

SORDERA

*La sordera o hipoacusia (audición disminuida) es un trastorno relativamente común, que puede empezar en cualquier época de la vida y tener muchas causas. **Aproximadamente la mitad de los casos de sordera se debe a causas genéticas.***

¿Qué es la sordera congénita?

La sordera congénita es la que está presente desde el nacimiento (aunque rara vez es detectada antes de los 6 meses) Afecta a uno de cada 400 bebés que suelen ser por lo demás normales, sin ninguna característica que los diferencie de otros (sordera aislada o no síndrómica).

¿Por qué un niño puede nacer sordo?

*La sordera congénita puede ser causada por cambios (mutaciones) en los **genes**, o por agentes que dañaron el oído durante el desarrollo dentro del útero, llamados **teratógenos**. Hay que tener en cuenta que en muchos casos, la causa de la sordera no llega a ser determinada.*

Se conoce más de 80 genes cuya mutación puede causar sordera congénita no síndrómica, es decir sin defectos asociados; el más frecuentemente implicado en estos casos es el gen de la conexina 26 (GJB2), situado en el cromosoma 13.

¿Es hereditaria la sordera?

*Alrededor de un tercio de los casos es heredado. Esto incluye aquellos en que los padres son oyentes, pero portadores sanos de una mutación determinante de sordera. Esta forma de herencia se llama **recesiva***

¿Es siempre congénita la sordera?

No. Algunos niños son oyentes en los primeros años, aprenden a hablar y luego pierden progresivamente la audición durante la infancia o adolescencia, Aquí también los factores genéticos juegan un papel preponderante, lo mismo que en la pérdida auditiva del adulto, la que

muchas veces es familiar, con [herencia dominante](#), y es más frecuente conforme la persona envejece.

¿Qué otros defectos o características se asocian a sordera?

En algunos casos, la persona sorda presenta además otros rasgos o características que determinan un síndrome genético; por ejemplo, un mechón blanco en el pelo y ojos de diferente color o de color inusualmente claro son característicos del Síndrome de [Waardenburg](#); en el Síndrome de [Usher](#) se encuentran defectos visuales y en el Síndrome de [Alport](#), anomalías en la función de los riñones. Hay más de 400 síndromes genéticos conocidos que cursan con hipoacusia, cada uno de ellos causado por un gen diferente y con distintas formas de herencia.

¿Qué otras causas de sordera hay aparte de las genéticas?

La sordera congénita puede ser provocada por [teratógenos](#), agentes que causan defectos congénitos en el feto de una mujer expuesta, dañando el nervio auditivo u otros elementos anatómicos del oído. Entre los teratógenos causantes de sordera están las infecciones maternas, especialmente rubéola o citomegalovirus, ciertos antibióticos y otros medicamentos, como el ácido retinoico, que se asocia a malformaciones faciales y del oído.

La prematuridad extrema o la falta de oxígeno (hipoxia) durante el parto pueden también influir.

Algunas causas de hipoacusia adquirida, tanto en la infancia como en la edad adulta, son las infecciones como otitis y meningitis, los traumatismos y los tumores. Ciertos medicamentos, como la kanamicina y la estreptomycinina pueden dañar el nervio auditivo y producir sordera, pero esto no sucede siempre ya que sus efectos varían en función de la constitución genética de cada persona.

¿Cómo saber si es una sordera de origen genético y si repetirá en la familia?

Dada la variedad de factores que puede causar hipoacusia, cada persona y cada familia debe ser evaluada individualmente. El examen clínico permitirá detectar defectos asociados, si los hubiera, y el trazado de la

genealogía, orientará sobre la forma de herencia. Sólo después de esta evaluación podría sugerirse algún examen genético de ser necesario.

¿Por qué es importante conocer la causa en una persona sorda?

En primer lugar, porque permitirá un mejor tratamiento y la prevención de complicaciones que pudieran asociarse al tipo particular de hipoacusia que presenta cada persona.

*En segundo lugar porque permite la **asesoría genética** y prevención de nuevos casos en la familia.*

Recuerde

- *La mitad de las personas sordas, lo son por mutaciones en sus genes.*
- *La mayoría de niños sordos nacen de padres oyentes*
- *Las parejas sordas pueden tener hijos oyentes*
- *Cada caso es diferente y debe evaluarse en forma individual*
- *Se conocen más de 80 genes que causan sordera sin otros defectos, y más de 400 síndromes genéticos que cursan con sordera.*