

Sorderas postnatales. Sordera infantil progresiva, de desarrollo tardío o adquirida: recomendaciones CODEPEH 2023

Postnatal hearing loss. Progressive, late-onset or acquired hearing loss in children: CODEPEH recommendations 2023

Palabras clave

Detección precoz de la hipoacusia, hipoacusia de desarrollo tardío, hipoacusia infantil permanente, factores de riesgo, cribado auditivo postnatal.

Keywords

Early hearing loss detection, late-onset hearing loss, permanent hearing loss in children, risk factors, postnatal hearing screening.

1. Introducción¹

La intervención temprana en la hipoacusia infantil ha demostrado ser eficaz para reducir o eliminar los efectos que el déficit auditivo ocasiona sobre el lenguaje, la cognición y las habilidades sociales de la infancia (Yoshinaga-Itano, 2003). Por ello, con el fin de identificar precozmente la hipoacusia congénita se han implementado en los países occidentales programas de cribado universal neonatal con gran efectividad, pero no todas las hipoacusias infantiles son detectables en dicho periodo.

Para asegurar una pronta detección y tratamiento de la sordera infantil postnatal se recomienda la vigilancia de los niños/as que presentan factores de riesgo de hipoacusia (Joint Committee on Infant Hearing, 2019; Núñez Batalla et al., 2015). Existen además evidencias de que el seguimiento de los niños/as con factores de riesgo tampoco es suficiente para la detección de todos los casos. La prevalencia observada en los distintos estudios es variable, con porcentajes de hipoacusia postnatal desde el 16 % al 50 % (Fortnum y Davis, 1997; van Naarden et al., 1999; Fortnum et al., 2001; MacAndie et al., 2003). Estos datos de prevalencia divergentes pueden explicarse por los distintos periodos de observación de los estudios y por la diversidad de criterios sobre cuándo una sordera ha de ser considerada postnatal.

¹ El presente documento de Recomendaciones CODEPEH 2023 se ha elaborado en el marco del proyecto sobre *Sordera infantil de desarrollo tardío o progresiva. Prevención, diagnóstico y tratamiento precoz*, que ha sido desarrollado por la Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS, en colaboración con la Comisión para la Detección Precoz de la Sordera Infantil-CODEPEH, con la coorganización del Real Patronato sobre Discapacidad.

Faustino Núñez Batalla

<fnunezb@uniovi.es>

Sociedad Española de Otorrinolaringología. España

Carmen Jáudenes Casaubón

<direccion@fiapas.es>

Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS). España

José Miguel Sequí Canet

Asociación Española de Pediatría. España

Ana Vivanco Allende

Asociación Española de Pediatría. España

José Zubicaray Ugarteche

Sociedad Española de Otorrinolaringología. España



Para citar:

Núñez Batalla, F., Jáudenes Casaubón, C., Sequí Canet, J. M., Vivanco Allende, A. y Zubicaray Ugarteche, J. (2024). Sorderas postnatales. Sordera infantil progresiva, de desarrollo tardío o adquirida: recomendaciones CODEPEH 2023. *Revista Española de Discapacidad*, 12(1), 197-211.

Doi: <<https://doi.org/10.5569/2340-5104.12.01.10>>



La definición de hipoacusia postnatal se aplica al trastorno auditivo que se detecta después del nacimiento, aunque el momento de su inicio puede ser desconocido. Existen tres formas de presentación: progresiva, de desarrollo tardío y adquirida. A estas hipoacusias hay que sumar aquellas que pueden atribuirse a una falta de sensibilidad de la tecnología diagnóstica utilizada o a la falta de cumplimiento o adherencia a los protocolos establecidos.

La hipoacusia progresiva suele ser hereditaria o asociada a síndromes y enfermedades neurodegenerativas. La pérdida auditiva presente en el neonato puede agravarse después con una gran variedad de formas de presentación en cuanto a la edad, tasa de progresión, frecuencias afectadas y gravedad. La de desarrollo tardío se relaciona con una audición normal en el periodo neonatal, que se deteriora tiempo después. La hipoacusia adquirida resulta de numerosos factores externos que pueden dañar directa o indirectamente el oído, como ocurre tras secuelas de una otitis, una meningitis, administración de medicamentos ototóxicos y por traumatismo craneoencefálico o acústico (Weichbold et al., 2006).

Este nuevo documento de recomendaciones de la CODEPEH pretende orientar sobre la necesidad de contar con protocolos eficaces para la detección precoz y el tratamiento temprano de la sordera postnatal. El debate actual se centra en disponer de criterios científicos y nuevas líneas de aplicación del programa de detección precoz de la sordera infantil configurado como un servicio continuo de prevención auditiva a lo largo de la infancia, tanto para llevar a cabo el seguimiento de los casos que “no pasan” el cribado neonatal y los que presenten factores de riesgo auditivo, como para detectar los casos de sorderas postnatales. El presente trabajo se centra en el estudio de la sordera postnatal, enfocándose en su clasificación y etiología, planteando estrategias preventivas y de detección.

Esta propuesta tiene su encaje entre las acciones mandatadas en nuestro marco legal, que deben desarrollarse dentro del ámbito de la prevención y reducción de la aparición de nuevas discapacidades o la intensificación de las preexistentes (Ministerio de Derechos Sociales y Agenda 2030, 2023). Asimismo, tiene su razón de ser y se alinea con la *Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad* (ONU, 2006), singularmente con sus artículos 25 y 26, destacando “el interés primordial de la infancia”, tal como indica la Convención que debe contemplarse “en todas las acciones que lleven a cabo las instituciones de bienestar social públicas o privadas (...)”. Desde el enfoque de los derechos, la igualdad y la no discriminación, este es el marco estratégico idóneo que aporta el valor preciso al contenido que se aborda en el presente documento.

2. Sorderas postnatales. Definiciones y etiología

2.1. Sorderas progresivas y de desarrollo tardío

En la práctica clínica es difícil distinguir entre una sordera progresiva y una de desarrollo tardío puesto que ambas son diagnosticadas postnatalmente y pueden haber superado el cribado auditivo, por lo que la diferencia entre una y otra puede ser definida solamente en un plano teórico.

La hipoacusia de desarrollo tardío supera el cribado neonatal porque no está presente en el momento en que este se realiza. Por tanto, al nacimiento la audición es normal. Sin embargo, la etiología que determina su aparición ya existe en el momento del nacimiento para desarrollar la sordera en el futuro.

La hipoacusia progresiva, al contrario, ya está presente en el momento del nacimiento y pasa desapercibida al no ser posible su detección por limitaciones de la tecnología utilizada en el cribado. La explicación a este hecho se relaciona con pérdidas auditivas leves o restringidas a ciertas frecuencias del espectro auditivo no detectables hasta que meses o años más tarde progresan y son ya reconocibles, tanto de forma sintomática, como en las pruebas audiológicas.

Por ello, es pertinente estudiar la hipoacusia de desarrollo tardío y la progresiva de forma conjunta.

Entre las causas más frecuentes se encuentran:

- **Causa genética**

Más de 119 genes están asociados con la hipoacusia neurosensorial o mixta (Lieu et al., 2020). El 30 % de las hipoacusias de causa genética se enmarca en síndromes frecuentemente asociados a sorderas de manifestación tardía o progresivas, como los síndromes de Pendred, Usher y Alport (Sloan-Heggen et al., 2016).

En general, muchas de las hipoacusias sindrómicas pueden presentarse como una sordera no sindrómica en los primeros años de vida, para después manifestar otras anomalías asociadas.

Muchos de los genes recesivos no sindrómicos se asocian también con una sordera de manifestación tardía o progresiva. Los genes relacionados con estos casos son el GJB2 (conexina 26), el MYO15A y el STRC. También existen genes dominantes no sindrómicos que provocan sorderas progresivas como el TMC1 y el KCNQ4.

- **Causa infecciosa**

La sordera de manifestación tardía o progresiva también puede aparecer tras infecciones congénitas. La exposición prenatal a los agentes agrupados en el término TORCHS (toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus, herpes simple y sífilis) se ha venido asociando a la sordera congénita.

Sin embargo, la epidemiología de estos microorganismos ha cambiado y, en la actualidad, sólo la infección congénita por citomegalovirus (CVM) supone una causa sustancial de hipoacusia de manifestación tardía en muchos países, puesto que más del 43 % de los niños/as con una infección congénita por CMV superarán el cribado auditivo neonatal para desarrollar años más tarde una hipoacusia neurosensorial (Fowler et al., 2017).

Otros virus de reciente aparición, como el virus Zika, han sido relacionados también con hipoacusia (Ficenec et al., 2019).

- **Asociadas a malformaciones del oído interno**

El acueducto vestibular dilatado es la malformación del oído interno más frecuente asociada a una hipoacusia neurosensorial. Ha sido descrita dentro de síndromes sistémicos como Pendred, Waardenburg y la acidosis tubular renal, pero también puede presentarse de forma no sindrómica o aislada (Forli et al., 2021). Su diagnóstico se basa en pruebas de imagen (tomografía computarizada o resonancia magnética), a través de las que se puede constatar la dilatación del acueducto vestibular cuando la medida de su diámetro en el punto medio del acueducto excede de 1,5 mm (Aimoni et al., 2017).

2.2. Sorderas adquiridas

Son hipoacusias producidas por noxas patogénicas sobrevenidas no presentes en el momento del nacimiento, que causan una pérdida auditiva. Provocan una reorganización tonotópica en el colículo inferior y tanto la pérdida auditiva unilateral, como la bilateral, producen los mismos cambios, aunque en la unilateral los estudios en humanos muestran un patrón de activación interhemisférica alterado con desaparición casi absoluta de la dominancia contralateral (Eggermont, 2017).

Las sorderas adquiridas se deben a traumatismos, infecciones, ototóxicos, trastornos autoinmunes o exposición a ruido intenso.

De las causas de hipoacusia infantil prevenibles, la Organización Mundial de la Salud (OMS) atribuye el 31 % a infecciones, el 17 % a complicaciones postnatales relacionadas con el parto, el 4 % a la administración de ototóxicos y el 8 % a otras causas (World Health Organization, 2016).

La otitis media secretora es la causa más frecuente de sordera infantil en países desarrollados. Hasta un 90 % de los niños la presentarán antes de la edad escolar y suelen tener cuatro episodios anuales por término medio (Mandel et al., 2008). La hipoacusia permanente relacionada con las secuelas postotíticas tiene una prevalencia de 2 a 35 por 10.000 (Qureishi et al., 2014; Rosenfeld et al., 2016).

Los traumatismos pueden causar una hipoacusia transmisiva, neurosensorial o mixta, según la localización y tipo de daño ocasionado en el hueso temporal (Ishman y Friedland, 2004; Kenna, 2015; Chen et al., 2018).

Las causas infecciosas que pueden provocar hipoacusia neurosensorial son, entre otras: parotiditis, sarampión, varicela zoster, enfermedad de Lyme, meningitis bacteriana y, de forma infrecuente, otitis media (Cohen et al., 2014).

Los medicamentos ototóxicos pueden producir una sordera permanente. Hay que tener presente que ciertas variantes mitocondriales pueden conferir una mayor susceptibilidad a los efectos tóxicos de los aminoglucósidos (Núñez Batalla et al., 2021).

La sordera autoinmune puede deberse a una disfunción primaria localizada en el oído interno o a un trastorno sistémico, como el síndrome de Cogan (queratitis intersticial, sordera progresiva y disfunción vestibular) (Maiolino et al., 2017). Hay varios genes asociados a la autoinflamación (Nakanishi et al., 2020).

Las sorderas inducidas por ruido en los niños/as están infradiagnosticadas y existen muy pocos estudios sobre su prevalencia. En Estados Unidos entre el 12 % y el 15 % de los niños y niñas en edad escolar tienen algún déficit auditivo atribuible a la exposición al ruido. Un estudio escandinavo realizado sobre 538 adolescentes varones reveló una pérdida auditiva mayor a 15 dB en el 15 % de los casos. De manera similar, una revisión alemana estimó que 1 de cada 10 adolescentes tenía algún grado de pérdida auditiva inducida por ruido debido a la exposición durante actividades de ocio y recreativas. En China, un estudio sobre personas usuarias de dispositivos de escucha personal encontró una audición deteriorada (pérdida mayor a 25 dB) en el 14 %. Una encuesta evidenció problemas auditivos en el 12 % de la población general, pero en un subgrupo que asistía frecuentemente a conciertos de rock o usaba reproductores personales (más de 7 horas por semana), se incrementaba al 66 % (Harrison, 2008).

3. Detección y diagnóstico tardío

Los motivos por los que se produce una detección o diagnóstico tardío de la sordera incluyen limitaciones en la tecnología de cribado y/o errores en la aplicación del protocolo recomendado.

3.1. Limitaciones en la tecnología de cribado

Entre las limitaciones inherentes a un protocolo de cribado auditivo se señalan (Núñez Batalla et al., 2020):

- Grado o frecuencia de la pérdida auditiva. Las pruebas de cribado auditivo, tanto otoemisiones acústicas (OEA) como potenciales evocados auditivos automáticos (PEATCa), están diseñadas para detectar pérdidas auditivas de moderadas a graves y en determinadas frecuencias. Algunos niños/as con hipoacusia leve o en ciertas frecuencias pueden pasar la prueba de cribado.
- Pérdida de audición conductiva. Algunas pruebas de cribado, como los PEATCa, pueden no detectar las pérdidas auditivas conductivas de carácter leve. Las otoemisiones acústicas se ven menos afectadas por esta limitación (Duan et al., 2022).
- Momento de aparición de la pérdida auditiva. El cribado auditivo en recién nacidos suele realizarse en los primeros días o semanas tras el nacimiento. Sin embargo, la pérdida auditiva puede producirse después.
- Resultado “falso negativo”. Este tipo de resultado significa que un niño/a puede tener una pérdida auditiva, pero no es detectada por la prueba. El resultado “falso negativo” puede deberse a problemas técnicos del equipo, a una realización incorrecta de la prueba u otros factores. En el caso de las otoemisiones acústicas hay que prestar especial atención a la sordera retrococlear.

Es importante indicar que las pruebas de cribado auditivo son una herramienta valiosa para identificar la pérdida auditiva, pero no son infalibles (Dedhia et al., 2013).

3.2. Errores en la aplicación del protocolo de cribado. Pérdidas en el proceso

La pérdida de seguimiento hace referencia, por un lado, a los casos de niños/as que no completan las pruebas o evaluaciones de seguimiento recomendadas tras una evaluación auditiva alterada, que en algunos casos publicados llega a ser un tercio de los recién nacidos cribados inicialmente (Jafarzadeh et al., 2023). Se refiere también a niños/as con factores de riesgo identificados, o no, que superan el cribado inicial. Ambos pueden presentar sordera postnatal de diagnóstico tardío si no se realiza el seguimiento recomendado (Núñez Batalla et al., 2015; Jafarzadeh et al., 2023).

Esta pérdida en el seguimiento puede deberse a varios factores que hay que conocer y solucionar (Fitzgibbons et al., 2023):

- Falta de concienciación o comprensión: es posible que los progenitores no sean plenamente conscientes de la importancia de las pruebas de seguimiento tras una evaluación auditiva alterada, o que no

entiendan completamente las instrucciones o recomendaciones proporcionadas por los profesionales sanitarios. En el caso de niños/as de riesgo puede no comprenderse la importancia de los factores identificados. Pueden desconocer o no ser conscientes del impacto potencial de la pérdida de audición no tratada en el desarrollo de su hijo/a.

- Barreras lingüísticas o de comunicación: el dominio limitado del idioma local o las diferencias culturales pueden dificultar que la familia comprenda la necesidad de realizar pruebas de seguimiento tras una evaluación auditiva alterada o la presencia de factores de riesgo auditivo.
- Barreras de acceso: el acceso limitado a los servicios sanitarios, incluidas dificultades de transporte, limitaciones económicas, falta de disponibilidad de centros o de servicios especializados de audiología pediátrica o largos tiempos de espera, pueden impedir que se realicen a tiempo las pruebas de seguimiento recomendadas.
- Otras responsabilidades o prioridades: las familias pueden tener otras responsabilidades, trabajo u otros problemas familiares y/o de salud, que dificulten que prioricen y completen las pruebas de seguimiento. Circunstancia que puede tener especial relevancia en los casos con otras enfermedades y/o discapacidades asociadas.
- Problemática relacionada con los métodos de exploración auditiva: algunos métodos de valoración auditiva pueden ser difíciles de realizar o de interpretar con precisión, necesitando varias evaluaciones. Esto puede generar incertidumbre o confusión a las familias y una consecuente pérdida de confianza y seguimiento.
- Creencias personales o factores culturales: creencias o conceptos erróneos sobre la pérdida de audición y el cribado auditivo pueden influir en la toma de decisiones de las familias respecto a las pruebas de seguimiento, las evaluaciones o intervenciones.
- Limitaciones económicas: los costes asociados a las evaluaciones de seguimiento, como las pruebas auditivas diagnósticas, la adaptación de audífonos o implantes auditivos, u otras intervenciones pueden suponer un obstáculo.
- Estigma o miedo al diagnóstico: algunas familias pueden experimentar el estigma asociado a la pérdida de audición o sentir miedo ante el diagnóstico y, en consecuencia, mostrarse reacias o evitar realizar las evaluaciones o intervenciones de seguimiento indicadas.
- Historial médico incompleto: en algún caso, es posible que los profesionales sanitarios no tengan acceso al historial médico completo del niño/a, que incluye información sobre los resultados de la prueba auditiva, los antecedentes familiares o la exposición a posibles factores de riesgo durante el embarazo o el parto. Asimismo, es posible que dichos profesionales no hayan recibido la formación adecuada para identificar los factores de riesgo auditivo.
- Errores en la recogida de datos del cribado: hay que ser especialmente cuidadoso en la recogida y clasificación de los resultados del cribado, porque puede ocasionar la falta de seguimiento adecuado, como demuestra la tesis de A. MacKey donde el 11 % de los niños/as, que supuestamente pasaron la prueba de otoemisiones acústicas, no deberían haberla pasado según sus datos de las OEA. Probablemente se produjo una equivocación del evaluador al registrar, por error, un resultado de normalidad (Mackey, 2022).
- Otras causas de pérdida en el seguimiento: en situaciones en las que no se haya realizado el cribado neonatal o en caso de desplazamiento de la residencia familiar, es preciso captar desde atención

primaria estos casos para realizar el cribado. Esta situación puede provocar que los límites de tiempo establecidos para el diagnóstico se sobrepasen o no se llegue a realizar la prueba.

4. Estrategias preventivas y de detección

Como ya se ha dicho, las pruebas de evaluación auditiva son importantes y necesarias, pero no son infalibles (Dedhia et al., 2013). Se precisan evaluaciones auditivas periódicas durante la lactancia y la infancia para garantizar la detección precoz de cualquier pérdida auditiva y las intervenciones adecuadas, en caso necesario.

Se deben garantizar también pruebas y evaluaciones adicionales en los casos en que se sospeche hipoacusia o se conozcan factores de riesgo de pérdida auditiva, y en aquellos que no superen el cribado neonatal o evaluaciones auditivas posteriores, por ello es importante que no existan pérdidas en el seguimiento debidas a los factores antes descritos (Yong et al., 2020; Chibisova et al., 2022).

Los profesionales sanitarios pueden adoptar varias medidas. Entre otras:

- Realizar una historia clínica exhaustiva. Es necesario preguntar sobre antecedentes familiares y posibles factores de riesgo durante el embarazo o el parto para ayudar a identificar a los niños/as con mayor riesgo de pérdida auditiva.
- Proporcionar una formación adecuada. Las y los profesionales sanitarios deben recibir la formación que permita identificar los factores de riesgo auditivo, realizar adecuadamente las pruebas de audición y la interpretación de resultados.
- Verificar el correcto registro de los resultados del cribado.
- Informar a progenitores y personas cuidadoras sobre la importancia del seguimiento.
- Programar las citas antes de que el niño/a abandone el centro sanitario, tras el alta o la asistencia a la consulta externa inicial.
- Proporcionar servicios de interpretación o materiales traducidos para ayudar a las familias con idioma distinto.
- Recordar las citas sucesivas por teléfono, aplicaciones, mensaje de texto y/o correo electrónico.
- Ofrecer opciones flexibles de programación de citas.
- Proporcionar recursos a las familias para acudir a las citas.
- Identificar y abordar cualquier obstáculo socioeconómico.

Para la detección temprana de la sordera postnatal, tanto el Joint Committee on Infant Hearing (2019) como la CODEPEH (Núñez Batalla et al., 2015), proponen el seguimiento de los niños/as con o sin factores de riesgo de hipoacusia, incluso aunque hayan superado el cribado neonatal, hasta la edad de 3-5 años. En cada visita periódica del Programa del “niño sano” se deben evaluar: las habilidades auditivas, el estatus del oído

medio y los hitos del desarrollo. No obstante, distintos estudios demuestran que esta medida es insuficiente ya que la mayoría de las hipoacusias postnatales aparecen después de los tres años y en muchos casos no presentan factores de riesgo reconocibles en el momento del nacimiento.

La prevalencia de la hipoacusia permanente en la infancia aumenta con la edad. Por ello, los programas de detección precoz de la hipoacusia neonatal no resultan suficientes para detectar todas las sorderas a lo largo de la infancia. Se impone por tanto desarrollar otras iniciativas conducentes a la detección precoz de la pérdida auditiva postnatal (ver figura 1), que debe considerarse como un problema de salud importante que, tras detectarse, requiere ser evaluado y tratado de forma adecuada e inmediata.

Debido a la alta capacidad de adaptación de la infancia, las discapacidades sensoriales pueden pasar desapercibidas. De ahí la necesidad y justificación de un cribado postnatal puesto que la patología a diagnosticar, además, cumple criterios de frecuencia y gravedad, se beneficia del diagnóstico precoz, existe la tecnología que lo facilita y provoca un ahorro socioeconómico evidente.

Los beneficios del cribado auditivo postnatal son:

- Rendimiento académico. La pérdida auditiva en los niños/as puede afectar significativamente a sus aprendizajes e interacciones sociales. Una buena audición es esencial para una comunicación eficaz en el aula. Las revisiones auditivas escolares ayudan a identificar tempranamente posibles problemas auditivos, lo que permite la intervención y apoyo necesarios para minimizar el impacto sobre las experiencias educativas y sociales del escolar.
- Desarrollo del habla y del lenguaje. La detección e intervención tempranas mediante pruebas de audición en la escuela van a contribuir a identificar a los niños/as en riesgo de presentar retrasos y/o trastornos del habla y del lenguaje. Una pronta identificación posibilita la adaptación audioprotésica, la intervención logopédica y otros apoyos necesarios al niño/a y su familia.
- Igualdad de oportunidades. Los exámenes auditivos escolares contribuyen a garantizar la igualdad de oportunidades. Al identificar precozmente las deficiencias auditivas, los centros educativos pueden proporcionar el apoyo y las intervenciones necesarias, posibilitando la participación plena y en equidad en las actividades educativas, así como tener una experiencia de aprendizaje en igualdad con el resto del alumnado.
- Impacto sobre la salud pública. Las revisiones auditivas en las escuelas también forman parte de las iniciativas de salud pública. Ayudan a identificar a los niños/as con pérdida de audición que pueden no haber tenido acceso a los servicios sanitarios. La identificación precoz permite la derivación a los profesionales indicados.

Parece muy recomendable, por tanto, realizar pruebas de audición postnatal, por ejemplo, durante las revisiones del programa de salud infantil, en el momento de la incorporación a la escolarización y al inicio o fin de cada etapa educativa.

Actualmente, en España, además del seguimiento de los niños/as con factores de riesgo de hipoacusia, en el ámbito de la atención primaria, se cuenta con las revisiones fijadas en el Programa del “niño sano”, que incluye la evaluación auditiva. Estas revisiones son idóneas para descartar la existencia de una hipoacusia postnatal.

Sin embargo, no existe a nivel estatal un programa de cribado auditivo escolar. Las políticas y prácticas

relacionadas con el cribado auditivo pueden variar según la comunidad autónoma y las decisiones tomadas a nivel local, de ahí la amplia variabilidad en las políticas públicas de salud y educativas relativas al cribado auditivo postnatal y/o escolar.

En la mayoría de las comunidades autónomas se llevan a cabo valoraciones del estado auditivo como parte de las medidas de atención a la salud infantil. Las revisiones suelen realizarse en determinados niveles educativos, como Educación Infantil o Primaria, y contemplan alguna forma de exploración auditiva, aunque no se hace un cribado objetivo de la audición. Los controles de salud escolar pueden incluir una encuesta a la familia relacionada con los ítems de desarrollo del lenguaje y la percepción subjetiva de la capacidad auditiva del niño/a.

Según un estudio (Martínez Pacheco et al., 2021), hasta 2017, sólo algunas comunidades incorporan explícitamente la derivación al servicio de otorrinolaringología de todos los niños/as que no superen las pruebas de lenguaje en las evaluaciones periódicas o espontáneas realizadas en atención primaria, en el marco del seguimiento del Programa del “niño sano”.

Mención particular merece el caso de las Islas Baleares, única comunidad autónoma que cuenta con un programa de cribado universal destinado a escolares, que se realiza en el primer curso de Educación Primaria con el fin de detectar las pérdidas auditivas bilaterales o unilaterales >30 dB a través de otoscopia, impedanciometría y audiometría tonal bilateral (Martínez Pacheco et al., 2021).

Algunos países europeos han adoptado el cribado auditivo escolar como parte de sus políticas de salud y educación, con el objetivo de identificar tempranamente problemas auditivos en los niños/as y brindarles las intervenciones y los apoyos necesarios. Estos programas pueden incluir pruebas de audición realizadas en las escuelas, generalmente durante la Educación Infantil o Primaria. Además de la audiometría tonal, en algunas revisiones escolares se realizan otras pruebas como la audiometría verbal, que evalúa la capacidad del niño para entender y repetir palabras o frases habladas a diferentes intensidades. En ocasiones se comprueba la percepción del sonido por medio de un diapasón. También se realiza otoscopia y timpanometría. La prueba de voz susurrada es de baja sensibilidad, por lo que no se recomienda como prueba de despistaje si no se complementa con otras de mayor precisión (Cadena et al., 2021; Chibisova et al., 2022). Según un estudio reciente, en 17 países o regiones europeas se realiza este cribado escolar de forma universal, a los 4-6 años, a través de audiometría tonal (en frecuencias de 0,5, 1, 2, 4 kHz y a 15-20 dB), mientras que en otros 8 países se lleva a cabo un cribado no universal con audiometría tonal o pruebas de susurro (Bussé et al., 2021).

A nivel mundial, un metanálisis publicado por Yong et al. concluyó que, respecto al cribado auditivo escolar, son escasos los países o regiones que lo llevan a cabo y existe mucha variabilidad respecto a las pruebas que se aplican y a los umbrales que se consideran anómalos (Yong et al., 2020). Los protocolos más comunes emplean un conjunto de pruebas que incluyen una audiometría tonal de cribado (0,5, 1, 2 y 4 kHz), otoscopia y timpanometría. Las estimaciones de la prevalencia específica de cada región suelen ser metodológicamente imprecisas y el recribado escasamente cumplimentado.

Se evidencia además la errónea y perjudicial creencia de que todas las hipoacusias infantiles se detectan en el cribado neonatal, generando un exceso de confianza, como ya se ha comentado. Respecto a la edad recomendada para el cribado escolar hay mucha variabilidad, aunque existen datos que sugieren que la exploración en la escuela primaria no detecta muchos nuevos casos de hipoacusia de aparición tardía. Por lo tanto, sería mejor ampliar el cribado a toda la edad escolar (Lü et al., 2011) con pruebas a intervalos regulares.

El principal problema del cribado auditivo escolar es el escaso seguimiento y las pérdidas en proceso de las remisiones a los servicios de otorrinolaringología para la confirmación diagnóstica de los casos detectados en el proceso de cribado (Yong et al., 2020; Chibisova et al., 2022).

Entre los recursos ahora disponibles, que pueden hacer más factible el cribado escolar, se encuentran los cuestionarios dirigidos, las pruebas audiométricas de cribado automatizadas y las aplicaciones informáticas diseñadas para realizar pruebas auditivas. Se están desarrollando y utilizando cada vez más aplicaciones y juegos interactivos en tabletas o dispositivos móviles para realizar pruebas de cribado auditivo en niños/as. Estas pruebas se presentan de manera lúdica y atractiva, para facilitar la participación y la obtención de resultados. Incluso algunos sistemas utilizan tecnologías de inteligencia artificial y procesamiento de señal para detectar automáticamente las respuestas del oído durante las pruebas de audición, aportando una evaluación objetiva de la audición (Wu et al., 2014; D'Onofrio y Zeng, 2022).

Actualmente también existen aplicaciones para la valoración auditiva basadas en un sitio web. Aporta ventajas como su bajo coste, accesibilidad y una interfaz fácil de usar. Un estudio (Rahim et al., 2023) encontró que, para detectar pérdidas de audición, el valor de corte de 35 dB en la aplicación tenía una sensibilidad del 90,9% y una especificidad del 98,9%.

Respecto al coste/beneficio del cribado postnatal hay experiencias recientes en Australia que utilizan una aplicación que evalúa la existencia de problemas auditivos en el propio domicilio. Se considera que este sistema tiene una probabilidad del 96,2% de ser coste/efectivo y permite la identificación e intervención temprana, reduciendo la desventaja en la primera infancia a través de las mejoras acumuladas en la calidad de vida, la educación y los resultados económicos a lo largo de su vida (Gumbie et al., 2022).

Se necesita disponer de directrices estandarizadas para la realización de protocolos de exploración auditiva escolar, que faciliten estudios más precisos sobre la prevalencia de la hipoacusia infantil y la determinación de la sensibilidad y especificidad de las pruebas de cribado. Los estudios sustentarían el desarrollo de directrices sobre los servicios de cribado y diagnóstico, así como los de rehabilitación e intervención logopédica y psicopedagógica necesarios para reducir el impacto de la sordera infantil. Estos datos ayudarían a obtener el compromiso político y económico necesario para instaurar los programas de detección precoz de la hipoacusia postnatal (Yong et al., 2020).

5. Recomendaciones CODEPEH 2023

La pérdida auditiva postnatal debe ser considerada un problema de salud importante, que requiere ser evaluado y tratado de forma adecuada e inmediata tras su detección, y al que los sistemas de salud han de responder eficazmente. La prevalencia de la hipoacusia permanente aumenta con la edad.

Las revisiones periódicas de la audición en bebés y niños/as pequeños/as ayudan a identificar precozmente cualquier problema auditivo.

El cribado auditivo escolar está aún lejos de ser instaurado de forma generalizada, tal como sí lo está el cribado auditivo neonatal (Bamford et al., 2007).

Por ello, la CODEPEH establece las siguientes recomendaciones (ver figura 1):

- La aplicación del programa de detección precoz de la sordera infantil debe configurarse como un servicio continuo de prevención auditiva a lo largo de la infancia, que incluya nuevas líneas de aplicación tanto para llevar a cabo el seguimiento de los casos que “no pasan” el cribado neonatal y de los que presenten factores de riesgo auditivo, como para detectar los casos de sorderas postnatales.
- Es necesario dar una respuesta de consenso y protocolizada, desde el Sistema Nacional de Salud, en colaboración con las comunidades autónomas, con directrices estandarizadas para la realización de la exploración auditiva pediátrica, la derivación y el seguimiento de los casos detectados, para instaurar el cribado universal de las sorderas postnatales.
- Es recomendable realizar pruebas de audición postnatal, entre otros, durante las revisiones de salud incluidas en el Programa del “niño sano”, en el momento de la incorporación a la escolarización y al inicio o fin de cada etapa educativa.
- Los exámenes auditivos repetidos deben formar parte de las iniciativas de salud pública, en colaboración intersectorial con las Administraciones educativas y sociales, dado que contribuyen a garantizar la igualdad de oportunidades para todo el alumnado y proporcionar las intervenciones y los apoyos especializados.
- La detección de la sordera postnatal requiere prestar especial atención a las limitaciones en la tecnología de cribado y a las pérdidas en el seguimiento, para una adecuada protocolización y para garantizar la relación coste/beneficio.

Figura 1. Detección precoz de la sordera postnatal: progresiva, de desarrollo tardío o adquirida



Fuente: elaboración propia, CODEPEH 2023.

Referencias bibliográficas

- Aimoni, C., Ciorba, A., Cerritelli, L., Ceruti, S., Skarzyński, P. H. y Hatzopoulos, S. (2017). Enlarged vestibular aqueduct: audiological and genetical features in children and adolescents. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, *101*, 254-258.
- Bamford, J., Fortnum, H., Bristow, K., Smith, J., Vamvakas, G., Davies, L., Taylor, R., Watkin, P., Fonseca, S., Davis, A. y Hind, S. (2007). Current practice, accuracy, effectiveness, and cost-effectiveness of the school entry hearing screen. *Health Technol. Assess.*, *11*(32), 1-168.
- Bussé, A. M. L., Mackey, A. R., Hoeve, H. L. J., Goedegebure, A., Carr, G., Uhlén, I. M., Simonsz, H. J. y EUROSCREEN Foundation (2021). Assessment of hearing screening programmes across 47 countries or regions I: provision of newborn hearing screening. *Int. J. Audiol.*, *60*(11), 821-830.
- Cadena, A. C., Lindholm, N. y Stenfeldt, K. (2021). School based hearing screening in Sweden. An evaluation of current practices. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, *150*, 110938.
- Chen, J. X., Lindeborg, M., Herman, S. D., Ishai, R., Knoll, R. M., Remenschneider, A., Jung, D. H. y Kozin, E. D. (2018). Systematic review of hearing loss after traumatic brain injury without associated temporal bone fracture. *Am. J. Otolaryngol.*, *39*(3), 338-344.
- Chibisova, S. S., Alsharjabi, E., Zyuzin, A. S., Tsigankova, E., Popadyuk, P., Tavartkiladze, G. A. y Kirichenko, I. M. (2022). Audiologic screening of schoolchildren: international experience and recommendations. *Medical Advice*, *16*(14), 63-69.
- Cohen, B. E., Durstenfeld, A. y Roehm, P. C. (2014). Viral causes of hearing loss: a review for hearing health professionals. *Trends Hear*, *18*, 2331216514541361.
- Dedhia, K., Kitsko, D., Sabo, D. y Chi, D. H. (2013). Children with sensorineural hearing loss after passing the newborn hearing screen. *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg.*, *139*(2), 119-123.
- D'Onofrio, K. L. y Zeng, F. G. (2022). Tele-audiology: current state and future directions. *Front. Digit. Health*, *3*, 788103.
- Duan, M., Xie, W., Persson, L., Hellstrom, S. y Uhlén, I. (2022). Postnatal hearing loss: a study of children who passed neonatal TEOAE hearing screening bilaterally. *Acta Otolaryngol.*, *142*(1), 61-66.
- Eggermont, J. J. (2017). Acquired hearing loss and brain plasticity. *Hear. Res.*, *343*, 176-190.
- Ficenec, S. C., Schieffelin, J. S. y Emmett, S. D. (2019). A review of hearing loss associated with Zika, Ebola, and Lassa fever. *Am. J. Trop. Med. Hyg.*, *101*(3), 484-490.
- Fitzgibbons, E. J., Keszegi, S., Driscoll, C. y Beswick, R. (2023). Childhood hearing loss detected beyond the newborn screen. *Int. J. Audiol.*, *62*(3), 278-285.
- Forli, F., Lazzarini, F., Auletta, G., Bruschini, L. y Berrettini, S. (2021). Enlarged vestibular aqueduct and Mondini malformation: audiological, clinical, radiologic and genetic features. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, *278*(7), 2305-2312.
- Fortnum, H., Summerfield, Q., Marshall, D., Davis, A. y Bamford, J. (2001). Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire-based ascertainment study. *BMJ*, *323*, 536-539.
- Fortnum, H. y Davis, A. (1997). Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Trent Region, 1985-1993. *Br. J. Audiol.*, *31*, 409-446.

- Fowler, K. B., McCollister, F. P., Sabo, D. L., Shoup, A. G., Owen, K. E., Woodruff, J. L., Cox, E., Mohamed, L. S., Choo, D. I. y Boppana, S. B. (2017). CHIMES Study. A targeted approach for congenital cytomegalovirus screening within newborn hearing screening. *Paediatrics*, 139(2), e20162128.
- Gumbie, M., Parkinson, B., Dillon, H., Bowman, R., Song, R. y Cutler, H. (2022). Cost-effectiveness of screening preschool children for hearing loss in Australia. *Ear and Hearing*, 43(3), 1067-1078.
- Harrison, R. V. (2008). Noise-induced hearing loss in children: a 'less than silent' environmental danger. *Paediatr. Child Health*, 13(5), 377-382.
- Ishman, S. L. y Friedland, D. R. (2004). Temporal bone fractures: traditional classification and clinical relevance. *Laryngoscope*, 114(10), 1734-1741.
- Jafarzadeh, S., Khajedaluae, M., Khajedaluae, A. R., Khakzadi, M., Esmailzadeh, M. y Firozbakht, M. (2023). Early hearing detection and intervention results in Northeastern of Iran from 2005 to 2019: a repeated cross-sectional study. *Int. J. Prev. Med.*, 14, 8.
- Joint Committee on Infant Hearing (2019). Position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Journal Early Hearing and Intervention*, 4(2), 1-44.
- Kenna, M. A. (2015). Acquired hearing loss in children. *Otolaryngol. Clin. North Am.*, 48(6), 933-953.
- Lieu, J. E. C., Kenna, M., Samantha, A. y Davidson, L. (2020). Hearing loss in children: a review. *JAMA*; 324(21), 2195-2205.
- Lü, J., Huang, Z., Yang, T., Li, Y., Mei, L., Xiang, M., Chai, Y., Li, X., Li, L., Yao, G., Wang, Y., Shen, X. y Wu, H. (2011). Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 75(8), 1045-1049.
- MacAndie, C., Kubba, H. y MacFarlane, M. (2003). Epidemiology of permanent childhood hearing loss in Glasgow, 1985-1994. *Scott. Med. J.*, 248, 117-119.
- Mackey, A. R. (2022). *Perspectives on screening strategies for early detection of childhood hearing impairment* [Tesis de doctorado, Karolinska Institute].
- Maiolino, L., Cocuzza, S., Conti, A., Licciardello, L., Serra, A. y Gallina, S. (2017). Autoimmune ear disease: clinical and diagnostic relevance in Cogan's syndrome. *Audiol. Res.*, 7(1), 162.
- Mandel, E. M., Doyle, W. J., Winther, B. y Alper, C. M. (2008). The incidence, prevalence and burden of OM in unselected children aged 1-8 years followed by weekly otoscopy through the "common cold" season. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 72(4), 491-499.
- Martínez Pacheco, M. D. C., Sequí Canet, J. M. y Donzo Tobebe, M. (2021). Early detection programmes for child hearing loss in Spain: current practices. *Acta Otorrinolaringol. Esp.*, 72(1), 37-50.
- Ministerio de Derechos Sociales y Agenda 2030 (2023). *I Plan nacional de bienestar saludable de las personas con discapacidad 2022-2026* (I Plan nacional para la prevención de las deficiencias y de la intensificación de las discapacidades). Ministerio de Derechos Sociales y Agenda 2030.
- Nakanishi, H., Prakash, P., Ito, T., Kim, H. J., Brewer, C. C., Harrow, D., Roux, I., Hosokawa, S. y Griffith, A. J. (2020). Genetic hearing loss associated with autoinflammation. *Front. Neurol.*, 11, 141.
- Núñez Batalla, F., Jáudenes Casaubón, C., Sequí Canet, J. M., Vivanco Allende, A. y Zubicaray Ugarteche, J. (2015). Recomendaciones CODEPEH 2014. *Revista Española de Discapacidad*, 3(1), 163-186.
- Núñez Batalla, F., Jáudenes Casaubón, C., Sequí Canet, J. M., Vivanco Allende, A. y Zubicaray Ugarteche, J. (2021). Prevención y diagnóstico precoz de la sordera por ototóxicos: recomendaciones CODEPEH 2020. *Revista Española de Discapacidad*, 9(2), 155-178.

- Núñez Batalla, F., Jáudenes Casaubón, C., Sequí Canet, J. M., Vivanco Allende, A., Zubicaray Ugarteche, J. y Olleta Lascarro, I. (2020). Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019 (niveles 2, 3 y 4: diagnóstico, tratamiento y seguimiento). *Revista Española de Discapacidad*, 8(1), 219-246.
- Organización de las Naciones Unidas (2006). *Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad*. ONU. <https://www.un.org/esa/socdev/enable/documents/tccconvs.pdf>.
- Qureishi, A., Lee, Y., Belfield, K., Birchall, J. P. y Daniel, M. (2014). Update on otitis media prevention and treatment. *Infect. Drug Resist.*, 10(7), 15-24.
- Rahim, T. H., Sunjaya, D. K., Hilmento, D., Hasansulama, W. y Putra, F. Z. (2023). Hearing screening alternative using a website-based application. *J. Audiol. Otol.*, 27(3), 123-127.
- Rosenfeld, R. M., Shin, J. J., Schwarts, S. R., Coggins, R., Gagnon, L., Hackell, J. M., Hoelting, D., Hunter, L. L., Kummer, A. W., Payne, S. C., Poe, D. S., Velig, M., Vila, P. M., Walsh, S. A. y Corrigan, M. D. (2016). Clinical practice guideline: otitis media with effusion executive summary (update). *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 154(2), 201-214.
- Sloan-Heggen, C. M., Bierer, A. O., Shearer, A. E., Kolbe, D. L., Nishimura, C. J., Frees, K. L., Ephraim, S. S., Shibata, S. B., Booth, K. T., Campbell, C. A., Ranum, P. T., Weaver, A. E., Black-Ziegelbein, E. A., Wang, D., Azaiez, H. y Smith, R. J. H. (2016). Comprehensive genetic testing in the clinical evaluation of 1119 patients with hearing loss. *Hum. Genet.*, 135(4), 441-450.
- van Naarden, K., Decoufle, P. y Caldwell, K. (1999). Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in Metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics*, 103, 570-755.
- Weichbold, V., Nekahm-Heis, D. y Welzl-Mueller, K. (2006). Universal newborn hearing and postnatal hearing loss. *Pediatrics*, 117, e631-e636.
- World Health Organization (2016). *Childhood hearing loss: strategies for prevention and care*. World Health Organization.
- Wu, W., Lü, J., Li, Y., Kam, A. C., Fai Tong, M. C., Huang, Z. y Wu, H. (2014). A new hearing screening system for preschool children. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 78(2), 290-295.
- Yong, M., Panth, N., McMahon, C. M., Thorne, P. R. y Emmett, S. D. (2020). How the world's children hear: a narrative review of school hearing screening programs globally. *OTO Open*, 4(2), 1-18.
- Yoshinaga-Itano, C. (2003). Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment. Retard. Dev. Disabil. Res. Rev.*, 9(4), 252-266.