., 2024.	Japón	Realizar un cribado auditivo a niños con la finalidad de conocer la epidemiología, etiología y diagnóstico de la pérdida auditiva congénita.	Genética predominante Deficiencia del nervio coclear Infección por citomegalovirus Trastorno del espectro de neuropatía auditiva Bilateral y unilateral diferenciados Intervención optimizada necesaria	10.1093/ije/dyae052
10	Pubmed/Audiology research	Besen et al., 2023.	Brasil	Verificar la frecuencia de infecciones congénitas en recién nacidos y sus posibles asociaciones con los resultados del tamizaje auditivo neonatal universal (TAUNU), y evaluar un servicio del TAUNU de referencia en el Sistema Único de Salud (SUS), según indicadores de calidad.	La sífilis congénita fue la infección congénita más frecuente, seguida del VIH, mientras que la rubéola fue la menos frecuente.	10.3390/audiolres13010011
11	Pubmed/ International journal of pediatric otorhinolaryngology	Chen et al., 2023.	China	Medir las tasas de detección de mutaciones genéticas asociadas a la pérdida auditiva (PA) en la población de Gannan. También se analizaron la etiología molecular y los factores de riesgo de la PA hereditaria.	Mutaciones asociadas a pérdida auditiva. Variantes GJB2 y SLC26A4 prevalentes. Neonatos en alto riesgo.	10.1016/j.ijporl.2023.111744

12	Pubmed/A Scoping Review. Otolaryngology--head and neck surgery	Satterfield et al., 2020	N/A	Realizar una revisión exploratoria sobre la investigación etiológica de la pérdida auditiva prelingual entre niños <2 años de edad en la era de la detección auditiva universal en recién nacidos (UNHS).	Tasa de referencia variable. Prevalencia de pérdida auditiva. Cohortes identificadas por UNHS.	10.1177/0194599820921870
13	Pubmed/ Frontiers in microbiology	Capra et al., 2023.	N/A	Realizar una revisión narrativa que se centre en la fisiopatología, así como en los mecanismos celulares y moleculares que conducen a la pérdida auditiva en diferentes enfermedades infecciosas neonatales.	Infecciones neonatales y audición. Epidemiología de enfermedades auditivas. Daño coclear progresivo asociado. Infecciones maternas y fetales.	10.3389/fmicb.2023.1162554
14	Pubmed/ The Journal of international medical research	Wang et al., 2021	China	Evaluar la pérdida auditiva de los recién nacidos en Dongguan, China.	Tasa de screening en aumento. Elevada tasa de referidas iniciales. Detección temprana mejora desarrollo infantil.	10.1177/03000605211062448
15	Pubmed/ Journal of clinical medicine	Johansson et al., 2022.	Estados Unidos	Describir la uSNHL congénita (que va de leve a profunda) en bebés, centrándose en las causas, la función auditiva y los mecanismos auditivos afectados mediante el uso de un diseño de estudio prospectivo y una batería de pruebas integral.	Pérdida auditiva unilateral congénita. Mediana ABR de 55 dB. Causas de malformaciones en 64%. Cochlear nerve aplasia observada frecuentemente. Infección por CMV relativamente infrecuente.	10.3390/jcm11143966
16	Pubmed/ International journal of audiology	D'Agullo et al., 2019.	N/A	Examinar el papel del cribado genético para diagnosticar a los niños con PA prelingual que no se detecta al nacer al determinar la tasa de niños que pasan el UNHS pero tienen un cribado genético positivo.	Mutaciones patogénicas detectadas 8.66%. 545 pacientes cribado positivo. 1.4% pasó UNHS positivo.	10.1080/14992027.2019.1632499
17	Pubmed/ PloS one	Thornton et al., 2024.	Reino Unido	Determinar la sensibilidad y especificidad de los factores de riesgo actuales del Reino Unido y los EE.UU para la pérdida auditiva en estos bebés.	21% factores riesgo UK. 86% factores riesgo US. Falsos positivos en US. Estudio nacional recomendado necesario.	10.1371/journal.pone.0291847

18	Pubmed/ Indian journal of otolaryngology and head and neck surgery	Upadhyay et al., 2022	India	Evaluar a todos los neonatos que nacen en nuestro centro en tres años, con el objetivo secundario de determinar la importancia de los factores de riesgo con pérdida auditiva neonatal y proporcionar una intervención adecuada después de la detección de una pérdida auditiva permanente.	Incidencia 7 por 1000. 1.53% tasa de referencia. 94.12% seguimiento adecuado. Necesaria screening para riesgos.	10.1007/s12070-021-02628-3
19	Pubmed/Cureus	Hardani et al., 2020.	Irán	Investigar la prevalencia de la pérdida auditiva e identificar el factor de riesgo más significativo en neonatos hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).	Prevalencia de 5.09%. Otoxicidad como riesgo principal. Intervención temprana es esencial. Importancia de programas de detección.	10.7759/cureus.11207
20	Pubmed/ Systematic reviews	Vos et al., 2019	Canadá	Revisar los factores de riesgo asociados con la pérdida auditiva permanente en niños, incluida la congénita, de aparición temprana o tardía.	Enfoque en factores de riesgo. Detección temprana recomendada.	10.1186/s13643-019-1073-x
21	MDPI/ International Journal of Neonatal Screening.	Paul et al., 2024	N/E	Estudiar estos factores en los lactantes que fueron remitidos después del cribado y comparar nuestra experiencia con datos recientes.	Historia familiar de sordera predominante. Alta incidencia de sordera sindrómica. Relación con prematuridad y crecimiento intrauterino retardado	<a href="https://doi.org/10.3390/ijns10010011">https://doi.org/10.3390/ijns10010011</a>
22	MDPI/ Diagnostics.	Cenni et al., 2021.	N/E	Describir una familia con LH y trombocitopenia causada por variantes patogénicas en los genes MYO7A, ACTG1 y MYH9.	Variantes patogénicas múltiples Hipoacusia congénita identificada Trombocitopenia hereditaria	<a href="https://doi.org/10.3390/diagnostics1091636">https://doi.org/10.3390/diagnostics1091636</a>
23	ScienceDirect/ Elsevier	Zhou et al., 2022.	China	Determinar la prevalencia y los factores de riesgo de la pérdida auditiva congénita (PA) en neonatos según la cohorte longitudinal ambiental, genética y económica de China (cohorte CHALLENGE).	Prevalencia de la pérdida auditiva congénita en neonatos alta Factores de riesgo asociados: anomalías craneofaciales, admisión a la unidad de cuidados intensivos neonatales (NICU), antecedentes familiares y edad materna avanzada	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111308">https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111308</a>
24	ScienceDirect/ International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Liao et al., 2023.	Estados Unidos	Describir las características sociodemográficas y de pérdida auditiva de los niños con HL debido a cCMV.	Infección congénita Asimetría bilateral	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2023.111446">https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2023.111446</a>

25	ScienceDirect/ Brazilian Journal of Otorhinolaryngology	Rodrigues et al., 2023.	Estados Unidos	Proporcionar una visión general de las principales recomendaciones basadas en evidencia para el diagnóstico de la pérdida auditiva en niños y adolescentes de 0 a 18 años.	Evaluación auditiva universal recomendada. Infecciones congénitas impactan diagnóstico. Intervenciones tempranas mejoran resultados.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2022.11.002">https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2022.11.002</a>
26	ScienceDirect/ BMolecular Therapy	Jiang et al., 2023.	N/A	Abordar tres estrategias principales de terapia génica (reemplazo de genes, supresión de genes y edición de genes), resumiendo la estrategia que es más apropiada para enfermedades monogénicas particulares en función de diferentes mecanismos patogénicos y luego centrándonos en sus aplicaciones exitosas para la HHL en ensayos preclínicos.	Estrategias de terapia génica. Reemplazo, supresión, edición génica. Ensayos clínicos aprobados recientes. Herramientas CRISPR-Cas en uso.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ymthe.2023.02.001">https://doi.org/10.1016/j.ymthe.2023.02.001</a>
27	ScienceDirect/ International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Liao et al., 2023.	N/A	Realizar una revisión retrospectiva de niños de 0 a 12 meses que intentaron una resonancia magnética no invasiva.	Éxito en imágenes NS-MRI. Comorbilidades reducen tasa éxito. Edad no afecta éxito. 52% de escaneos exitosos.	<a href="https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.11.1430">https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.11.1430</a>

Elaborado por: Eliana Castillo