

Diagnóstico etiológico de la hipoacusia congénita: a propósito de un caso.

Violeta Jerez Plata, Ángel Bandera López, Imane Dergual Bounsila, Manuel Oliva Domínguez, Javier Álvarez Aldeán.
Hospital Costa del Sol, Marbella, España.

Introducción

La prevalencia de la hipoacusia congénita es de 1-5:1000 nacidos vivos, siendo una de las afectaciones congénitas más frecuentes. Su retraso en el diagnóstico puede derivar en una ausencia del **desarrollo de la audición y el lenguaje**, con el consecuente neurodesarrollo inadecuado del niño, por lo que es fundamental una **estrategia terapéutica precoz**.

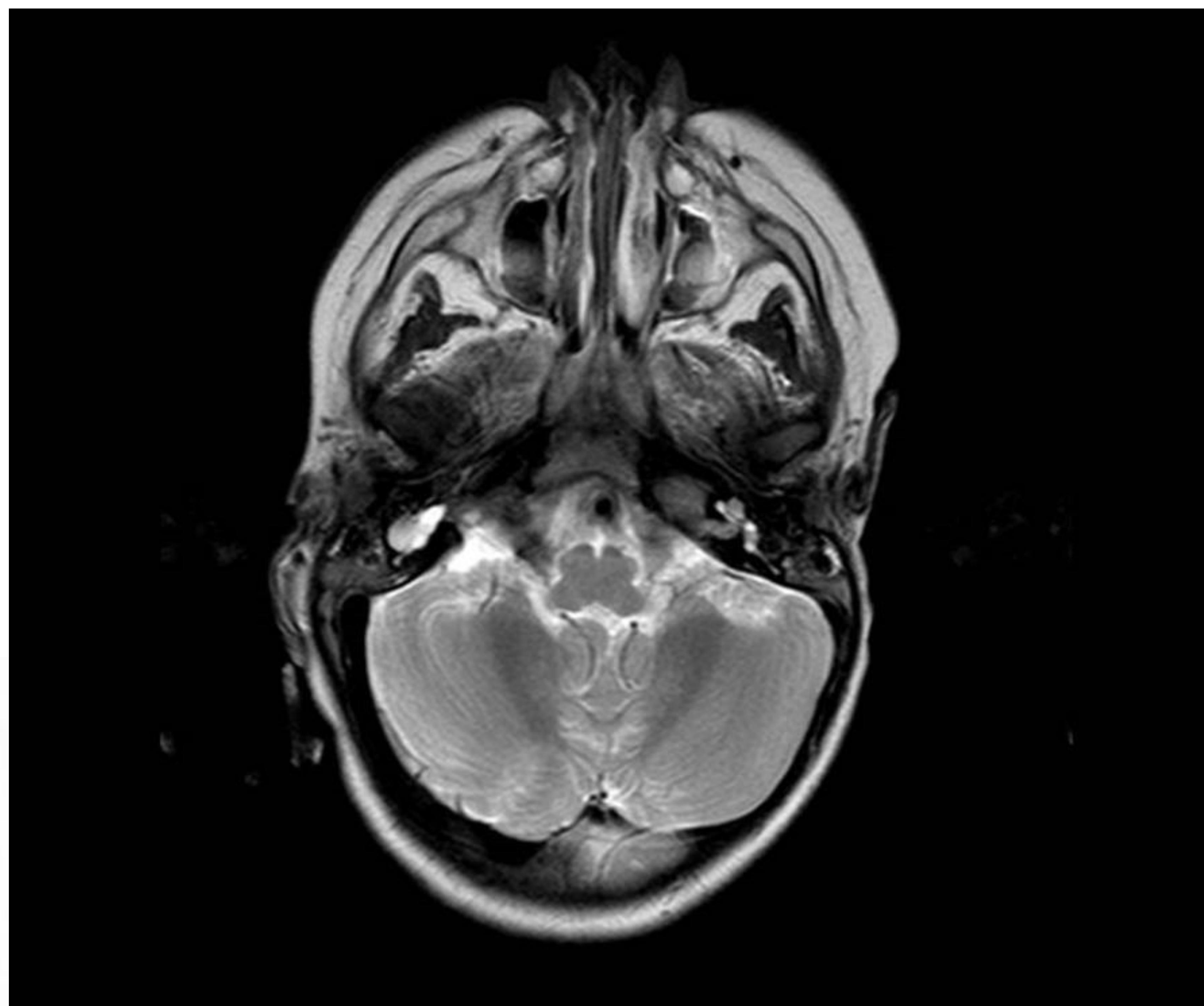
Una vez confirmada, también debe realizarse un **estudio etiológico** de primera línea, incluyendo el cribado de la infección por **citomegalovirus congénito** y un **despistaje genético**, aunque no están inicialmente indicadas las pruebas de imagen.

Presentamos el caso de un paciente con una hipoacusia congénita, pero con un diagnóstico etiológico tardío:

Resumen del caso

Lactante de 4 meses remitido desde programa de cribado auditivo universal a programa de detección precoz de hipoacusia tras no pasar dos determinaciones de otoemisiones acústicas en oído derecho. Refieren sus padres una respuesta a la estimulación sonora adecuada. A la exploración, no se observan signos de malformaciones cráneo-faciales ni manchas cutáneas apreciables y en la otoscopia no hay alteraciones. Se realizan potenciales evocados auditivos que evidencian una respuesta bien estructuradas en oído izquierdo, con onda V identificable a 30 dB, mientras que en oído derecho no se registra morfología a 80 dV. Tras repetición del estudio, se confirma **hipoacusia severa congénita del oído derecho**.

A los 2 años y 5 meses de vida presenta cuadro consistente en fiebre, vómitos y decaimiento, precisando ingreso en UCI y siendo diagnosticado de meningitis neumocócica. Durante su ingreso por esta razón se realiza RMN, visualizándose **displasia de laberinto derecho con ocupación de antro y mastoides**, lo que justifica la hipoacusia congénita.



Comentarios

- Una adecuada evaluación etiológica de la hipoacusia es fundamental, permitiendo un pronóstico de la progresión de la pérdida auditiva, la identificación de condiciones físicas asociadas, la identificación de familiares en riesgo, un tratamiento adecuado y el consejo adecuado a los padres.
- Mientras que la hipoacusia bilateral frecuentemente tiene una causa genética y las infecciones congénitas por CMV tienden a ser tanto uni como bilateral, en caso de la hipoacusia unilateral las anomalías estructurales son un factor etiológico frecuente. Sin embargo, y aunque las **pruebas de imagen** del hueso temporal pueden ser útiles en la evaluación de niños con hipoacusia, estas pruebas no se realiza de rutina y **solo en situaciones seleccionadas**, como por ejemplo una evaluación preoperatoria o la pérdida de audición fluctuante con problemas vestibulares asociados. Su desventaja principal es la necesidad de sedación en niños pequeños.