

IX^o MANUAL

DE LA ASOCIACIÓN ARGENTINA
DE OTORRINOLARINGOLOGÍA Y
FONOAUDIOLÓGIA PEDIÁTRICA

HIPOACUSIAS NEUROSENSORIALES

Editor

Dr. Leopoldo Cordero

Lic. María Eugenia Prieto

Coordinación y diagramación

Dra. Giselle Cuestas

Colaboradoras

Lic. Andrea Burgueño

Lic. Patricia Veroslavskv

Importancia de la valoración del aspecto pragmático en niños hipoacúsicos detectados tardíamente

Lic. María del Valle Abraham, Prof. Esp. y Fga. Dolores De Lezica, Lic. María Victoria Marini, Lic. Eugenia Scharn, Lic. Yenien Sabrina Fichera, Lic. Cecilia Inés Martínez.

Introducción

“¿Cómo se relacionan las palabras con el mundo? ¿Cómo es posible que cuando un hablante está ante un oyente y emite una secuencia acústica ocurran cosas tan destacables como: el hablante quiere decir algo; el oyente comprende lo que se quiere decir...” Esas son las primeras palabras de John Searle en su libro “Actos de habla” (1). Asumimos que al hablar, el otro, oye, y ahí, el principio de la comunicación.

La bibliografía acerca de las consecuencias negativas del equipamiento en niños con hipoacusia pasado el periodo crítico para el desarrollo del lenguaje, es abundante y consistente. No hay discusión entre autores y es posible observarlo en la práctica diaria.

A pesar de los grandes avances con el screening auditivo neonatal universal y las pruebas objetivas (otoemisiones acústicas y potenciales evocados), siguen existiendo niños con hipoacusias detectadas tardíamente, luego de los dos, y hasta cinco o seis años e incluso, en edades superiores.

Sabemos que la privación auditiva impacta directamente en la adquisición del lenguaje y, por ende, en el desarrollo cognitivo y psicosocial del niño.

Diversos estudios (2) señalan la fuerte relación que hay entre el tipo y la cantidad de entrada lingüística temprana y la calidad del lenguaje del niño en el futuro.

Si el cerebro no recibe la estimulación proveniente del sistema auditivo, no se generarán los circuitos necesarios para que se establezcan las bases fisiológicas requeridas para el óptimo desarrollo de todos los aspectos del lenguaje. Se verán entonces afectados, en menor o mayor medida, los aspectos fonológicos, morfosintáctico, léxico-semántico y pragmático, con las consecuencias que esto supone.

Los niños sordos pertenecientes a familias hablantes de lengua de señas, en su gran mayoría, mantienen indemne la competencia pragmática, lo que constituye una fortaleza al momento del equipamiento.

En los niños con hipoacusias severas a profundas, no se desarrollará el lenguaje verbal si no han sido equipados tempranamente y no han recibido tratamiento de habilitación auditiva adecuado.

Cuando un niño no puede comunicarse del modo esperable para su edad, tanto gestual como verbalmente, llevar a cabo un abordaje neurolingüístico de su competencia comunicativa se torna central. En el caso del niño hipoacúsico implica realizar, además de las pruebas audiológicas objetivas y subjetivas, y la evaluación de la percepción del habla, la de todos los aspectos del lenguaje, teniendo en cuenta los diversos procesos cognitivos que subyacen a éstos. Surge de aquí la importancia del trabajo preventivo, lo cual es remarcado en la literatura psicolingüística y neuropediátrica (3-6). Lo preventivo se centra, fundamentalmente, en la valoración de los parámetros del desarrollo sociocomunicativo durante los primeros años de vida, tales como: contacto visual, seguimiento y sostén ocular, manifestación de la intención comunicativa de modo no verbal, conductas protoimperativas y protodeclarativas, atención compartida, riqueza gestual, flexibilidad y ajuste en una interacción, calidad lúdica, gestos deícticos, alternancia de turnos, producción de palabras con carácter referencial, entre otros. Hay un común denominador entre todos estos parámetros: el carácter pragmático y todas estas conductas comunicativas constituyen el cimiento para el desarrollo del acto de habla, que es la unidad del aspecto pragmático del lenguaje. Cuando el niño logra los actos de habla básicos, se abre la primera etapa del circuito verbal de la comunicación. Éstos encarnan la intención comunicativa mínima indispensable para interactuar. Contribuyen a la jerarquización de la funcionalidad del lenguaje, aportando un alto peso comunicativo con una mínima producción verbal (7, 8).

En el momento en que la hipoacusia es detectada, se torna fundamental determinar el grado de competencia pragmática con la que cuenta el niño, identificando sus fortalezas comunicativas a pesar de la ausencia o del escaso repertorio de palabras que pueda haber desarrollado o adquirido, sin dejar de tener en cuenta su entorno sociocultural y la consecuente estimulación general que pudiera haber recibido, o no.

El objetivo de este trabajo es efectuar la valoración y análisis del aspecto pragmático del lenguaje, en el marco de una evaluación neurolingüística, en un paciente de sexo masculino de 3 años y 6 meses que llega a la consulta con diagnóstico médico previo de Trastorno del Espectro Autista (TEA) y al que, durante el proceso de evaluación del lenguaje, se le detecta una hipoacusia neurosensorial bilateral de grado severo.

Método

El presente estudio se llevó a cabo en agosto de 2015, en el Servicio de Otorrinolaringología, Sección Fonoaudiología, Subsección Lenguaje del Hospital Italiano de Buenos Aires.

Descripción del caso clínico

Se describe un paciente de sexo masculino de 3 años 6 meses, de nivel socio-económico bajo y oriundo de una provincia del noroeste de nuestro país. Al momento de realizar la evaluación neurolingüística no estaba escolarizado.

Como antecedentes de relevancia, el embarazo fue gemelar, el paciente presentó retraso en la adquisición de las pautas motoras y en la producción de balbuceo. A los 10 meses de edad fue diagnosticado, en su provincia, con Trastorno del espectro autista. Realiza su primera consulta en la institución en agosto de 2015, en el Servicio de Neurología Pediátrica, donde se indica efectuar una evaluación neurolingüística y realizar

una interconsulta con otorrinolaringología. Se lleva a cabo una evaluación audiológica y se diagnostica una hipoacusia neurosensorial bilateral severa.

Pruebas utilizadas

Para la evaluación del lenguaje se utilizaron las siguientes pruebas formales: Preschool Language Scale-3 (PLS-3), prueba estandarizada que evalúa el lenguaje comprensivo y expresivo (9), Receptive and expressive emergent lenguaje (REEL) (10), escala de desarrollo del lenguaje y la comunicación, que permite evaluar el lenguaje expresivo y receptivo en niños entre los 0 y 3 años de edad, administrada a través de cuestionarios a los padres.

Como parte de la evaluación del aspecto pragmático se aplicó la batería ICRA-A, (Investigación de la Competencia Comunicativa para la Realización de Actos de Habla) (7, 8) que permite evaluar, de modo sistemático y con criterio de progresión, la competencia pragmática infantil a edades tempranas, permitiendo contar con valores de corte para el rendimiento pragmático mínimo esperable a los dos años y medio. La batería fue sometida al proceso de validación, pudiéndose establecer valores de sensibilidad, especificidad, valores predictivos y valores de riesgo y percentiles para la población control. A partir de metodologías psicométricas y técnicas estadísticas específicas, se analizó la consistencia interna, la validez de constructo y el coeficiente de correlación intraclass, evidenciando los instrumentos propiedades psicométricas óptimas para su aplicación clínica*.

*La validación de esta batería se concluyó en julio del 2012. Protocolo aprobado por el Comité de Ética de Protocolos de Investigación del Hospital Italiano de Buenos Aires. Trabajo conjunto entre el Sector Lenguaje del Hospital Italiano de Buenos Aires y el Instituto CIIPME del Conicet.

Abarca no solo manifestaciones lingüísticas sino también las pre y paraverbales, así como el desarrollo de la referencialidad compartida y las funciones prelingüísticas. Está conformada por cuatro instrumentos: 1) Análisis y Registro de Actos de Habla, 2) Observación pragmática del juego (OPJ), 3) Cuestionario para padres, 4) Guía para padres. Esta batería, conjuntamente con otras dos baterías más, forman parte del Método ICRA para evaluación y abordaje terapéutico de habilidades pragmáticas tempranas y se enmarcan en una línea de investigación en pragmática del lenguaje desarrollada en el Sector Lenguaje del Hospital Italiano de Buenos Aires (7,8,11-14).

La Batería ICRA-A se focaliza específicamente en siete actos de habla que aparecen tempranamente en el desarrollo del lenguaje (1,15,16), con sus componentes paralingüísticos (orientación corporal y contacto visual hacia el interlocutor y hacia el material, entonación propia de cada acto de habla, volumen de la voz) prelingüísticos (emisiones sonoras y precursores gestuales), lingüísticos, y la coherencia gestual y verbal con la situación comunicativa. También evalúa seis dimensiones: referencialidad compartida, heurística, reguladora-personal, interactiva, instrumental e interacción lúdica (11,13). La ausencia o pobre desarrollo de estos elementos implica importantes dificultades en la comunicación.

La evaluación de habilidades auditivas para la percepción del habla se orientó a la detección del sonido a través de instrumentos sonoros y de los sonidos del habla evaluados (17). Además, realizaron los siguientes estudios audiológicos: audiometría tonal por observación de la conducta, timpanometría, y potencial evocado auditivo de estado estable multifrecuencial.

Resultados

Considerando los estudios audiológicos, en la audiometría tonal por observación de la conducta, no se registraron respuestas en las frecuencias evaluadas (0,5, 1, 2 y 4 kHz) a intensidades máximas del audiómetro (90, 95, 105 y 100 dB respectivamente). En la timpanometría, se obtuvo una curva de tipo A de Jerger con complacencia disminuida. Además, se realizó estudio de potenciales evocados auditivos de estado estable multifrecuencial, y se obtuvieron respuestas compatibles con hipoacusia neurosensorial bilateral de grado severo.

En la evaluación de habilidades auditivas no se logró observar detección de sonidos de instrumentos sonoros, ni detección de los sonidos del habla evaluados a través de la Prueba de los seis sonidos de Ling (17).

En el marco de la evaluación neurolingüística realizada, en el aspecto fonológico se registraron emisiones desonidos aislados con algunas vocales y la consonante oclusiva bilabial sonora /m/. El paciente no emite combinaciones silábicas, ni palabras. El nivel de lenguaje expresivo, según referencia materna, evaluado con la escala REEL se corresponde con una edad neurolingüística de entre 4 y 5 meses. En la evaluación del nivel de lenguaje expresivo por medio de la escala PLS-3 no se obtuvo puntaje basal. Con respecto a la vertiente receptiva del lenguaje, logra comprensión de palabras en contexto comunicativo sólo cuando están acompañadas con gestos. Responde correctamente a órdenes simples de selección de objetos también con apoyo gestual. El nivel de lenguaje receptivo corresponde a una edad neurolingüística de 11 m. según la escala PLS-3 y de 7 m. según la escala REEL.

Con respecto al aspecto pragmático del lenguaje, el niño evidencia manifestación de intención comunicativa no verbal, con ajustes gestuales, contacto visual e indicadores de desarrollo de formatos de juego compartido, especialmente ante materiales de la evaluación que le resultan de mayor interés. Cuenta con atención y acción conjunta, especialmente frente al material concreto.

Tabla 1. Instrumento 1 Batería ICRA-A: Análisis y registro de los actos de habla básicos

	Puntaje Obtenido	Valor de Corte*
Total Instrumento 1	99	144
Aserción	16	21
Dar Información	12	18
Llamado	8	17
Pedido de objeto	19	24
Pedido de información	15	24
Pedido de acción	17	22
Rechazo	12	18

*Valor de Corte: corresponde al desarrollo pragmático básico esperado a partir de los 2 años 6 meses.

A partir del análisis de lo evaluado con el Instrumento 1, se registra que no cuenta con ninguno de los siete actos de habla básicos evaluados, pero sí con sus rasgos pre y paralingüísticos y con un empleo de éstos de modo coherente con la situación comunicativa, pudiendo contribuir a compensar su dificultad lingüística. Los más desarrollados son los vinculados con el Pedido de Objeto y de Acción, aunque tiende al autoabastecimiento si el adulto no propicia que lo solicite gestualmente. Se registran gestos específicos indicativos e informativos, ambos de mucho peso comunicativo. El Pedido de Información lo realiza de modo paralingüístico. El Rechazo y el Llamado sólo lo expresa mediante la actitud corporal.

En general, tiene poco contacto visual excepto en el acto de habla de Dar Información, en el cual tiende a orientarse corporalmente y a mirar más el material que se le presenta, que al interlocutor. Puede responder cuando se lo convoca buscándole la mirada o tocándolo.

Tabla 2. Instrumento 2: Observación Pragmática del Juego.

	Puntaje Obtenido	Valor de Corte*
Total Instrumento 2	49	66
<i>Dimensiones</i>		
Referencialidad compartida	7	8
Función instrumental	4	6
Función heurística	10	10
Funciones reguladora y personal	5	5
Función interactiva	8	9
Interacción Lúdica	15	17

*Valor de Corte: corresponde al desarrollo básico pragmático esperado a partir de los 2 años 6 meses.

En el Instrumento 2 (OPJ), las dimensiones del lenguaje evaluadas se encuentran desarrolladas con un rendimiento inferior a lo mínimo esperable para los dos años y medio a excepción de la Heurística y la Reguladora - Personal. Se registran precursos no verbales de los actos de habla de Pedido de Objeto, Pedido de Acción y Rechazo pero sólo si el evaluador le da el formato y la elicitación para que intente hacerlo.

Evidencia flexibilidad en la interacción vinculada a su capacidad exploratoria, amplitud de intereses y percepción integral del material presentado. Preondera un juego manipulativo pero con indicadores de ajuste ante el formato dado por el evaluador, a partir de lo cual logra imitación lúdica y desplegar habilidades mínimas de interacción tales como permitir que el adulto participe en el juego o responder a órdenes simples apoyadas en gestos. Un rasgo pragmático significativo es que logra coherencia gestual corporal y un paulatino manejo de tiempos de espera.

A partir de lo evaluado, se pudo determinar un rendimiento pragmático descendido tanto en relación con la edad del paciente como en relación a los valores de corte de los Instrumentos 1 y 2 de la Batería ICRA-A que permiten determinar el rendimiento mínimo pragmático esperable a los dos años y medio, que corresponde a la competencia comunicativa mínima para abrir circuitos básicos de comunicación verbal. Al mismo tiempo, analizando cada uno de los rasgos pragmáticos que conforman las dimensiones de los instrumentos mencionados, se puede identificar con claridad que no hay fallas de coherencia tanto verbal como no verbal, que cuenta con los precursos pre y paralingüísticos y que, en la medida que el adulto propicia situaciones de interacción, aumenta su posibilidad de manifestar su intención comunicativa no verbal. Son indicadores comunicativos que nos alejan de pensar en un trastorno pragmático acorde a lo esperable en un paciente del espectro autista. Evidencia "potencialidad de cambio inicial" (7), es decir, indicadores de cambio en el modo de interactuar del paciente a partir de las dinámicas presentadas durante la evaluación (formatos organizados, sustentados en material concreto de alto interés para el niño y en estrategias de interacción que tienen muy en cuenta la zona de desarrollo próximo).

Discusión

Los niños con trastornos de la comunicación llegan a la clínica fonoaudiológica derivados por profesionales de distintas disciplinas, tales como pediatría, psicología, psiquiatría o neurología, con el objetivo de que los terapeutas del lenguaje realicen una evaluación neurolingüística que contribuya para el diagnóstico diferencial y el

consecuente abordaje terapéutico. Entre los niños que manifiestan dificultades en la comunicación, tanto verbal como no verbal, encontramos una gran variedad de casos clínicos posibles: aquellos que presentan un trastorno específico del lenguaje; otros cuyo déficit lingüístico responde a causas orgánicas identificadas (nerológicas, auditivas, genéticas, etc.) y otros en los cuales el lenguaje está comprometido en comorbilidad con alteraciones de distintas funciones (atención, memoria, funciones ejecutivas, habilidades sociales, etc.) que influyen de modo directo en el desarrollo de la función comunicativa. Quizá se dé aquí el mayor grado de complejidad por la cantidad y el tipo de conductas afectadas en pacientes que tienen un perfil de trastorno del desarrollo, como en el caso de los trastornos del espectro autista (7).

En las últimas décadas, hubo un incremento significativo de investigaciones, así como de propuestas teóricas basadas en el estudio clínico, para revisar y redefinir los criterios taxonómicos y conceptuales de los trastornos de la comunicación infantil (18-22).

Es importante destacar que, cualquiera sea el origen de las dificultades en el lenguaje, éstas pueden tener diferentes grados y tipos de consecuencias pragmáticas, tanto en relación con otros niños (23,24) como con los adultos (familia, docentes, etc.) (25,26).

La evaluación con enfoque neurolingüístico en pacientes con hipoacusia es una instancia necesaria para establecer las habilidades lingüísticas del niño en un momento en particular, e imprescindible para obtener un diagnóstico, pronóstico y abordaje terapéutico subsiguiente.

La observación clínica, de gran valor, agrega información diagnóstica, pero queda ligada a la subjetividad e interpretación de resultados del evaluador. Esto puede ser muy variable dependiendo de cada terapeuta e influye al momento de determinar diagnóstico, sobre todo en niños con sintomatología compatible con trastornos del espectro autista (TEA).

En la evaluación neurolingüística, la valoración del aspecto pragmático con una prueba formal, baremada, nos permite obtener información objetiva que contribuye a identificar comorbilidades y orienta en su tratamiento.

Conclusiones

Los resultados de la evaluación neurolingüística evidenciaron un compromiso en los aspectos estructurales del lenguaje y un rendimiento pragmático con un desfase respecto de lo esperable para su edad (puntuaciones inferiores a los valores de corte esperables a los 2 años y medio), pero no desviado, destacándose entre todas las variables evaluadas, que está conservada la coherencia no verbal y los rasgos paralingüísticos de orientación corporal, contacto visual y también ajuste gestual. Cabe destacar que es esperable que el desarrollo pragmático se vea retrasado en sí en cualquier niño ante la baja estimulación por la condición socio-cultural y la carencia de escolarización, como es el caso de este paciente, cuyo diagnóstico de hipoacusia neurosensorial bilateral severa fue tardío.

Los valores de corte permitieron identificar el rendimiento pragmático del paciente y, por otra parte, el análisis cuanti y cualitativo de los rasgos de las dimensiones que conforman los dos instrumentos utilizados, jerarquizar el tipo y grado de dificultad evidenciando un lenguaje no verbal retrasado en relación a lo esperable para su edad pero no con características de las esperables en niños con criterio de TEA. De este modo, el análisis sistemático y con criterio de progresión, con demarcación de valores de corte, del aspecto pragmático contribuyó para descartar un perfil de comorbilidad de hipoacusia y TEA. A partir de aquí, se define el tipo de abordaje terapéutico que

tiene como ejes centrales su equipamiento, el tratamiento de habilitación auditiva y neurolingüístico con objetivos en todos los aspectos del lenguaje. En lo pragmático el foco terapéutico estará en el afianzamiento de las funciones prelingüísticas y el desarrollo de los actos de habla básicos a los efectos de activar circuitos mínimos de comunicación no verbal.

El abordaje transdisciplinario en pacientes con características similares a las del que motivó el presente trabajo, permite determinar el diagnóstico considerando comorbilidades y acceder a un tratamiento adecuado, ofreciendo al niño y su familia la posibilidad de mejorar los circuitos de la comunicación y el lenguaje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Searle J. *Speech Acts: An Essay in the Philosophy of Language*. Cambridge University Press, 1969; p.13.
2. Ringler N. *A longitudinal Study of Mother's Language*. En Pollack, D. *Educational audiology for the limited-hearing infant and Preschooler*. Springfield, IL: Charles C. Thomas, 1985: p. 50.
3. Rapin I. *Developmental Language Disorders: A Clinical Update*. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 2000; 37(6): 643-55.
4. Hernández J, Artigas-Pallarés J, Martos-Pérez J, Palacios-Antón S, et al. *Guía de buena práctica para la detección temprana de los trastornos del espectro autista*. *Revista de Neurología* 2005; 41(4): 237-45.
5. Tromblin J, et al. *Prevalence of specific language impairment in kindergarten children*. *J. Speech Lang. Hear. Res* 1997; 40(6): 1245-60.
6. Bishop D, Norbury C. *Exploring the borderlands of autistic disorder and specific language impairment: A study using standardized diagnostic instruments*. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 2002; 43(7): 917-29.
7. Abraham M, Brenca R. *Batería ICRA-A. Evaluación fonoaudiológica del aspecto pragmático del lenguaje infantil*. Editorial Atlante. Buenos Aires. Argentina, 2013.
8. Abraham M, Brenca R. *Análisis psicométrico de la evaluación del aspecto pragmático del lenguaje infantil: Batería ICRA-A. Interdisciplinaria* 2014; 31 (1): 39-161.
9. Zimmerman I, Steiner V, Pond R. *Pre-school Language Scale-3*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation, 1992.
10. Bzoch KR, League R, Brown VL. *Receptive-expressive emergent language test*. Austin, TX: PRO-ED, 2003.
11. Abraham M, Brenca R. *El Acto de habla en el desarrollo pragmático del lenguaje infantil*. *Revista Fonoaudiológica* 2002; 48 (2-3): 92-107.
12. Abraham M, Brenca R. *Las funciones del lenguaje, sus manifestaciones prelingüísticas y los actos de habla en el niño: evaluación y análisis ICRA*. *Revista Fonoaudiológica* 2005; 51 (1): 38-49.
13. Abraham MV, Brenca RM. *Actualización del instrumento de evaluación pragmática infantil ICRA*. *Revista Fonoaudiológica*, 2009; 55 (2): 36-57.
14. Abraham M, Brenca R. *Las destrezas narrativas en niños de 5 años: propuesta de un instrumento de evaluación clínica del lenguaje*. *Revista Chilena de Fonoaudiología*, 2009; 9 (1):7-25.
15. Bates E. *Pragmatics and sociolinguistics in child language*. En D. M. Morehead & A.E. Morehead (Eds.), *Normal and deficient child language*, Baltimore, Md.: University Park Press, 1976. Citado por Lucas, E. (1980).
16. Lucas E. *Semantic and Pragmatic Language Disorders*. Aspen Systems Corporation. Londres, 1980.
17. Ling D, Manrique C. *El maravilloso sonido de la palabra: programa auditivo verbal para niños con pérdida auditiva*. Ed. Trillas. México, D.F., 2002.
18. Wing L. *The autistic spectrum*. *Lancet* 1997; 350 (9093): 1761-6.
19. Bishop D. *Childhood language disorders: Classification and overview*. En W. Yule & M. Rutter (Eds.), *Language development and disorders*. Oxford: MacKeith Press, 1987; 16-41.
20. Bishop D, Norbury C. *Exploring the borderlands of autistic disorder and specific language impairment: A study using standardized diagnostic instruments*. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 2002; 43(7): 917-29.
21. Rapin L, Allen D. *The semantic-pragmatic deficit disorder: Classification issues*. *International Journal of Language and Communication Disorders* 1998; 33(1): 82-7.
22. Riches N, Tomasello M, Conti-Ramsden GM. *Verb-learning in children with SLI: frequency and spacing effects*. *Journal of Speech, Language and Hearing Research* 2005; 48:1397-411.
23. Klecan-Aker J, Lopez B. *A clinical taxonomy for the categorization of pragmatic language functions in normal preschool children*. *Journal of Communication Disorders*, 1984; 17(2):121-31.
24. Fujiki J, Brinton B, Hart C, Fitzgerald A. *Peer acceptance and friendship in children with SLI*. *Topic in Language Disorders* 1999; 19: 34-48.
25. Conti-Ramsden G. *The relevance of recent research on SLI to our understanding of normal language development*. En M. Perkins & S. Howard (Eds.), *New directions in language development and disorders*, New York: Kluwer Academic, 1995: 2-11.
26. Redmond S, Rice M. *The socio emotional behaviors of children with SLI*. *Journal of Speech, Language and Hearing Research* 1998; 41: 688-700.