

# Artículo en prensa

## Revista ORL

ISSN 2444-7986

DOI: <http://dx.doi.org/10.14201/orl201672.14237>

Artículo de revisión

### ¿ES FÁCIL ENCARGARSE DE COORDINAR UN «PROGRAMA DE HIPOACUSIA INFANTIL»?

#### *Is it easy to take care of coordinating a "Children's Program of Hearing Loss"?*

José Ignacio BENITO-OREJAS<sup>1</sup>; María PONCELA-BLANCO<sup>2</sup>; Fernando GARCÍA-VICARIO<sup>3</sup>; Fernando BENITO-GONZÁLEZ<sup>4</sup>; Gerardo MARTÍN-SIGÜENZA<sup>5</sup>; Jesús SAN ROMÁN-CARBAJO<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Otorrinolaringología. Valladolid. España.

<sup>2</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. Servicio de Otorrinolaringología. Palencia. España.

<sup>3</sup>Complejo Asistencial Universitario de Burgos. Servicio de Otorrinolaringología. Burgos. España.

<sup>4</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Servicio de Otorrinolaringología. Salamanca. España.

<sup>5</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. Servicio de Otorrinolaringología. León. España.

<sup>6</sup>Hospital El Bierzo. Servicio de Otorrinolaringología. Ponferrada. España

\*Correspondencia: [jibenito@ono.com](mailto:jibenito@ono.com)

Fecha de recepción: 8 de abril de 2016

Fecha de aceptación: 11 de mayo de 2016

Fecha de Publicación: 15 de mayo de 2016

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

© Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

#### RESUMEN

Introducción y objetivo: La hipoacusia es la deficiencia sensorial más prevalente al nacimiento. Aunque coordinar un programa para su detección y atención tempranas pueden parecer tareas sencillas, no lo son tanto cuando se asume la responsabilidad del impacto negativo que un retraso en la identificación o en el tratamiento, pueden provocar en el desarrollo lingüístico y educativo del niño/a. Con este trabajo de revisión, pretendemos ofrecer una visión global del compromiso que supone la práctica de este cometido. Método: Se repasan las funciones asignadas al supervisor de un «Programa de Hipoacusia Infantil», analizando las que se establecen en el Programa de la Comunidad de Castilla y León, que son fiel reflejo de las de otras comunidades y países, al tratarse de un consenso internacional avalado por diferentes organismos reguladores, que en España corresponde a la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Resultados: El coordinador de un «Programa de Hipoacusia Infantil» debe vigilar la identificación temprana de los recién nacidos con deficiencia auditiva, realizar un diagnóstico y tratamiento precoces, solicitar pruebas específicas y valorar el éxito de la intervención. Todo este proceso se centra en la familia como motor fundamental del proyecto. El apoyo institucional y administrativo tendría que estar al servicio de esta actividad. Conclusiones: Encargarse actualmente de un «Programa de Hipoacusia Infantil» implica una concepción global, que consiste en establecer un control

preventivo de la salud auditiva del niño/a, incrementándose la complejidad de su desarrollo.

**PALABRAS CLAVE** pérdida auditiva; niño; diagnóstico precoz; estudios de seguimiento; factores de riesgo

**SUMMARY** Introduction and objective: Hearing loss is the most prevalent sensory deficiency at birth. Even though, coordinating a program for early detection and care may seem simple tasks, they are not so when it takes responsibility for the negative impact that a delay in the identification or treatment, can cause in the linguistic and educational development of the child. With this review, we provide an overview of the commitment involved in the practice of this task. Method: We analyze functions assigned to the supervisor of a "Children's Program of Hearing Loss", which are set in the program of the Community of Castilla y León, that are a reflection of other communities and countries, because they belong to an international consensus backed by different regulatory organisms, which in Spain corresponds to the Commission for the Early Detection of Hearing Loss (CODEPEH). Results: The coordinator of a "Children's Program of Hearing Loss" should monitor the early identification of the new born with hearing impairment, ensure early diagnosis and treatment, ask for specific tests and assess the success of the intervention. This process focuses on the family as a key driver of the project. The institutional and administrative support should be at the service of this activity. Conclusions: Take over a "Children's Program of Hearing Loss" implies a global conception, which consists of establishing a preventive control of hearing health of the child, that increases the complexity of their development.

**KEYWORDS** hearing loss; child; early diagnosis; follow-up studies; risk factors

## INTRODUCCIÓN

Los programas de cribado, detección y seguimiento de la hipoacusia infantil son frecuentemente supervisados y coordinados por un otorrinolaringólogo (ORL). Aunque parece una tarea sencilla no lo es tanto cuando se asume este compromiso. El seguimiento del programa requiere manejar múltiples habilidades: saber calmar el llanto y la agitación de un niño para realizar una correcta exploración, atender al funcionamiento del equipo de cribado, mantener una estrecha relación de confianza con la persona encargada de la prueba, ser capaz de interpretar complejas pruebas audiológicas, aconsejar a los padres cuando su hijo no ha pasado las pruebas de cribado o se ha obtenido un diagnóstico de hipoacusia, controlar la correcta inclusión de datos y su análisis posterior, coordinar el proceso de intervención y aún más, realizar un seguimiento continuado de la salud auditiva infantil [1].

La premisa fundamental del cribado auditivo se basa en que la detección precoz e intervención temprana de la hipoacusia congénita van a lograr un desarrollo beneficioso del habla y del lenguaje [2]. Se conocen muy bien los efectos perjudiciales de la hipoacusia congénita permanente en función de la severidad de la misma [3] y también el rendimiento que supone el diagnóstico e inicio del tratamiento antes de los seis meses de edad [4], de tal manera que los programas de cribado e intervención precoz de la hipoacusia neonatal se han extendido por todo el mundo desarro-

llado. El ORL en algunos casos con la participación del pediatra, asumen un papel fundamental en este proceso y su actuación puede ser crítica para el éxito o el fracaso. El retraso en identificar y tratar la hipoacusia congénita provocará un impacto negativo en el desarrollo lingüístico y educativo del niño. Y esa es la responsabilidad de asumir esta tarea [1]. En los niños con hipoacusia severa que no son identificados, la educación especial puede costar 420.000 dólares y produce un gasto estimado a lo largo de la vida de 1 millón de dólares (en EEUU y en Inglaterra) [5].

La hipoacusia es la deficiencia sensorial más frecuente [6] y aproximadamente un 3 por 1000 de recién nacidos tienen problemas de audición al nacer [7], cuadruplicándose esta incidencia a los 16 años, consecuencia de la hipoacusia tardía y progresiva [8]. Según la «Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia» (CODEPEH), en España, cada año hay aproximadamente 2.500 nuevas familias con un hijo/a con déficit auditivo de los que se estima que 500 presentan hipoacusia profunda [9].

Aunque es una de las patologías más prevalentes en el recién nacido, es difícil de reconocer sin pruebas objetivas y pasa fácilmente desapercibida en los primeros años de vida. Si bien algunos pacientes muestran característicos síndromes o malformaciones, la mayoría de los niños con hipoacusia, no presentan otras alteraciones apreciables al nacimiento. Antes del advenimiento del cribado auditivo universal, se seleccionaba a los

pacientes objeto de estudio siguiendo un registro de alto riesgo, evaluándose la audición de aquellos que presentaban antecedentes de riesgo de hipoacusia. Desgraciadamente este procedimiento sólo detectaba el 50 % de hipoacusias congénitas [10]. Con la implantación del cribado auditivo universal, la edad de identificación descendió de los 30 a los 6 meses [11]. La introducción de herramientas eficaces [12] permitió que el cribado neonatal fuera una posibilidad real, siendo actualmente recomendado por todos los organismos nacionales e internacionales: Academia Americana de Pediatría, de Otorrinolaringología, del Lenguaje, *Healthy People 2010*, JCIH, CO-DEPEH. Todos estos organismos proponen que los recién nacidos deben ser cribados en el primer mes, diagnosticados antes de los 3 meses y para los niños con hipoacusia, iniciar el tratamiento a los 6 meses. De esta manera, las cifras «1-3-6» representan un importante acuerdo para la guía de este tipo de programas [13, 14]. En febrero de 2001, en la Comunidad de Castilla y León, la Comisión de Sanidad y Bienestar Social instó a la Junta de Castilla y León para la creación de un «Programa de Detección Auditiva Universal» en las nueve provincias de la comunidad, que una vez elaborado, se aprobó en Abril de 2004, poniéndose en marcha en los 14 hospitales públicos de la comunidad.

Conocer las funciones que desarrolla el coordinador de un programa de hipoacusia infantil en la Comunidad de Castilla y León, significa analizar cada uno de los procesos que tienen lugar a lo largo del mismo [15]. Aunque también creemos que, tan importante como el equipo técnico o el protocolo seguido, es que el responsable del programa esté convencido de su importancia y comprometido plenamente con su éxito [16], fundamentos que quedan más allá de lo que corresponde a sus funciones.

## FUNCIONES DEL COORDINADOR DEL PROGRAMA

### 1. CRIBADO AUDITIVO

La prueba de cribado empieza antes de colocar el sensor en la oreja del niño. Comienza cuando se explica a los padres la posibilidad de que se presente una hipoacusia congénita y las consecuencias derivadas, no sólo para el niño, sino para la familia, su entorno social y el futuro [1].

Puede realizarse con «Otoemisiones Acústicas» (OEA), con «Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados» (PEATC-A) o con ambos procedimientos [7], pero los niños que se encuentran en la «Unidad de Cuidados Intensivos» (UCI) deben cribarse sólo con PEATC-A por presentar un riesgo superior de neuropatía auditiva [17]. Para asegurar la realización de la prueba a todos los neonatos, la Comunidad de Castilla y León introdujo en 2008 un registro de recién nacidos en hospitales públicos y privados, a través del programa RENA que permite conocer, en tiempo real, los niños que nacen y por tanto que deben ser evaluados [18]. Como es lógico, la motivación e implicación del personal que realiza estas pruebas es clave para conseguir los mejores objetivos.

### CONDICIONES DE LA PRUEBA

Para minimizar los falsos positivos, la exploración se debe efectuar cuando el niño esté más tranquilo y cuando las actividades hospitalarias y de la maternidad sean menores, para evitar en lo posible el ambiente ruidoso. Realizando una segunda prueba a los «NO PASA» dentro del primer mes [19] (guía 1-3-6) y preferiblemente en las dos semanas siguientes. Los niños son referidos a diagnóstico después de «NO PASA» en dos pruebas de cribado. Repetirlas más veces, significa retrasar el diagnóstico, aumentar los costes y la ansiedad de las familias [20]. También es importante disponer de un equipo de sustitución por si se avería el utilizado habitualmente pues, al interrumpirse el cribado, algunos niños se perderán y se añadirá un trabajo extra con los que tengan que volver. En general, los padres están satisfechos con los servicios que reciben en relación al cribado auditivo neonatal en los diferentes hospitales de la Comunidad de Castilla y León [21].

### RECOMENDACIONES AL CRIBADO [14, 22]

- Realizar la prueba de cribado antes del alta de la madre en la maternidad y siempre antes del mes de vida del niño.
- Cribar ambos oídos en, al menos, el 95 % de recién nacidos.
- Recribar al menos al 95 % de los que no pasan la primera prueba de cribado. Los lactantes en los que se necesite una segunda prueba (recribado) deben ser evaluados de forma bilateral aunque en la prueba inicial sólo fallara un oído.

- La tasa de derivación a diagnóstico debe ser inferior al 4 %.
- Pérdidas en el seguimiento inferiores al 5 % de los derivados.
- La tasa de falsos positivos  $\leq 3$  % y la de falsos negativos 0 %.
- Valorar los indicadores de riesgo de hipoacusia para establecer un correcto seguimiento.
- Solicitar consentimiento oral y dar información a los padres respecto a la prueba de cribado auditivo, resultados y centros de derivación si resultara positiva.
- Registro de datos en un programa informático.
- Evaluación y seguimiento de los resultados obtenidos.
- Identificar lo antes posible a todos los niños con hipoacusia tardía, progresiva o adquirida.
- A los lactantes ingresados en la «Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales» (UCIN) que no pasen la prueba de PEATC-A, serán derivados directamente a la fase diagnóstica (PEATC y OEA).
- A los niños que reingresen durante el primer mes de vida, cuando se asocien factores de riesgo auditivo, se les deberá repetir el cribado auditivo antes del alta.
- Todos los neonatos con factores de riesgo deben ser seguidos de forma individualizada, según la probabilidad de pérdida auditiva de aparición tardía. Aunque pasen el cribado neonatal, serán reevaluados al menos una vez antes de que cumplan 24-30 meses. En niños con alto riesgo de hipoacusia, de forma más precoz y frecuente. Dentro de este grupo, a los que presenten sospecha de lesión retrococlear se les estudiará con PEATC, como a los niños de UCIN, independientemente del resultado de las OEA. Pero además es muy importante transmitir «con énfasis» a las familias y a los pediatras que «pasar» el cribado auditivo no garantiza que el niño no tenga una hipoacusia permanente o que la desarrolle posteriormente [23].
- Es necesario monitorizar la evolución general y del lenguaje para repetir el cribado auditivo siempre que sea necesario y, por tanto, todos los niños serán reevaluados de forma sistemática en los controles de salud establecidos por el «Programa del Niño Sano», donde el pediatra

de atención primaria debe hacer hincapié en la evolución del lenguaje oral (comprensivo y expresivo), en el estado del oído medio y en el desarrollo global del niño, además de tener en consideración las sospechas de la familia, profesorado y cuidadores del niño. Con la escolarización se asocia una nueva oportunidad para comprobar la capacidad comunicativa del niño dentro del «Programa de Salud Escolar», garantizando con ello que no quedarán sin detectar ni tratar trastornos audiológicos congénitos de aparición tardía o adquirida.

## 2. DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO

El cribado no expresa un diagnóstico y todo niño que no lo pase deberá ser remitido para su realización. Se precisan medios diagnósticos adecuados y debe completarse antes de los 3 meses de edad (guía 1-3-6). Inicialmente, a los niños con «NO PASA» en el cribado, tendremos que realizar un estudio otomicroscópico y general, timpanograma, OEA y una evaluación electrofisiológica del umbral auditivo mediante PEATC. Si se confirma la hipoacusia se debe repetir la exploración mediante PEATC —son necesarias, al menos, 2 pruebas— y, a ser posible, también con «Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable» (PEAee), a fin de obtener la configuración frecuencial de la pérdida auditiva. A partir de los 8 meses es conveniente complementar esta exploración electrofisiológica con audiometría condicionada por refuerzo visual en campo libre lo que, con el resto de pruebas, nos permitirá, aplicando el principio del entrecruzamiento de las pruebas auditivas, ir determinando el grado, el tipo y la configuración de la pérdida auditiva [24]. El diagnóstico con PEATC y PEAee se intenta conseguir en menores de seis meses con sueño natural, aunque a veces requiere sedación. Esta exploración puede tardar una hora o más en realizarse pero ofrece al audioprotesista información suficiente para adaptar, a la mayoría de niños, unas apropiadas prótesis auditivas. En algunas ocasiones se precisa la colaboración del anestesista para conseguir la sedación profunda que se necesita [25]. Si la realización de estas pruebas conllevara importantes retrasos el programa no podría cumplirse [26].

El ORL puede ver al niño en las diferentes fases del proceso. Si «NO PASA» el cribado,

debe explorarle, limpiar y evaluar sus oídos y decidir si un «NO PASA» puede ser por un problema de oído externo o medio, de causa temporal, difiriendo un tiempo las pruebas diagnósticas o por un problema permanente. Esta relación inicial, que se establece con la familia, facilita el que las recomendaciones posteriores a la detección de una posible hipoacusia, sean más fáciles de realizar.

La presencia de un derrame en oído medio puede ser discreto y pasar fácilmente desapercibido [27], siendo la causa de un alto porcentaje de «NO PASA» en el cribado [28]. Si detectamos su existencia, podemos demorar las pruebas diagnósticas unos meses, pero si la hipoacusia es supuestamente importante, realizaremos PEATC aunque no haya desaparecido el derrame y decidiremos la colocación de drenajes transtimpánicos (DTT) o la adaptación de prótesis auditiva.

En la Comunidad de Castilla y León todos los hospitales públicos (ORL-I) están facultados para realizar pruebas de cribado a los recién nacidos mediante PEATC-A.

En el diagnóstico existen 2 fases:

- «Fase de diagnóstico I» (realizado por el denominado ORL-II), que requiere disponer de un equipo de PEATC y otro de OEA y que todos los hospitales tienen —salvo los comarcales— y
- «Fase de diagnóstico II» (ORL-III) que realiza una cuantificación más selectiva y completa de la pérdida auditiva mediante pruebas específicas de audiometría infantil (PEAee y audiometría condicionada por refuerzo visual en campo libre) [15, 29].

El fracaso en los programas de cribado, se produce en el seguimiento y confirmación de la hipoacusia. En EEUU estas pérdidas llegan hasta el 70 % en algunas regiones. Las dificultades derivan de la distancia (medio rural), el carácter ambulante de determinadas familias, las diferencias socio culturales y de lenguaje (población inmigrante, jóvenes), los traslados que requiere el tratamiento de otras patologías añadidas, etc. En nuestro entorno, las características familiares y socioculturales de la etnia gitana, que es la más prevalente, conllevan generalmente dificultades en el seguimiento de éste déficit sensorial, cuya incidencia es además 10 veces superior [30], consecuencia en parte de sus hábitos endogámicos.

Sin embargo, la efectividad del seguimiento aumenta si se fomenta la educación prenatal del cribado auditivo neonatal y llega también esta información a los hospitales que no dependen de la red pública. Además, la integración de estos protocolos en el seguimiento del niño sano realizado por los pediatras de atención primaria, permite la detección de los errores y su reenvío a los servicios especializados [31]. Las estrategias para disminuir la pérdida del seguimiento se basan en ofrecer documentación a las familias, educarlas en relación a la importancia del diagnóstico precoz e intervención temprana y mentalizar a los pediatras de atención primaria para que vigilen este seguimiento [32].

#### APOYO FAMILIAR

El 90 % de los niños con hipoacusia tienen padres normoyentes. Transmitirles la noticia de la sordera de su hijo no es tarea fácil. La capacidad de comunicación del profesional se considera que es un factor fundamental en lo que la familia va a experimentar tras el diagnóstico [33]. Hay que ser veraz pero también capaz de empatizar y alentar a los padres. La información inicial debe ser, ante todo, comprendida. Aunque la localización y el grado de hipoacusia son datos que se deben aportar, es importante enfatizar que la valoración auditiva es un proceso continuo y se pueden producir variaciones a lo largo del tiempo. Para la familia es fundamental conocer las consecuencias que va a tener la pérdida auditiva de su hijo/a en relación al desarrollo del lenguaje y a la integración social. Reclamará información de las opciones audioprotésicas, de los servicios de logopedia, de las opciones de comunicación y del soporte existente en la comunidad. El coordinador del programa es el encargado de ofrecer esta información donde puede resultar muy útil establecer una buena coordinación con el trabajador social del hospital que puede servir de enlace entre los servicios médicos y los apoyos extrahospituarios [29].

#### REGISTRO DE LA INFORMACIÓN

Se necesita un sistema informático que permita recoger la información del paciente y los resultados obtenidos del cribado, diagnóstico e intervención, a fin de conocer la evolución del programa y poder hacer un seguimiento. El registro informático del «Programa de Hipoacusia de la Comunidad de Castilla y

León» (HIPO) ha introducido un sistema de alarmas, que alertan de aquellos procesos donde el seguimiento no se está realizando correctamente.

### 3. DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Identificar precozmente la causa de la hipoacusia tiene numerosas ventajas: evita costosas e innecesarias pruebas, reduce el estrés de los padres y del niño, permite obtener consejo genético si procede y nos proporciona información acerca del pronóstico, pudiendo identificar e incluso anticipar potenciales problemas médicos coexistentes. Todo ello también sirve de guía para una actuación terapéutica exitosa [34].

Siguiendo los fundamentos establecidos recientemente por la CODEPEH (2015) [35], dividiremos este proceso en varios niveles:

#### PRIMER NIVEL DIAGNÓSTICO

Consta de los siguientes elementos:

##### HISTORIA CLÍNICA.

Con los antecedentes familiares (árbol genealógico idealmente de tres generaciones, consanguinidad, etnia, país de origen) y personales (enfermedades de los padres e información sobre el embarazo, parto y periodo neonatal). Exposición a medicaciones durante el embarazo, infecciones pre y perinatales (complejo TORCHE: toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus y herpes). El citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de infección congénita responsable de sordera postnatal y progresiva (10-20 % de niños con hipoacusia) [36]. Un 10-15 % de neonatos asintomáticos desarrollarán sordera tardía. En los casos sintomáticos, un 30-50 % tendrá sordera al nacer y en un 20-30 % se presentará posteriormente, pudiendo ser progresiva a lo largo de los seis primeros años de vida y profunda en el 80 %. El plazo límite para diagnosticar la infección son las dos a tres semanas de vida postnatal mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) del germen en orina, saliva o sangre. Después de estas tres semanas la PCR no es determinante pues puede confundirse con una infección postnatal, por lo que se debe recurrir a la PCR en el papel secante de la sangre obtenida para el estudio de las patologías metabólicas. Nosotros realizamos estudio en orina si «NO PASA» dos pruebas de cribado con

PEATC-A tanto si es uni como bilateral [37], motivo por el que la segunda prueba procuramos repetirla antes de la segunda a tercera semana del nacimiento. La mayoría de estudios concluyen que el tratamiento para el CMV es efectivo si se inicia antes del mes de vida y se prolonga al menos entre seis y doce meses [38]. Está en discusión la recomendación de realizar cribado universal de la infección por CMV en orina (más exacto) o en saliva (más factible), basándose en la elevada prevalencia de la infección y la posibilidad de mejorar el pronóstico con un manejo y tratamiento adecuados. Este cribado universal permitiría detectar a los neonatos infectados asintomáticos con cribado normal y sordera posterior. Debe seguirse a los infectados al menos durante seis años.

#### EXPLORACIÓN FÍSICA

Hasta un 30 % de hipoacusias de causa genética son sindrómicas, por lo que se debe realizar una exploración de los rasgos dismórficos y otros signos clínicos: aspecto general (talla, color de piel, morfología craneofacial...), orejas (tamaño, morfología, implantación, fistulas o apéndices...), ojos (hendiduras palpebrales, distancia intercantal, morfología y color, coloboma...), boca (labio leporino), facies, cuello y extremidades.

#### SEGUNDO NIVEL DIAGNÓSTICO

##### PRUEBAS GENÉTICAS

La mayoría de las hipoacusias neurosensoriales (HNS) congénitas tienen un carácter no sindrómico y una etiología genética, siendo estas pruebas las que han demostrado desde el punto de vista diagnóstico, un mayor rendimiento [34]. Cada día se conocen más *loci* y genes diferentes, capaces de ocasionar HNS no sindrómica. Si los antecedentes, la exploración y los estudios solicitados no permiten concluir que la hipoacusia sea adquirida o no hay indicios clínicos que posibilitem sospecharla, se debe buscar la confirmación etiológica genética. Para ello, es preciso remitir al paciente a una consulta de consejo genético. En España, la ley establece la necesidad de que exista un proceso de consejo genético antes y después de la realización de cualquier prueba genética así como la de un consentimiento informado específico (Orden SSI/2065/2014 de 31 de octubre) [39]. Esta consulta debe formar parte del equipo multidisciplinar encargado de la atención del paciente con sordera. La inclusión del consejo

genético a través de un genetista en la Comunidad de Castilla y León ha sido una reivindicación prioritaria por parte de los coordinadores de este programa. Un resultado negativo sólo indica que no se ha detectado una mutación en los genes analizados pero no excluye la posibilidad de que la causa de la sordera sea genética (y, por tanto, no elimina el riesgo de tener nuevos hijos sordos).

#### TERCER NIVEL DIAGNÓSTICO

##### PRUEBAS DE IMAGEN

Para encontrar la causa de la hipoacusia neonatal es importante el estudio radiológico con TC y RM (diagnóstico de oído interno, ángulo pontocerebeloso y cerebro). Cada una aporta unas características distintas en la valoración de las diferentes alteraciones anatómicas en el oído externo, medio o interno, así como en las vías auditivas centrales. Según la bibliografía, el 39 % de los niños con hipoacusia presentan alguna malformación en la TC y entre el 20-30 % en el oído interno [40]. El acueducto vestibular es una de las últimas estructuras en desarrollarse y es la causa más frecuente de malformaciones de oído interno (43 % de casos), soliendo coexistir con otras alteraciones cocleares. La aplasia del nervio coclear es el principal motivo de sordera unilateral neurosensorial en los niños [41].

El riesgo de padecer cáncer por una exposición a una TC de cabeza en un niño de 1 año de edad es del 0,07 % [42]. Es por tanto muy importante elegir la técnica de imagen para evitar efectos secundarios que, aunque sean infrecuentes, pueden producir mortalidad (coordinándose entre profesionales que requieran esta prueba por diferentes motivos utilizando la mejor calidad radiológica para disminuir la radiación). Toda exploración debe servir para orientar un diagnóstico, un pronóstico y sobre todo, un tratamiento, por lo que habrá que elegir también la edad adecuada en relación a los objetivos. Cuanto mayor sea el niño, menores son los riesgos debidos a la radiación, por lo que para las malformaciones de oído externo y medio, el estudio con TC no se hará, en general, antes de los tres a cuatro años y, en caso de una HNS, se comenzará el estudio con RM. Tampoco se debe olvidar que los niños pequeños necesitan sedación para la realización de estas pruebas, con los riesgos e incomodidades que implica.

#### CUARTO NIVEL DIAGNÓSTICO

Lo componen las pruebas de laboratorio y otras exploraciones complementarias:

**ESTUDIOS ANALÍTICOS.** En función del grado de sospecha (pruebas tiroideas, estudio de orina en síndrome de Alport, etc.).

**ELECTROCARDIOGRAMA.** Para descartar síndrome de Jervell y Lange-Nielsen (QT largo) en casos de HNS profunda bilateral congénita.

**VALORACIÓN OFTALMOLÓGICA.** Se debe realizar siempre, porque la hipoacusia asocia alteraciones oftalmológicas en 1/3 de casos, que además pueden contribuir al diagnóstico etiológico de la sordera. El diagnóstico del síndrome de Usher que asocia hipoacusia y pérdida de visión progresiva, limita aún más las posibilidades de comunicación.

La necesidad de intervención multidisciplinar se enfatiza cuando se detectan alteraciones del desarrollo neurológico en el 70 % de niños con hipoacusia, por lo que resulta fundamental que se estudie la posibilidad de un déficit de atención, de hiperactividad, autismo o alteraciones del aprendizaje.

Los problemas psicológicos son de dos a cinco veces más frecuentes en el niño sordo que en el oyente y aún más si hay otras discapacidades añadidas.

#### 4. CONSEJO Y SEGUIMIENTO

Aunque los servicios encargados de las pruebas diagnósticas y del tratamiento sean adecuados, uno de los problemas que encuentran los padres son los lapsos de tiempo entre unos y otros procedimientos, la falta de coordinación y de integración de los servicios sociales en el sistema.

Según el informe de la «Agencia Europea para el Desarrollo de las Necesidades Educativas Especiales» (2003/04), las políticas en relación con la atención y apoyo a las personas con discapacidad, en los países de nuestro entorno europeo, se planifican sobre cuatro consensos básicos:

- actuar tan pronto como sea posible,
- asegurar la continuidad del proceso,
- evitar la descoordinación entre servicios y prestaciones y
- prevenir el desconcierto y el peregrinar de las familias [43].

El ORL debe ser el encargado de coordinar las actuaciones del equipo multidisciplinar implicado en la adaptación audioprotésica junto con el audioprotésista y el logopeda, siendo el responsable de la indicación del tratamiento audioprotésico [43]. Esta tarea de coordinación interdisciplinar podría llevarse a cabo por los servicios sociales del hospital — que actuarían de nexo entre el proceso hospitalario de identificación y diagnóstico— y el extrahospitalario de intervención, facilitando la orientación de los padres y el contacto con los distintos equipos, según las necesidades [44]. Los periodos de seguimiento deben ser:

- los primeros 18 meses de vida, continuos a demanda de cada situación (con una corta periodicidad a fin de realizar un seguimiento cercano de la intervención: inicio de logopedia, adaptación protésica, repetición de pruebas auditivas, evaluación del lenguaje),
- de los 18 meses a los 3 años, cada 3 meses,
- de los 3 a los 6 años, cada 6 meses y
- mayores de 6 años con sorderas estables, cada año [43].

Tras el diagnóstico inicial, la reevaluación periódica determina si la hipoacusia es fluctuante, progresiva o estable, siendo fundamental monitorizar continuamente el estado del oído medio para descartar patología.

Pero la sordera es un problema familiar. Hoy en día se comprende que no es posible entender ni atender un caso de hipoacusia infantil, sin prestar la atención debida a la familia que hay detrás. La familia es el marco y el principal agente que impulsa el desarrollo personal, comunicativo y social del niño. La finalidad es ofrecer a las familias las opciones más apropiadas para que puedan tomar sus decisiones con suficiente información. Involucrar a los padres en el proceso de tratamiento del déficit auditivo de sus hijos resulta esencial. De forma que, la atención, la orientación y el apoyo a la familia forma parte del tratamiento y la atención del niño con discapacidad [43]. Pero los deseos y expectativas de cada familia están influidos por la educación, la accesibilidad a los recursos, el lenguaje utilizado en casa (oral, signado). Así que todo el equipo debe estar de acuerdo en que no existen decisiones únicas, sin vuelta atrás y que seguramente habrá otras oportunidades que permitirán nuevos planteamientos en

relación al progreso y la aplicación de alternativas.

Se debe animar a las familias a que interactúen con otras y con las asociaciones de padres (FIAPAS) que se encargan de dar soporte —servicio de atención a las familias: SAAF— y donde a través de «padres guía» se les orienta y se les ofrece el respaldo emocional que necesitan.

También es importante tener en cuenta que las familias con un cribado falso positivo tienen ansiedad y pueden estar muy preocupadas de la audición de su hijo [45].

## 5. TRATAMIENTO

El proceso de diagnóstico audiológico así como el de habilitación auditiva y del lenguaje, tienen la misma prioridad y, aunque comienzan de forma secuencial, se desarrollan simultáneamente [43]. La intervención de la sordera infantil debe ser multidisciplinar y el equipo encargado de su cuidado y seguimiento —audioprotésista, ORL, pediatra, logopeda, educador— mantendrá una interrelación para permitir la mejor asistencia [44].

Si se decide la intervención oralista —que no excluye la utilización de lenguaje signado como medio para ofrecer al niño y su entorno familiar una vía temporal alternativa de comunicación que permita tomar conciencia de la capacidad comunicativa y que por otra parte será el modo de comunicación prevalente en caso de padres sordos con lengua de signos—, es fundamental remitir al niño a un audioprotésista experto en niños, a fin de que realice una apropiada adaptación, ajuste de las prótesis y monitorización de la amplificación [15]. Aunque esta adaptación haya sido correcta, se pueden producir cambios con la amplificación necesaria y con el uso [46]. Los dos principales problemas de los padres respecto a los audífonos son: el coste y la aceptación. El 48 % de los padres señalan que no reciben una adecuada enseñanza del audioprotésista en cómo evaluar el funcionamiento de las prótesis [47]. La neuropatía auditiva — que se da en el 10 % de las hipoacusias—, es compleja de rehabilitar, con una adquisición variable del lenguaje [48]. Con una apropiada intervención, los niños con hipoacusia pueden desarrollar una educación normalizada [49].

Se admite que la amplificación debe prescribirse cuando la pérdida supera los 35 dB HL [50]. En el caso de pérdidas profundas, se recomienda una adaptación durante al menos



tres meses para, en caso de no presentar una respuesta adecuada, proceder a indicar un implante coclear [43]. La hipoacusia unilateral, aunque sea leve, produce problemas en la integración binaural del mensaje y en la discriminación en ambientes ruidosos, así como en la adecuada localización del sonido. Actualmente está indicada la adaptación en estos casos, ya que la amplificación en ese oído podría ser beneficiosa [43]. El ORL es el único que puede indicar el tratamiento audiotrófico o quirúrgico que se precise (Real Decreto 414/1996, de 1 de marzo, por el que se regulan los productos sanitarios).

Toda adaptación protésica en niños debe ir acompañada de un tratamiento logopédico adecuado y sostenido en el tiempo así como de su inclusión educativa. Los resultados y respuestas del niño percibidas durante el proceso de adaptación, se deben contrastar con la evaluación pedagógica y logopédica llevada a cabo por los educadores y logopedas del niño. Es importante individualizar y hacer un seguimiento personalizado de cada paciente ya que puede haber niños en los que un mal rendimiento audiotrófico se pueda explicar por la existencia de una neuropatía auditiva o porque presente lesiones centrales en las áreas de audición [43].

De forma complementaria se recomendará la adaptación de equipos de apoyo auditivo en el ambiente escolar —FM, bucle magnético— cuyo beneficio está demostrado en la mayoría de los casos; la disposición del niño en el aula, etc.

Durante el proceso terapéutico, el ORL monitorizará la audición, el estado del oído externo y medio y el desarrollo del lenguaje y habla, en los niños con hipoacusia. Por tanto el ORL deberá establecer una relación clínica prolongada con estos pacientes. Aunque el proceso de rehabilitación se va a llevar inicialmente a cabo entre el audioprotesista y el logopeda, el ORL debe seguir un control y evaluar por ejemplo, los frecuentes problemas de acúmulo de cerumen y otitis externa que conlleva el uso de audífonos. En los niños, los episodios intercurrentes de otitis seromucosa y otitis media aguda son muy frecuentes. A veces, en función de la evolución del lenguaje (relación con los logopedas), se debe repetir la exploración auditiva, mejorar los ajustes de la prótesis o considerar otras estrategias [2].

La intervención terapéutica se basa en la interacción de profesionales procedentes de diferentes ámbitos administrativos (sanitarios,

sociales, educativos) que en torno al niño y a su familia deben desarrollar una acción conjunta, planificada y convergente. Cada comunidad autónoma debe encontrar a través de las sociedades científicas, el marco de referencia que permita a su administración dotar a este programa con los recursos, prestaciones y servicios suficientes para su completo desarrollo. Iniciado este proyecto en la Comunidad de Castilla y León en el año 2004, se hace necesario adoptar las recomendaciones de ámbito global, refrendadas por la CODEPEH (2010, 2014, 2015) [14, 35, 43] y por los responsables técnicos del proyecto [34].

Por otra parte, el ORL puede indicar determinadas cirugías en pacientes con hipoacusia. La otitis media aguda recurrente y la otitis seromucosa afectan a los pacientes con hipoacusia y, además de sus efectos perjudiciales *per se* incrementan la pérdida de audición. Aunque la colocación de DTT tiene las mismas indicaciones que en la población normoyente —teniendo en cuenta la preferencia de la opción quirúrgica o, en su defecto, de la adaptación audiotrófica—, se explicará a la familia que los audífonos facilitan la supuración, requiriendo un seguimiento especial. En caso de una hipoacusia profunda que no pueda ser rehabilitada con audífono, se planteará la conveniencia de un implante coclear. También puede estar indicado un «BAHA» en la hipoacusia de conducción o mixta e incluso en algunos pacientes con hipoacusia profunda. En general y para conseguir el mayor beneficio a largo plazo, es preferible que la toma de decisiones se realice a través de un experto equipo multidisciplinar, que ofrezca información y autoridad a los padres.

Tras el proceso diagnóstico, se enviará a la familia del niño con hipoacusia al trabajador social, para que, además, les ponga en contacto con el «Centro Base de Valoración de Discapacidad», para su evaluación.

Pero los profesionales no debemos olvidar que, aunque los medios y la tecnología hayan mejorado, y, aún a pesar de que el proceso se lleve a cabo a la perfección, no poseemos los recursos técnicos que nos permitan predecir cuál va a ser la evolución de cada niño.

## 6. Y, AÚN VA MÁS ALLÁ

La CODEPEH, de acuerdo con sus recomendaciones previas (2010) [14], insiste en la necesidad de un seguimiento continuado de la salud auditiva de la población infantil [43].

La prevalencia de hipoacusia infantil en la etapa escolar duplica la de la etapa neonatal por lo que es necesario que existan protocolos diagnósticos que permitan identificar los casos de hipoacusia postnatal. Este seguimiento viene siendo realizado en parte, por los servicios de atención primaria con el «Programa del Niño Sano» y por otra, mediante el control de los niños con factores de riesgo de hipoacusia [51]. La confirmación de hipoacusia en un niño se considera factor de alto riesgo respecto a sus hermanos que serán, por tanto, cualificados audiológicamente [43].

Además, el niño puede presentarse a cualquier edad con sospecha de hipoacusia o retraso del lenguaje y requerir pruebas auditivas para su diagnóstico [52]. Finalmente, esta evaluación debe ser anticipada en casos de exposición a medicamentos ototóxicos y/o quimioterápicos, traumatismo craneoencefálico o de oído, postcirugía otológica, ingreso en UCI, otras infecciones perinatales como las meningitis, enfermedades neurodegenerativas, otitis persistente, etc. [2, 43].

El ORL general, pero especialmente el responsable de un programa de hipoacusia infantil, tienen un papel fundamental en dar a conocer la importancia del oído y de la audición, en el medio donde desarrollen su actividad. Todos los pacientes y sus familias serán aconsejados respecto al beneficio del cribado auditivo y a la importancia de la intervención cuando la hipoacusia haya sido diagnosticada. Se realizarán programas de prevención del daño auditivo inducido por ruido incluyendo información sobre el apropiado uso de la tecnología (auriculares, etc.), vigilancia auditiva en pacientes con tratamiento quimioterápico potencialmente ototóxico, seguimiento de los factores de riesgo, etc.

El coordinador de un programa de hipoacusia infantil se verá, por tanto, implicado en el desarrollo y mantenimiento de los programas de cribado, prevención e intervención auditiva de los niños de su comunidad, pero aún tendrá que ir un poco más allá e intentará que se lleven a efecto las últimas recomendaciones publicadas por la CODEPEH en 2016 [43]:

1. La regulación y universalización de la atención temprana, estableciendo los 0-6 años de edad como el periodo objeto de atención.
2. La necesaria coordinación interadministrativa e intersectorial.

3. La pluralidad de respuestas en la atención a la diversidad.
4. La actualización competencial y la formación especializada de los profesionales de los distintos ámbitos que convergen en la atención al niño sordo y a su familia.
5. La incorporación e implicación de las familias en cada nivel de intervención.
6. El establecimiento de circuitos que aseguren la atención del niño/a y de su familia, permitiendo la continuidad del proceso.
7. Mayor protagonismo del movimiento asociativo familiar que actúa como agente y red social, desarrollando programas de apoyo.
8. Creación de un registro común básico de los resultados de la aplicación del «Programa de Detección Precoz de la Sordera Infantil» en todo el estado.
9. El establecimiento de consensos científicos, terminológicos, procedimentales, técnicos, educativos, etc., que permitan una descripción y clasificación de las necesidades existentes entre la población infantil afectada o en riesgo.
10. La información y sensibilización social y entre los agentes implicados, acerca de la trascendencia de la detección y diagnóstico precoz, del seguimiento y vigilancia de los factores de riesgo, de la necesidad de actuar lo antes posible.
11. La evaluación continua y rigurosa de servicios, recursos, procedimientos y resultados, con medición cuantitativa y cualitativa a través de indicadores de eficacia.

## CONCLUSIONES

Hemos intentado ofrecer una idea de la difícil tarea que le corresponde al responsable de coordinar un protocolo de hipoacusia infantil y de las importantes implicaciones que de ello se derivan.

Quizá la Administración también se dé cuenta, haciéndose cargo de la deuda que contrae con este programa y, solicitando el apoyo de las sociedades científicas, asuma las carencias que demandan sus responsables, cumpliendo de esta forma, con las obligaciones contraídas.

#### AGRADECIMIENTOS

A la importante labor que realiza la enfermería y el personal auxiliar en el cribado y seguimiento de los niños con hipoacusia infantil. De su responsabilidad y compromiso depende en gran parte el buen funcionamiento de este programa.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Gulati A, Chadha SK. Neonatal hearing screening: otolaryngologist's perspective. *Indian Pediatr.* 2014;51(3):174-5.
2. Bower CM, St John R. The otolaryngologist's role in newborn hearing screening and early intervention. *Otolaryngol Clin North Am.* 2014;47(5):631-49.
3. Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Arch Dis Child.* 2012;97(7):648-53.
4. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998;102(5):1161-71.
5. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, McCann D, Law C, Watkin PM, et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics.* 2006;117(4):1101-12.
6. Jerger J. Universal newborn screening for hearing loss. *J Am Acad Audiol.* 2009;20(1):1 p following table of contents.
7. Benito-Orejás JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72(8):1193-201.
8. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welz-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics.* 2006;117(4):e631-6.
9. Núñez-Batalla F. Entrevista. FIAPAS. 2015;154:13-4. En: [http://prod-platfia-pas.geaportal.com/EPORTAL\\_DOCS/GENERAL/FIAPAS/DOC-cw561e3bdeb2fa7/ENTREVISTA\\_REVI STA\\_FIAPAS\\_154.pdf](http://prod-platfia-pas.geaportal.com/EPORTAL_DOCS/GENERAL/FIAPAS/DOC-cw561e3bdeb2fa7/ENTREVISTA_REVI STA_FIAPAS_154.pdf). [Consultado el 14/05/2016].
10. Martínez R, Benito JI, Condado MA, Morais D, Fernández-Calvo JL. Results of the application of the protocol for the early detection of hearing loss in high-risk neonates. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2003;30(3):277-87.
11. Canale A, Favero E, Lacilla M, Recchia E, Schindler A, Roggero N, et al. Age at diagnosis of deaf babies: a retrospective analysis highlighting the advantage of newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70(7):1283-9.
12. Benito-Orejás JI, Parente-Arias P, García-Carreira B. Cribado con Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A). In: Trinidad G, Jáudenes C (coord). *Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje multidisciplinar.* Madrid. Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS). 2012. p.69-87. En: <http://sid.usal.es/bdocus/discapacidad/26217/8-1/sordera-infantil-del-diagnostico-precoz-a-la-inclusion-educativa.aspx>. [Consultado el 14/05/2016].
13. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics* 2007;120 (4): 898-921.
14. CODEPEH (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jáudenes-Casaubón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(1): 69-77.

15. Junta de Castilla y León. Consejería de Sanidad. Programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia infantil. 2004. Pp. 78. En: [http://www.saludcastillayleon.es/sanidad/cm/profesionales/tkContent%3bsessionid=d94715b5ce5635d8536f073405190bc9ac5954cccd4.e38ObN8KbxuLci0Lc3yPaNmQc3qTe6fznA5Pp7ftolbGmkTy?pgseed=1182830900272&idContent=4424&locale=es\\_ES&textOnly=false](http://www.saludcastillayleon.es/sanidad/cm/profesionales/tkContent%3bsessionid=d94715b5ce5635d8536f073405190bc9ac5954cccd4.e38ObN8KbxuLci0Lc3yPaNmQc3qTe6fznA5Pp7ftolbGmkTy?pgseed=1182830900272&idContent=4424&locale=es_ES&textOnly=false). [Consultado el 14/05/2016].
16. White KR. Newborn hearing screening. In: Madell JR, Flexer C, editors. *Pediatric audiology. Diagnosis, technology and management*. New York: Thieme Medical Publisher, Inc. 2008. Pp. 31-41.
17. Abdul Wahid SN, Md Daud MK, Sidek D, Abd Rahman N, Mansor S, Zakaria MN. The performance of distortion product otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response in the same ear of the babies in neonatal unit. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(9):1366-9.
18. ORDEN SAN/553/2008, de 3 de abril, por la que se crea el Registro de Recién Nacidos en Castilla y León. B.O.C. y L. 71. 14 abril 2008:6813-4.
19. Korres S, Nikolopoulos TP, Peraki EE, Tsiakou M, Karakitsou M, Apostolopoulos N, et al. Outcomes and efficacy of newborn hearing screening: strengths and weaknesses (success or failure?). *Laryngoscope*. 2008;118(7):1253-6.
20. Mohd Khairi MD, Rafidah KN, Affizal A, Normastura AR, Suzana M, Normani ZM. Anxiety of the mothers with referred baby during Universal Newborn Hearing Screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(4):513-7.
21. García-Vicario F, Navazo-Eguía AI, Benito-Orejás JI. Satisfacción de los padres con el cribado auditivo neonatal universal en Castilla y León. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja*. 2014;5(16):134-44. En: : <http://hdl.handle.net/10366/124547>.
22. 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):898-921.
23. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T, et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics*. 2005;116(3):663-72.
24. Baldwin SM, Gajewski BJ, Widen JE. An evaluation of the cross-check principle using visual reinforcement audiometry, otoacoustic emissions, and tympanometry. *J Am Acad Audiol*. 2010;21(3):187-96.
25. Hall, JW.; Swanepoel, DW: *Objective assessment of hearing*. Plural Publishing, Inc. 2010. Cap. 5; pp. 67-104.
26. Windmill S, Windmill IM. The status of diagnostic testing following referral from universal newborn hearing screening. *J Am Acad Audiol*. 2006;17(5):367-78;quiz 379-80.
27. Boone RT, Bower CM, Martin PF. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69(3):393-7.
28. Boudewyns A, Declau F, Van den Ende J, Van Kerschaver E, Dirckx S, Hofkens-Van den Brandt A, et al. Otitis media with effusion: an underestimated cause of hearing loss in infants. *Otol Neurotol*. 2011;32(5):799-804.
29. Benito-Orejás JI, Romero-Hergueta MC. Encuesta sobre el Programa de Hipoacusia Infantil tras 5 años de su aplicación universal en Castilla y León. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja*. 2012;3(2):4-21. En: <http://hdl.handle.net/10366/124422>.
30. Benito-Orejás JI, Silva-Rico JC. Hipoacusia: identificación e intervención precoces. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(5):330-342.

31. Martínez R, Benito JI, Condado MA, Morais D, Fernández Calvo JL. Resultados de aplicar durante 1 año un Protocolo Universal de Detección Precoz de la Hipoacusia en neonatos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54(5):309-15.
32. Harlor AD Jr, Bower C; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics.* 2009;124(4):1252-63.
33. Tattersall H, Young A. Deaf children identified through newborn hearing screening: parents' experiences of the diagnostic process. *Child Care Health Dev.* 2006;32(1):33-45.
34. Benito-Orejás JI, Benito-González F, Tellería-Orriols JJ. Importancia de las pruebas genéticas en la hipoacusia infantil. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja.* 2015;6(4):19-30. En: <http://hdl.handle.net/10366/125187>.
35. Núñez F, Jáudenes C, Sequí JM, Vivanco A, Zubicaray J, Cabanillas R. Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2015. *Separata. FIAPAS;155:I-XVII.* En: <http://bibliotecafiapas.es/inicio/index.php/book/separata-155/>. [Consultado el 14/05/2016].
36. Ibáñez-Muñoz C, Calle-Cabanillas M.I, Pérez-Sáez J, Navazo-Eguía A.I, Clemente-García A, García-Vicario F, Sánchez-Hernández JM. Evolución de la audición en niños con infección congénita por citomegalovirus. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja.* 2013;4(21):159-164. En: <http://hdl.handle.net/10366/124522>.
37. Kohda C, Chiba N, Shimokoba K, Mizuno K, Negoro T, Nakano Y, et al. A simple smart amplification assay for the rapid detection of human cytomegalovirus in the urine of neonates. *J Virol Methods.* 2014;208:160-5.
38. Choi KY, Schimmenti LA, Jurek AM, Sharon B, Daly K, Khan C, et al. Detection of cytomegalovirus DNA in dried blood spots of Minnesota infants who do not pass newborn hearing screening. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28(12):1095-8.
39. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. 11444: ORDEN SSI/2065/2014, de 31 de octubre, por la que se modifican los anexos I, II y III del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. BOE. 6 noviembre 2014; 269,sec.I: 91369-91382. En: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/CarteraDeServicios/home.htm>.
40. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 2002;112(1):1-7.
41. Clemmens CS, Guidi J, Caroff A, Cohn SJ, Brant JA, Laury AM, et al. Unilateral cochlear nerve deficiency in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;149(2):318-25.
42. Brenner DJ. Estimating cancer risks from pediatric CT: going from the qualitative to the quantitative. *Pediatr Radiol.* 2002;32(4):228-1; discussion 242-4.
43. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casaubón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Recomendaciones CODEPEH 2014: detección precoz de la hipoacusia diferida, diagnóstico audiológico y adaptación audiológica y atención temprana. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2016;67(1):45-53.
44. Benito Orejas JI, Ramírez Cano B, Morais Pérez D, Fernández-Calvo JL, Almaraz Gómez A. Resultados de aplicar durante 42 meses un protocolo universal de detección e intervención precoz de la hipoacusia en neonatos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008;59(3):96-101.

45. van der Ploeg CP, Lanting CI, Kauffman-de Boer MA, Uilenburg NN, de Ridder-Sluiser JG, Verkerk PH. Examination of long-lasting parental concern after false-positive results of neonatal hearing screening. *Arch Dis Child*. 2008;93(6):508-11.
46. Spivak L, Sokol H, Auerbach C, Gershkovich S. Newborn hearing screening follow-up: factors affecting hearing aid fitting by 6 months of age. *Am J Audiol*. 2009;18(1):24-33.
47. Muñoz K, Blaiser K, Barwick K. Parent hearing aid experiences in the United States. *J Am Acad Audiol*. 2013;24(1):5-16.
48. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*. 2010;49(1):30-43.
49. Joint Committee on Infant Hearing; American Academy of Audiology; American Academy of Pediatrics; American Speech-Language-Hearing Association; Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Pediatrics*. 2000;106(4):798-817.
50. Tomblin JB, Oleson JJ, Ambrose SE, Walker E, Moeller MP. The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140(5):403-9.
51. Núñez-Batalla F, Trinidad-Ramos G, Sequí-Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jáudenes-Casaubón C. Risk factors for sensorineural hearing loss in children. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012;63(5):382-90.
52. Dedhia K, Kitsko D, Sabo D, Chi DH. Children with sensorineural hearing loss after passing the newborn hearing screen. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139(2):119-23.

#### ENLACES RECOMENDADOS

- FIAPAS. Biblioteca virtual. En: <http://bibliotecafiapas.es/inicio/index.php/book-genre/separatas/>.
- Revista FIAPAS. En: [http://www.fiapas.es/FIAPAS/informacion\\_a.html](http://www.fiapas.es/FIAPAS/informacion_a.html).
- Servicio de Información sobre la Discapacidad (SID). En: <http://sid.usal.es/default.aspx>.
- CODEPEH. Comisión para la Detección precoz de la Hipoacusia. En: [http://www.fiapas.es/FIAPAS/recursosdeayuda\\_a.html](http://www.fiapas.es/FIAPAS/recursosdeayuda_a.html).