

VNiVERSiDAD DE SALAMANCA

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA

FACULTAD DE MEDICINA



**“ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA
EN RECIÉN NACIDOS EN LA PROVINCIA DE SALAMANCA
(AÑOS 2005-2014)”**

Autor: Hortensia Sánchez Gómez

Director: Prof. Dr. Ángel Batuecas Caletrió

Tesis doctoral (que opta al grado de Doctor por la Universidad de Salamanca)



VNiVERSiDAD
D SALAMANCA

Dr. ÁNGEL BATUECAS CALETRÍO, profesor asociado del Departamento de Otorrinolaringología y Facultativo Especialista de Área del Servicio de Otorrinolaringología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, hace constar:

Que el trabajo titulado “ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS EN LA PROVINCIA DE SALAMANCA (AÑOS 2005-2014)” ha sido realizada por Dña. Hortensia Sánchez Gómez bajo mi dirección y supervisión reuniendo a mi entender los méritos suficientes para ser defendido ante el tribunal correspondiente y poder optar al grado de Doctor por la Universidad de Salamanca.

Lo que firmo en Salamanca a 31 de Octubre de 2018

Fdo. Dr. Ángel Batuecas Caletrío

A mis padres y hermana

AGRADECIMIENTOS

Quiero expresar, mi más sincero agradecimiento a quienes de una u otra forma han contribuido a que esta ilusión se haya convertido en realidad.

A mi tutor y director de tesis, el Dr. Ángel Batuecas Caletrío por su apoyo, dedicación y cariño en todos estos años; al igual que el Dr. Fernando Benito González, el que además me introdujo en este apasionante mundo de la hipoacusia infantil.

Al profesor Javier Martín Vallejo, del Departamento de Estadística de la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca por su ayuda y contribución en la parte estadística de este estudio.

A la Consejería de Sanidad de Castilla y León por facilitarme el acceso a los datos recogidos en su programa informático.

A mis compañeros del servicio de Otorrinolaringología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca por su apoyo, cariño y enseñarme todo lo que se. Al igual que las enfermeras que participan y me han ayudado en este campo.

Finalmente, a la parte más importante de mi vida, mis padres y mi hermana, por todo el esfuerzo que han hecho siempre para que yo consiga mis metas y sea feliz. Por ser el pilar fundamental de todo lo que soy, por su incondicional apoyo y amor. Todo este trabajo ha sido posible gracias a ellos.

ÍNDICE

ABREVIATURAS	1
1. INTRODUCCIÓN	5
1.1. FISIOLÓGÍA DE LA AUDICIÓN ¹⁻³	7
1.2. AUDICIÓN Y DESARROLLO DEL LENGUAJE	11
1.3. CLASIFICACIÓN DE LA HIPOACUSIA ¹⁵⁻¹⁷	13
1.4. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA EN LA INFANCIA.....	15
1.4.1. DESARROLLO Y NEUROPLASTICIDAD CEREBRAL.....	15
1.4.2. PLASTICIDAD CORTICAL O REORGANIZACIÓN INTERMODAL.....	21
1.4.3. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA.....	27
1.4.4. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA EN FUNCIÓN DE SU TIPO ¹⁵	31
1.5. INCIDENCIA Y PREVALENCIA DE HIPOACUSIA EN NIÑOS.....	32
1.6. FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.....	33
1.7. DESARROLLO DE LOS PROGRAMAS DE CRIBADO DE HIPOACUSIA NEONATAL.	46
2. HIPÓTESIS Y JUSTIFICACIÓN	53
3. OBJETIVOS	57
3.1. OBJETIVO PRINCIPAL	59
3.2. OBJETIVOS SECUNDARIOS.	59
4. MATERIAL Y MÉTODOS	61
4.1. DISEÑO DEL ESTUDIO.	63
4.1.1. POBLACIÓN DEL ESTUDIO.	63
4.1.2. DATOS Y TRATAMIENTO DE LOS MISMOS.	64
4.1.3. VARIABLES DEL ESTUDIO.....	64
4.1.4. CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	66
4.1.5. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.	67
4.1.6. RECURSOS HUMANOS.	67
4.1.7. ANÁLISIS ESTADÍSTICOS.	67
4.2. FASES DEL PROGRAMA ¹⁷	68
4.2.1. FASE DE CRIBADO ¹⁷	68
A) PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO.....	70
B) SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.....	70
4.2.2. FASE DE DIAGNÓSTICO ¹⁷	73
A) FASE DE DIAGNÓSTICO I.....	74

B) FASE DE DIAGNÓSTICO II.....	77
4.2.3. FASE DE TRATAMIENTO ¹⁷	80
A) TRATAMIENTO INICIAL DEL NIÑO CON HIPOACUSIA.....	80
B) TRATAMIENTO DEL NIÑO QUE NO PRECISA IMPLANTE COCLEAR.	83
C) TRATAMIENTO DEL NIÑO CON IMPLANTE COCLEAR.....	85
4.3. CONTROL DE CALIDAD DEL PROGRAMA.....	88
4.4. PRUEBAS DE CRIBADO Y DIAGNÓSTICAS.....	90
4.4.1. POTENCIALES AUDITIVOS EVOCADOS.....	90
4.4.1.1. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO DE CEREBRO (PEATC)..	91
4.4.1.1.1. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMÁTICOS (PEATC-A)	98
4.4.1.2. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE ESTADO ESTABLE (PEAEE)	103
4.4.2. OTOEMISIONES ACÚSTICAS (OEA).....	113
5. RESULTADOS	121
5.1. ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA EN LA PROVINCIA DE SALAMANCA (AÑOS 2005-2014).....	123
5.1.1. ANÁLISIS DE LA FASE DE CRIBADO.....	126
5.1.1.1. ANÁLISIS DE NIÑOS QUE PASARON EL CRIBADO DE HIPOACUSIA.....	126
A) DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS	127
B) ANÁLISIS DE LA DISTRIBUCIÓN DE FRECUENCIAS Y PORCENTAJES DE LOS GRUPOS QUE PASARON EL PRIMER CRIBADO Y DE LOS QUE NO PASARON EN FUNCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO	129
5.1.1.2. ANÁLISIS DE LOS NIÑOS QUE NO PASARON LA FASE DE CRIBADO (EN NINGUNA DE LAS DOS ETAPAS).	134
5.1.2. ANALISIS DE LA FASE DE DIAGNÓSTICO.....	135
A) DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.....	135
B) ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO.....	138
C) ANÁLISIS DE LA PRUEBA DE CRIBADO (PEATC-A) EN LOS NIÑOS DEL GRUPO DE DIAGNÓSTICO.....	138
D) ANÁLISIS DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL (PEATC).	140
E) ANÁLISIS DE OEAT.....	142
F) ANÁLISIS DE LOS PEAEE.....	145
G) DIAGNÓSTICO.....	155
5.1.3. FASE DE TRATAMIENTO.	164

5.1.4.	ANÁLISIS DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA Y LA PRESENCIA DE HIPOACUSIA EN TODOS LOS NIÑOS INCLUIDOS EN EL PROGRAMA DE CRIBADO.	167
5.1.5.	ANÁLISIS DE LOS NIÑOS QUE PASARON LA FASE DE CRIBADO Y SIN EMBARGO POSTERIORMENTE FUERON DIAGNOSTICADOS DE HIPOACUSIA.	172
5.2.	ANÁLISIS DEL CRIBADO DE HIPOACUSIA EN NIÑOS CON FACTORES DE RIESGO (AÑOS 2000-2003).	177
5.2.1.	DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.	177
5.2.2.	FACTORES DE RIESGO.	179
5.2.3.	PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO DE HIPOACUSIA.	180
5.2.3.1.	ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO Y PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO.	181
5.2.4.	SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.	185
5.2.4.1.	ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO Y SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.	188
5.2.5.	DIAGNÓSTICO.	189
5.2.5.1.	ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE FACTORES DE RIESGO Y DIAGNÓSTICO.	190
5.2.5.2.	TIPO DE AFECTACIÓN.	191
5.2.5.3.	GRADO DE HIPOACUSIA.	192
5.2.6.	TRATAMIENTO.	193
5.3.	ANÁLISIS DE NIÑOS SIN FACTORES DE RIESGO PERO CON HIPOACUSIA (PREVIOS A LA INSTAURACIÓN DEL PROGRAMA DE CRIBADO UNIVERSAL).	195
5.3.1.	DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.	195
5.3.2.	PRIMERA PRUEBA DE DIAGNÓSTICO.	197
5.3.3.	SEGUNDA PRUEBA DE DIAGNÓSTICO.	198
5.3.4.	DIAGNÓSTICO.	200
5.3.5.	TRATAMIENTO.	203
5.4.	EVOLUCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.	205
5.5.	COMPARACIÓN DEL PROGRAMA DE CRIBADO UNIVERSAL CON EL NO UNIVERSAL.	211
5.6.	CONTROL DE CRITERIOS DE CALIDAD DEL PROGRAMA UNIVERSAL.	217
6.	DISCUSIÓN.	219
6.1.	ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO UNIVERSAL (años 2005 al 2014)	221
6.2.	ANÁLISIS DE CRIBADO DE HIPOACUSIA EN NIÑOS CON FACTORES DE RIESGO (2000-2003).	236

6.3. ESTUDIO DE LOS FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.	239
6.4. COMPARACIÓN DEL PROGRAMA UNIVERSAL CON EL NO UNIVERSAL.	243
7. CONCLUSIONES	249
8. BIBLIOGRAFÍA	255
9. ANEXO	303

ABREVIATURAS

ABREVIATURA	PÁGINA
CAE: conducto auditivo externo	7
kHz: kilohercios	7
mV: milivoltios	9
BIAP: <i>Bureau International d'Audiophonologie.</i>	15
PEAC: potencial evocado auditivo cortical.	18
PET: tomografía de emisión de positrones.	20
PEVC: potenciales evocados visuales corticales.	22
EEG: electroencefalografía	22
Hz: hercios.	24
PESC: potenciales evocados somatosensoriales corticales.	24
SDQ: Cuestionario <i>Strengs and difficulties questionnaire.</i>	30
PedsQL: <i>Pediatric Qualiy of Life Inventory.</i>	31
JCIH: Joint Committee on Infant Hearing.	33
TORCH: toxoplasma, rubeola, sífilis, citomegalovirus y herpes.	33
CMV: citomegalovirus.	33
UCIN: Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.	35
CODEPEH: Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil.	36
dB: decibelios.	40
ECMO: oxigenación de membrana extracorpórea.	40
CPAP: presión positiva continua de vías respiratorias.	40
OTOF: gen de la otoferlina.	41
OEAT: otoemisiones evocadas acústicas transitorias.	46
PEATC-A: potenciales auditivos de tronco cerebral automatizados.	46
OMS: Organización Mundial de la Salud.	46
AEP: Asociación española de pediatría.	47

SEORL-CCC: Sociedad española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.	47
FIAPAS: confederación española de familias de personas sordas.	47
INSALUD: Instituto Nacional de la Salud.	47
USPSTF: <i>US Preventive Services Task Force.</i>	48
AAP: <i>American Academy of Pediatrics.</i>	49
CERMI: Comité de representantes de minusválidos.	50
PEATC: potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.	65
PEAEE: potenciales evocados auditivos de estado estable.	65
ORL: Otorrinolaringólogo.	69
UVI: Unidad de Vigilancia Intensiva	70
TAC: tomografía axial computarizada.	78
Ms: milisegundos.	90
TRF: transformada rápida de Fourier.	107
OEA: otoemisiones acústicas.	113
PD: producto de distorsión.	114
INE: Instituto Nacional de Estadística.	123
N: tamaño muestral.	128
OI: oído izquierdo.	139
OD: oído derecho.	139
IC: implante coclear.	164

1.INTRODUCCIÓN

El oído es un órgano sensorial encargado, por una parte, de hacer perceptibles los estímulos sonoros físicos y, por otra, participar en el mantenimiento del equilibrio y el control postural¹. Funcionalmente es mucho más complejo que otros órganos sensoriales del cuerpo humano² y anatómicamente se divide en tres partes: oído externo, medio e interno.

1.1. FISIOLOGÍA DE LA AUDICIÓN¹⁻³.

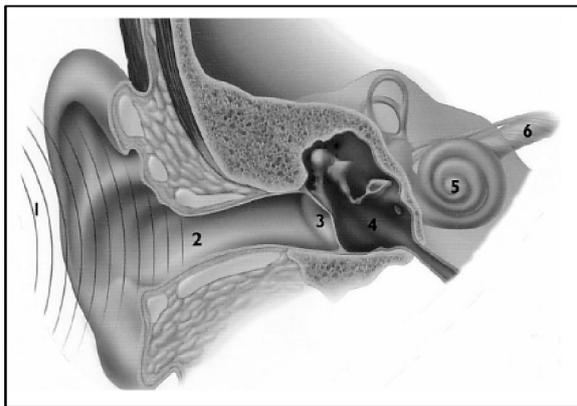


Figura 1. El oído externo transforma las ondas esféricas en planas. (Fuente: 1. Gil-Carcedo E, Vallejo LA, Gil-Carcedo LM. *Otología*. 3ª edición. Ed. Panamericana; 2011).

Las ondas sonoras son captadas por el pabellón auricular que, gracias a su disposición, contribuye a la localización de la procedencia del sonido. Esto se produce tanto en un plano horizontal, al estar colocado cada uno a ambos lados de la cabeza (lo que hace que el sonido llegue con una diferencia temporal y de fase); como en el plano vertical, gracias a los repliegues del pabellón y, en particular, a la concha.

Estas ondas sonoras son conducidas por el conducto auditivo externo (CAE) hacia la membrana timpánica que, además, transforma dichas ondas esféricas en planas y refuerza la resonancia de las frecuencias próximas a 3, 9 y 15 kilohercios (kHz) (Figura 1).

La membrana timpánica entra en movimiento desplazada por la vibración de las moléculas del aire contenido en el CAE. Al vibrar traspassa su movimiento a la cadena osicular (martillo, yunque, estribo). Éste último transmite la vibración al oído interno a través de la ventana oval. Para que la energía sonora pueda pasar de un medio aéreo (oído medio) a un medio líquido (oído interno) es necesario que existan sistemas de emparejamiento o compensación de las distintas impedancias, como es la diferencia de área entre la membrana timpánica y la ventana oval con una relación de 16:1 y por una relación de palanca de la cadena osicular (Figura 2). Los sonidos intensos provocan una contracción de los

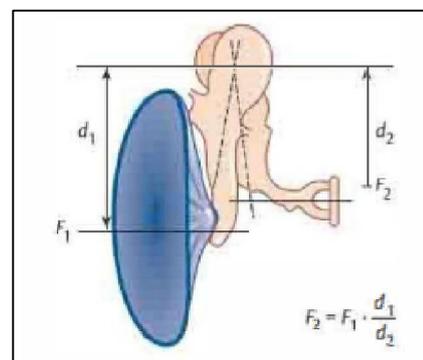


Figura 2. Conversión de impedancias. (Fuente: Oliver F. Adunka, Craig A. Buchman. *Otology, Neurology and Lateral Skull Base Surgery. An illustrated handbook*. Thieme. 2010).

de la cadena osicular (Figura 2). Los sonidos intensos provocan una contracción de los

músculos del oído medio (músculo del martillo y del estribo), lo que fija el sistema tímpano-oscicular, aumentando su impedancia y por tanto dificultando su capacidad de transmitir sonido; lo que se puede interpretar como un mecanismo de acomodación y protección del oído interno. Por otra parte, para que el sistema tímpano-oscicular vibre con libertad en la caja timpánica, la presión en ésta tiene que ser igual a la atmosférica, función que es llevada a cabo por la trompa de Eustaquio.

Los movimientos del estribo producen una onda líquida en la perilinfa de la rampa vestibular de la cóclea del oído interno y desde ésta se transmite a la rampa media o conducto coclear, lo que pone en vibración la membrana basilar. La ondulación de dicha membrana “viaja” desde la ventana oval hacia el helicotrema y se considera que sólo su punto de amplitud máxima estimula el órgano de Corti.

Con la vibración de la membrana basilar, el órgano de Corti, que asienta sobre ella, se ve desplazado sucesivamente arriba y abajo. Con estos movimientos se estimulan los cilios de las células ciliadas externas, ancladas en la membrana tectoria. Además, los movimientos del órgano de Corti con relación a la membrana tectoria provocan una deformación del espacio subtectorial originando microcorrientes de endolinfa en la superficie del órgano de Corti, que son las que ocasionarían el movimiento de los cilios de las células ciliadas internas desencadenando la despolarización de la célula. Así se origina el fenómeno bioeléctrico (bioacústico), ya que son realmente las células ciliadas internas las encargadas de conducir la información sonora que ha llegado a la cóclea hasta la primera neurona del nervio coclear (Figura 3).

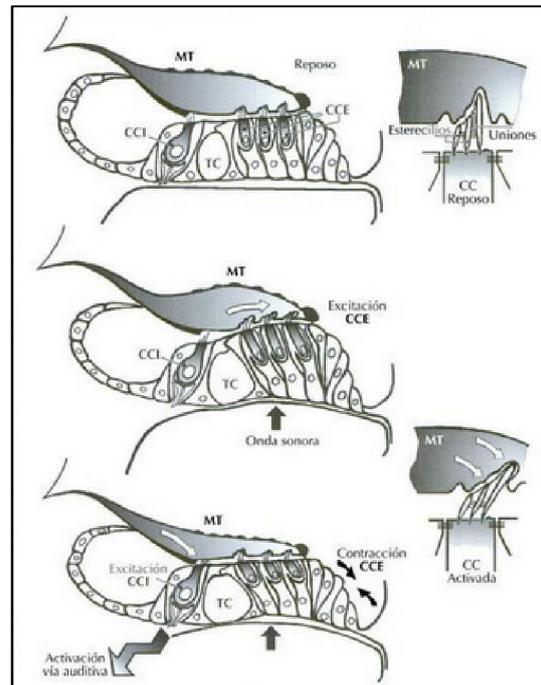


Figura 3. Movimiento en el receptor auditivo cuando llega la onda de presión a la membrana basilar. 1: en reposo. 2: activación de células ciliadas externas. 3: contracción de las células ciliadas externas y activación de las internas. CC: célula ciliada. CCI: célula ciliada interna. CCE: célula ciliada externa. MT: membrana timpánica. TC: túnel de Corti. (Fuente: Suárez C et al. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. Tomo II. Ed Médica Panamericana. 2007)

Para que el oído interno pueda generar un potencial de acción, es preciso que exista una diferencia de potencial entre la endolinfa y perilinfa. Es la estría vascularis la que mantiene el nivel electrolítico de la endolinfa al suministrar y aclarar iones en la rampa media,

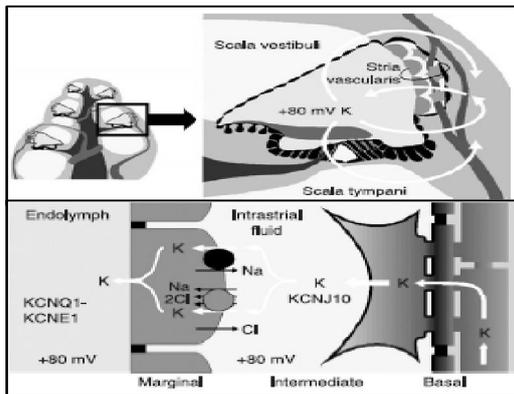


Figura 4. A: Flujo iónico de la cóclea. B: Flujo iónico en la estría vascularis.

(Fuente: Wangemann P. K⁺ cycling and the endocochlear potential. *Hear Res. Elsevier. 2002; 165: 1-9*).

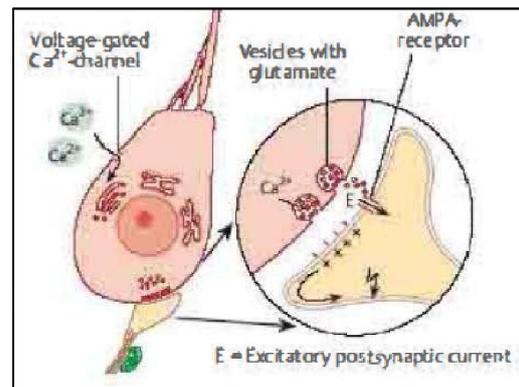


Figura 5. Transducción mecanoeléctrica en las células ciliadas y primera sinapsis.

(Fuente: Oliver F. Adunka, Craig A. Buchman. *Otology, Neurotology and Lateral Skull Base Surgery. An illustrated handbook. Thieme. 2010*).

manteniendo su potencial, que es de +80 mV. La perilinfa intercambia iones con la endolinfa por permeabilidad de la membrana de Reissner.

Posteriormente se lleva a cabo la transducción (transformación de la energía mecánica que actúa sobre los cilios de las células ciliadas internas y externas en energía bioeléctrica). La membrana de las células ciliadas, al recibir el estímulo mecánico producido por el movimiento de los cilios, varía su permeabilidad al paso de iones aumentando la difusión de K⁺ al interior celular, produciéndose una despolarización que llega a la base de la célula (Figura 4). En esta base existen unos canales voltaje-dependientes para el calcio; durante la despolarización estos canales se abren entrando calcio en la célula, lo que hace que las vesículas presinápticas se fusionen con la membrana celular para después abrirse al exterior liberando su contenido (glutamato) en el espacio sináptico, donde va a ser captado por las dendritas de las neuronas aferentes (fibras nerviosas), originándose un potencial de acción en la fibra nerviosa. Por este sistema, las células ciliadas transforman la energía mecánica que actúa sobre sus cilios en energía bioeléctrica que tras la transmisión sináptica, induce la aparición de un potencial de acción en el nervio coclear (Figura 5).

➤ **VÍA AUDITIVA O COCLEAR.** Las primeras neuronas de la vía coclear asientan en el ganglio espiral de Corti. Sus prolongaciones centrales se reúnen formando un tronco nervioso que forma la raíz coclear del VIII par craneal. Las segundas neuronas de la vía están colocadas en unos núcleos bulbotuberanciales denominados núcleos cocleares ventral y dorsal. De las fibras que parten del núcleo coclear ventral, la mayoría de ellas se dirigen al complejo olivar superior, aunque otras siguen directamente su trayecto por el lemnisco lateral (cinta de Reil).

Las fibras que parten del núcleo coclear dorsal, y que forman la estría acústica dorsal, son todas cruzadas y se dirigen al núcleo dorsal del lemnisco lateral y al tubérculo cuadrigémino inferior (colículo inferior). Todas las fibras que ascienden por el gran fascículo llamado lemnisco lateral o cinta de Reil caminan con destino al tubérculo cuadrigémino inferior (colículo inferior). Las últimas neuronas (terceras) están localizadas en el núcleo geniculado medial del tálamo. Los axones de las neuronas de este núcleo forman la radiación acústica de Pfeiffer, que se va a dirigir al labio inferior de la cisura horizontal de Silvio, lugar que ocupan los centros analizadores corticales del sonido en las áreas 21, 22, 41 y 42 de Brodman, situadas en el lóbulo temporal (*Figura 6*).

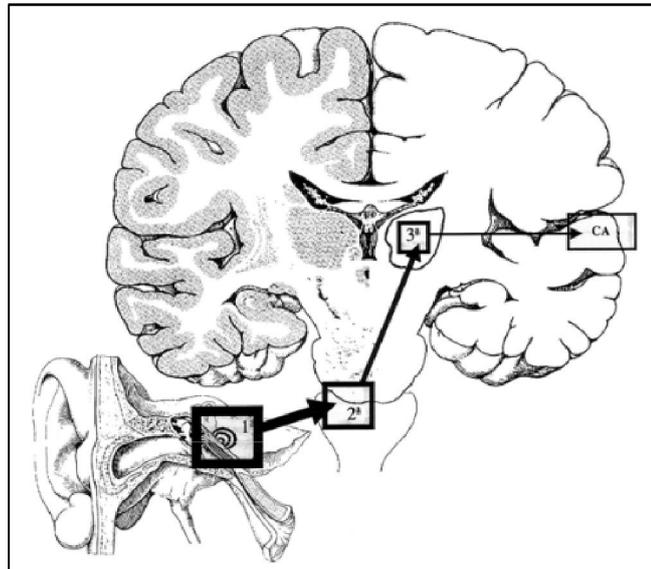


Figura 6. Representación esquemática de la vía auditiva mostrando las principales estaciones de su recorrido y la localización de los cuerpos de cada una de las tres neuronas. CA: Corteza Auditiva. (Fuente: Suárez C et al. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. Tomo II. Ed Médica Panamericana. 2007).

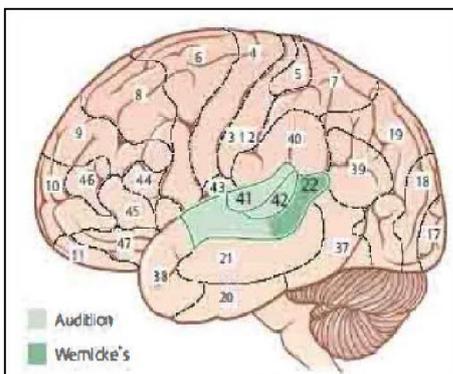


Figura 7. Corteza auditiva primaria (41) y secundaria (42 + 22) con el área de reconocimiento de voz de Wernicke.

(Fuente: Oliver F. Adunka, Craig A. Buchman. *Otology, Neurotology and Lateral Skull Base Surgery. An illustrated handbook*. Thieme. 2010).

El área 41 es el centro auditivo primario; los estímulos sonoros se proyectan sobre esta área con organización tonotópica. Las áreas 42 y 22, constituyen la corteza auditiva secundaria o de asociación. En área 42 cumple funciones automáticas de atención auditiva y realiza principalmente misiones de percepción que permiten pasar de la simple discriminación de los sonidos a la identificación de las palabras. El área 22 es el centro de la gnosia auditiva o área de Wernicke, donde se produce el reconocimiento de lo que se oye dotando a los sonidos de un contenido semántico (*Figura 7*).

1.2. AUDICIÓN Y DESARROLLO DEL LENGUAJE.

El proceso de adquisición del lenguaje en el niño es un proceso progresivo e ininterrumpido, en el que influye la maduración de los sistemas neurosensorial y motor, y que a su vez, tiene una gran repercusión sobre el desarrollo cognitivo, afectivo y social del niño⁴.

El elemento precursor para el desarrollo del lenguaje es el entorno sonoro al que esté expuesto, el cual responde a una variedad de estímulos auditivos, dependiendo del nivel de excitación, la tasa de repetición y el carácter de dichos estímulos⁵. Las primeras reacciones conductuales ante los sonidos se ven en los primeros meses de vida, como pueden ser cambios en el ritmo de succión del bebé⁶ o cesando el llanto ante estímulos verbales del entorno⁷. La distinción entre las distintas entonaciones del adulto se produce a partir de la 6-7 semanas de vida. Posteriormente se inicia la comunicación social respondiendo a estímulos verbales con una sonrisa y aparecen las primeras vocalizaciones (sonidos vocálicos, suspiros, gritos) durante los cuatro primeros meses de vida, seguidas de vocalizaciones arcaicas (secuencias fónicas)⁸.

Paulatinamente, a partir de los 3 meses de edad, aparece un balbuceo rudimentario y el niño comienza a prolongar la duración, número y rango frecuencial de las vocalizaciones, así como modifica ritmos y produce inflexiones en la voz. Todo esto está directamente relacionado con el esfuerzo social que rodea al niño⁹. Además los bebés aprenden a centrar su atención en los objetos de su entorno y dominar las habilidades de participación conjunta, tales como responder y dirigir la mirada a los objetos¹⁰.

A partir de los 5 meses comienza el balbuceo canónico, constituido por emisiones de naturaleza silábica. Progresivamente, el niño va reduplicando dichas sílabas idénticas y más tarde, las va encadenando. En lo referente a las consonantes se comienza por las oclusivas sordas /p, t, k/ y posteriormente las oclusivas sonoras /b, d, g/¹¹. También comienza a realizar intercambio de objetos con un interlocutor social¹⁰.

A continuación, hacia los 9 meses de edad, comienza la etapa del balbuceo mixto, en la se encadenan sílabas canónicas, formando elementos significativos y sílabas no reconocibles¹².

A partir de los 12-15 meses de edad las palabras, constituidas por dos sílabas idénticas, adquieren significación y su función es designar. Entre los 16-18 meses de edad incrementa su vocabulario en 50 palabras y es a partir de este momento cuando es capaz de iniciar la combinación de 2 palabras. Además, a partir de los 18 meses de edad, los niños comienzan a

dominar el lenguaje, hay una importante transición hacia el uso de símbolos en el juego, lo que permite que el niño y los padres puedan comunicarse sobre temas que no están presentes¹⁰. Hacia los 20 meses de edad su vocabulario posee aproximadamente 100 palabras; a los 24 meses, 300 palabras; y a los 3 años cerca de 1.000 palabras¹³. En torno a la edad comprendida entre los 3 y 6 años, va a comenzar a usar la estructura morfosintáctica básica de sujeto, verbo y complemento dando sentido a la frase y es capaz de hacer su habla inteligible. Posteriormente su proceso de adquisición del lenguaje debe continuar profundizando en las diferentes áreas lingüísticas⁴.

Northern y Downs establecen unos hitos en el desarrollo del lenguaje, que deben cumplirse cuando el niño globalmente presenta una evolución normal en cuanto a la audición y el lenguaje¹⁴ (Tabla 1).

DEL NACIMIENTO A LOS 3 MESES	Se sobresalta ante los ruidos fuertes. Se despierta ante sonidos. Reflejo de parpadeo o mayor apertura de los ojos ante los ruidos.
DE 3 A 4 MESES	Se tranquiliza con la voz de la madre. Deja de jugar, escucha los nuevos sonidos. Busca la fuente de sonidos nuevos que no están a la vista.
DE 6 A 9 MESES	Disfruta con los juguetes musicales. Arrulla y gorjea con inflexiones. Dice "mamá".
DE 12 A 15 MESES	Responde a su nombre y al "no". Cumple pedidos simples. Cuenta con un vocabulario expresivo de 3 a 5 palabras. Imita algunos sonidos.
DE 18 A 24 MESES	Conoce las partes del cuerpo. Cuenta con un vocabulario expresivo mínimo de 20 a 50 palabras. Utiliza frases de 2 palabras. Un 50% del habla es inteligible para los extraños.
A LOS 36 MESES	Cuenta con un vocabulario expresivo mínimo de 500 palabras. Utiliza oraciones de 4 a 5 palabras. Un 80% del habla es inteligible para los extraños. Comprende algunos verbos.

Tabla 1. Hitos del desarrollo del lenguaje.

1.3. CLASIFICACIÓN DE LA HIPOACUSIA^{15-17.}

La hipoacusia se puede clasificar en función de diversos aspectos (*Tabla 2*):

MOMENTO DE ADQUISICIÓN	Prelocutiva
	Perilocutiva
	Postlocutiva
EDAD DE ADQUISICIÓN	Congénita
	Progresiva o de aparición tardía
LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	Conducción o transmisión
	Percepción o neurosensorial
	Mixta
GRADO O INTENSIDAD	Leve
	Moderada
	Severa
	Profunda

Tabla 2: Clasificación de la hipoacusia.

- Según el momento de adquisición. Los tipos de sordera se agrupan en:
 - **Hipoacusia prelocutiva:** la pérdida auditiva está presente antes de que se haya desarrollado el lenguaje.
 - **Hipoacusia perilocutiva:** en el periodo de aprendizaje del lenguaje
 - **Hipoacusia postlocutiva:** la pérdida auditiva aparece cuando ya existe lenguaje.

- Según la edad de adquisición.
 - **Hipoacusia congénita:** déficit auditivo presente en el nacimiento y, por tanto, detectable por medio de pruebas de cribado auditivo.
 - **Hipoacusia progresiva o de aparición tardía:** déficit auditivo que aparece después del nacimiento y, por tanto, no detectable con las pruebas de cribado auditivo.

- Según la localización de la lesión. Las pérdidas auditivas pueden ser:
 - **De conducción o de transmisión:** presentan alteraciones en la transmisión del sonido a través del oído externo y medio. El sonido no llega a estimular con suficiente intensidad las células sensoriales del órgano de Corti. Suele deberse a lesiones localizadas en oído externo (malformaciones con atresia de conducto) y/o en oído medio (malformaciones con ausencia total o parcial de la cadena osicular, otitis, procesos con ocupación de caja timpánica...).
 - **De percepción o neurosensoriales:** son debidas a lesiones en el oído interno o en la vía nerviosa auditiva. En esta denominación se incluyen las hipoacusias cocleares o sensoriales y las retrococleares o neurales. En las cocleares, la lesión se localiza en las células sensoriales del órgano de Corti, donde la energía mecánica del sonido se transforma en energía eléctrica. En las retrococleares, la lesión se localiza en la vía nerviosa que conduce el impulso eléctrico, bien a nivel periférico (nervio coclear) o central (tronco cerebral y centros superiores hasta la corteza cerebral). La hipoacusia neurosensorial infantil se localiza, generalmente, a nivel de las células ciliadas y se debe a una degeneración o agenesia celular. Las principales causas de estas alteraciones son la genética, la tóxica o la infecciosa. En pocas ocasiones la hipoacusia neurosensorial puede acompañarse de un componente retrococlear o ser primitivamente neural.
 - **Mixtas:** es aquella en la que se asocia una hipoacusia de transmisión y una de percepción, originándose por varias lesiones coexistentes que afectan al mismo tiempo al oído medio y a la cóclea, las vías y los centros.

- Según el grado o intensidad de la hipoacusia. Dependiendo del grado de pérdida, según la Clasificación de “El Bureau International d’Audiophonologie” (BIAP) (Figura 8).

- **Normal:** umbral auditivo medio entre 0-20 dB.

- **Leves:** umbral auditivo medio entre 21 y 40 dB.

- **Moderadas:** umbral auditivo medio entre 41 y 70 dB.

- **Severas:** umbral auditivo medio entre 71 y 90 dB.

- **Profundas:** umbral auditivo medio entre 91 y 110 dB.

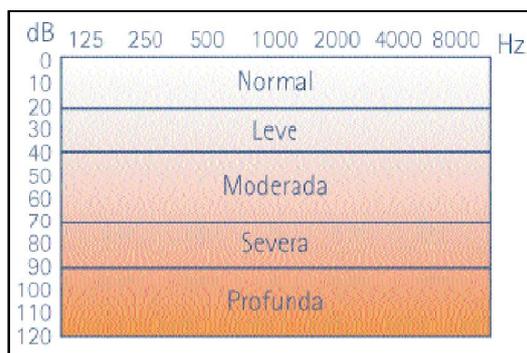


Figura 8. Grado de hipoacusia.

(Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil de Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

1.4. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA EN LA INFANCIA.

1.4.1. DESARROLLO Y NEUROPLASTICIDAD CEREBRAL.

El desarrollo del cerebro para conseguir una maduración normal depende de múltiples entradas sensoriales¹⁸ y del momento en el que se producen dichas entradas¹⁹.

El desarrollo de la corteza auditiva es altamente plástico. Dicha neuroplasticidad (capacidad de los grupos neuronales para ajustar su función basándose en las entradas) está presente a lo largo de la vida del ser humano. El potencial para la neuroplasticidad parece ser mayor en el nivel de la corteza cerebral, siendo su desarrollo más dependiente de las entradas ambientales que de los mecanismos innatos^{18,20-22}. En el nivel cortical, varios sistemas sensoriales y cognitivos interactúan y ajustan las propiedades funcionales basadas en la experiencia y el aprendizaje. La neuroplasticidad cortical humana es mayor durante los primeros años de vida. Durante este período de desarrollo, las neuronas corticales se desarrollan de forma importante, creando un marco sobre el cual varios sistemas corticales construyen y comienzan a madurar. Por lo tanto, la entrada a la corteza, proporcionada por la experiencia y el medio ambiente, es clave durante el desarrollo temprano cuando la neuroplasticidad está en sus niveles máximos²³⁻²⁵. Dichos niveles se producen debido a los cambios fisiológicos del desarrollo. Las neuronas a nivel de la corteza proliferan rápidamente

en los primeros 3,5 años de vida, en áreas que incluyen cortezas visuales, auditivas y prefrontales²⁶. Este crecimiento da como resultado una gran cantidad de sinapsis neuronales. Durante este tiempo también tiene lugar la mielinización rápida de los axones. En el primer año de vida, la corteza presenta sus seis capas neuronales²⁷. Después de los 4 años de edad, aproximadamente, las neuronas corticales en la corteza visual, auditiva y prefrontal experimentan una “fase de poda sináptica”, durante la cual las neuronas externas y sus sinapsis son eliminadas del sistema sensorial respectivo si no son necesarias funcionalmente^{26,28}. Los mecanismos que impulsan dicha “poda” y el refinamiento de los circuitos neuronales corticales todavía están en discusión. Sin embargo, se han identificado varios componentes del proceso. Por ejemplo, ya en 1947, se introdujo el principio de la “actividad coincidente”. Es decir, los circuitos neuronales que muestran tanto los niveles requeridos como los patrones de actividad sincronizada (es decir, neuronas que se activan

juntas) se estabilizan a lo largo del desarrollo, mientras que el cerebro elimina a aquellos con niveles insuficientes o patrones anormales de actividad sincronizada^{29,30}. Los hallazgos más recientes han apoyado estas nociones y las han ampliado. Por ejemplo, parece que las neurotrofinas, unas proteínas encontradas tanto en el sistema nervioso periférico como en el sistema nervioso central, son útiles en la plasticidad³¹. Es decir, estos factores moleculares dependientes de la actividad pueden ser responsables, en gran medida, tanto de los cambios moleculares dentro de las neuronas (es decir, la modulación de los niveles de excitabilidad de la membrana) como de la morfología y conectividad neuronal, tales como ramificación axonal, modificación dendrítica y mediación del número de sinapsis. También parece que hay una cantidad limitada de neurotrofinas disponibles en la corteza, especialmente en la capa 4, la capa objetivo de las proyecciones talamocorticales³² (Figura 9). La actividad coincidente parece alterar la función y la estructura de las neuronas conectadas, al menos en parte, provocando la liberación de neurotrofinas restringidas. Estas restricciones establecen una verdadera

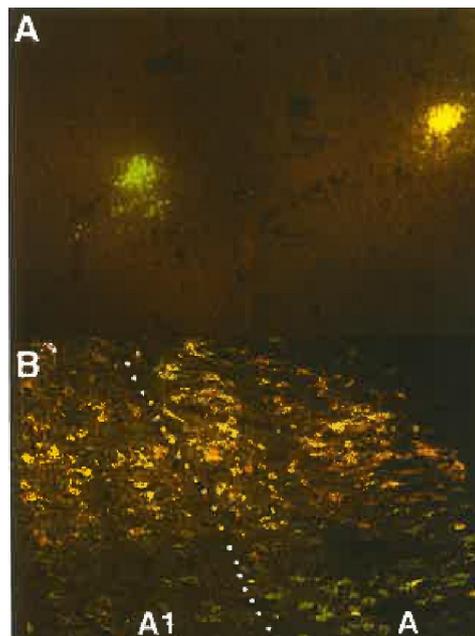


Figura 9. Entrega in vivo de microesferas neurotrofiladas. A. Se muestra una sección tangencial del área 17 de la corteza de hurón que contiene una inyección de microesferas rojas recubiertas con neurotrofina-4 (que aparecen amarillas en esta doble exposición) y una de microesferas de control verdes. B. Grupos de neuronas marcadas retrógradamente se extienden a través del núcleo geniculado lateral (NGL) después de tales inyecciones en V1 (el límite entre las láminas A y A1 del NG se indica mediante la línea punteada). Las regiones adyacentes de las células marcadas con rojo y verde se proyectaron a sitios de inyección adyacentes en la corteza visual y generalmente contenían números similares de neuronas marcadas retrógradamente. Las células con etiqueta roja parecen predominar en esta sección horizontal particular, ya que pasa por el centro de un grupo de células y el margen del otro.

(Fuente: Riddle DR, Katz LC, Lo DC. Focal delivery of neurotrophins into the central nervous system using fluorescent latex microspheres. *Biotechniques*. 1997; 23(5):928–934).

competencia entre las neuronas para el establecimiento y el mantenimiento de la actividad dependiente de neurotrofina y las conexiones mediadas. Inicialmente se pensó que la actividad excitatoria (es decir, la potenciación a largo plazo y la depresión) era el principal mediador del desarrollo y la plasticidad, ahora parece que la actividad inhibitoria en el sistema nervioso central puede estar presente en la apertura y cierre de períodos críticos de tiempo durante los cuales el cerebro es más plástico. Existe fuerte evidencia de que la experiencia sensorial inicia sistemáticamente la actividad inhibitoria en la corteza³³. Las variaciones en los niveles de actividad inhibitoria parecen marcar el comienzo y el final de los períodos críticos^{34,35}. En conjunto, parece que un equilibrio adecuado de la actividad excitatoria e inhibitoria es requisito para la maduración cortical típica, especialmente en términos de la regulación del período crítico. Esto se ha demostrado específicamente en el caso de la corteza auditiva^{19,36,37}.

Mientras que los circuitos dependientes de la actividad constituyen un foco importante de la maduración cortical, tanto los factores intrínsecos como los extrínsecos impulsan el desarrollo cortical. Los factores intrínsecos incluyen codificación genética, maduración específica a regiones designadas de la corteza y patrones de desarrollo cortical específicos que se producen sin influencia externa. Los factores extrínsecos incluyen la entrada molecular que surge de las vías aferentes y de la entrada externa a la corteza procedente del medio ambiente²⁴. Los niveles más bajos de desarrollo central tienden a ser impulsados intrínsecamente. Por ejemplo, existen datos en animales que han demostrado que las entradas auditivas básicas en la corteza auditiva están presentes en los gatos con sordera congénita^{21,22}. Este desarrollo es claramente intrínseco, ya que el desarrollo auditivo central primario no depende de una buena estimulación auditiva. Se ha identificado en animales una maduración similar para las vías visuales centrales³⁸. La mera existencia de vías intrínsecamente desarrolladas no garantiza la función normal o la transmisión de la información sensorial en la privación auditiva; incluso si la estimulación, como la entrada auditiva, se introduce más tarde³⁹. Esta discrepancia es probablemente debida a la importancia de los factores extrínsecos en el desarrollo cortical. Existe un estudio en el que se demostró la importancia de la estimulación extrínseca²³. Sus investigadores cambiaron el patrón de estimulación de la corteza auditiva, sin cambiar la anatomía de las proyecciones talamocorticales, insertando quirúrgicamente entradas o señales visuales en las áreas auditivas talámicas en animales. Los resultados de este estudio revelaron que la corteza auditiva comenzó a mostrar similitudes con la corteza visual (es decir, en su estructura y función). Por lo tanto, parece que el patrón, además de la presencia de la estimulación

extrínseca, es un factor clave en el desarrollo cortical. Se ha demostrado que la entrada auditiva impulsa el desarrollo de conexiones corticales de nivel inferior y superior. Por ejemplo, se ha observado tanto una actividad reducida como una actividad retardada en capas corticales superficiales en gatos adultos con sordera congénita estimulados a través de implantes cocleares. Además, está presente una menor activación en las capas corticales profundas debido a la falta de maduración en las proyecciones de arriba hacia abajo de las capas superficiales^{22,39}. Así, aunque los factores intrínsecos contribuyen al desarrollo anatómico de las vías auditivas centrales, la ausencia de estimulación auditiva se refleja en la falta de maduración de las capas corticales¹⁹.

De las investigaciones realizadas en seres humanos y animales, se puede ver que la neuroplasticidad florece en los primeros años de vida, disminuyendo a partir de entonces. Parece que los factores intrínsecos establecen el marco cortical sobre el cual los factores extrínsecos determinan el desarrollo posterior, como la formación y el fortalecimiento de las sinapsis^{40,41}. Si la entrada auditiva extrínseca no llega a la corteza auditiva durante los niveles óptimos de plasticidad, los déficits se observan con la introducción de la estimulación auditiva⁴²⁻⁴⁴. Estas afirmaciones se basan en estudios a gran escala de la maduración auditiva cortical tanto en animales con sordera congénita como en niños con implantes cocleares en diversas edades. Por ejemplo, existe un estudio en el que se describen varias diferencias en el desarrollo cortical entre gatos con sordera congénita y otro grupo control. Un ejemplo de estas diferencias es la generación de sinapsis funcionales en la corteza cerebral auditiva de los gatos con sordera congénita con retraso, en comparación con los gatos jóvenes del grupo control, incluso después de la introducción de la audición a través de un implante coclear. Por lo tanto, aunque las neuronas corticales pueden haber estado en su lugar, no se formaron conexiones importantes de manera normal en los gatos con sordera congénita. Este déficit sináptico destaca una de las consecuencias de la privación sensorial y la importancia de la estimulación extrínseca para el desarrollo cortical^{19,45}.

La evidencia de que la insuficiente estimulación de la corteza durante períodos óptimos de plasticidad puede causar anormalidades, también se ha demostrado en seres humanos. Debido a que la onda P1 del potencial evocado auditivo cortical (PEAC) (pico positivo que ocurre en torno a 50 milisegundos post-estímulo) es un biomarcador de la maduración cortical auditiva, la medición de esta respuesta electrofisiológica proporciona un medio no invasivo de evaluación directa del estado de desarrollo de la corteza auditiva en los pacientes^{46,47} (Figura 9). Este P1 se genera en la corteza auditiva primaria y los córtex auditivos

secundarios, que surgen de las conexiones tálamo-corticales y córtico-corticales⁴⁸⁻⁵⁰. El PEAC humano contiene varios componentes de pico que evolucionan a lo largo de toda la vida, proporcionando información indicativa de varias etapas de la maduración auditiva cortical^{46,47}.

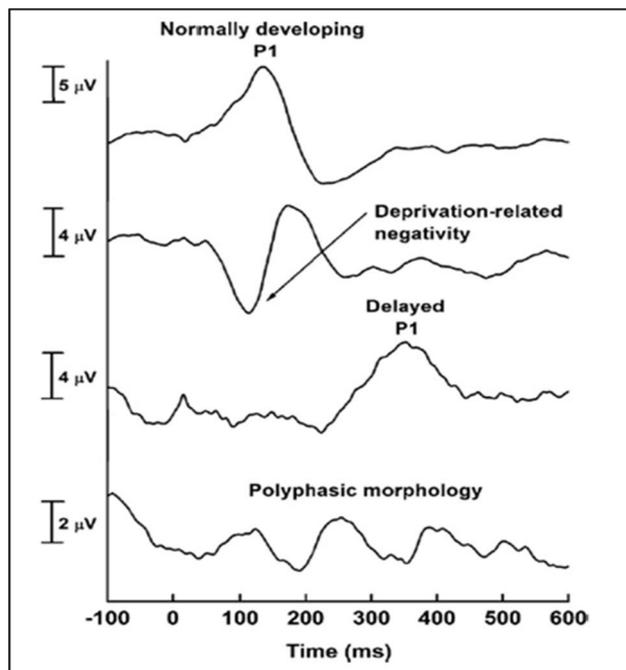


Figura 9. Patrones en la forma de onda PEAC que son predictivos de anomalías en la maduración auditiva central. La forma de onda del PEAC obtenida del niño con audición normal muestra una positividad inicial robusta que representa el componente P1 (trazo superior). Las ondas PEAC de niños con hipoacusia de severa a profunda están dominadas por una gran negatividad inicial (la segunda desde el trazo superior). Esta "negatividad de privación" es el sello distintivo de una vía auditiva central plástica no estimulada o poco estimulada. Para los niños que tienen un grado menos severo de discapacidad auditiva, y en quienes las vías auditivas se han estimulado en cierta medida, pero no de manera óptima, la forma de onda está dominada por una respuesta P1, con una latencia retardada relativa a la normal (tercera traza desde la parte superior).

Las formas de onda polifásicas (trazo inferior) a menudo se obtienen en niños sordos mayores y en algunos oídos no implantados de niños mayores implantados unilateralmente. Creemos que la morfología polifásica es característica de un sistema auditivo central que se ha desarrollado anormalmente y / o reorganizado debido a la privación.

(Fuente: A. Sharma et al. *Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. Journal of Communication Disorders* 42. 2009;272-279)

estimulación)^{56,57}. Por tanto, estos componentes de varios generadores corticales pueden ser indicativos del desarrollo del procesamiento auditivo a nivel superior^{46,58}. Los componentes de pico de P2 y N2 de la respuesta de PEAC no son tan bien conocidos en términos de sitio generador o como correlatos neurofisiológicos del procesamiento del lenguaje, aunque se está investigando la neurofisiología subyacente de estos componentes en relación con el habla y el lenguaje⁵⁹⁻⁶¹.

Por tanto, utilizando el P1 del PEAC, Sharma y sus colaboradores^{43,53-55,62-65} han demostrado un período sensible, o periodo de tiempo de neuroplasticidad óptima, durante el

Por ejemplo, en los niños con audición normal menores de 7 años, el pico P1 disminuye exponencialmente en los valores de latencia, ya que el sistema auditivo central forma circuitos córtico-corticales eficientes y como desarrollo neuronal normal aumenta la velocidad de procesamiento de la información auditiva^{51,52}. Debido a la disminución de la latencia de P1 con el aumento de la edad, la medición de este componente puede proporcionar información valiosa sobre el desarrollo auditivo central en niños con pérdida auditiva, incluyendo candidatos y receptores de implantes cocleares⁵³⁻⁵⁵. Entre las edades de 7 y 11 años, el componente N1 (pico negativo que se produce alrededor de 100 milisegundos post-estímulo) comienza a aparecer con fiabilidad, separando los componentes pico P1 y P2 (P2 es un pico positivo que aparece en torno a 200 milisegundos después de la

cual el sonido al ser introducido en la corteza auditiva promueve un desarrollo normal, apropiado para la edad. Debe observarse que el término «período sensible» difiere significativamente del «período crítico», en el que un período crítico de neuroplasticidad denota un corte repentino después del cual un sistema neural es incapaz de adaptarse. En otras palabras, la neuroplasticidad está ausente fuera del período crítico y, por el contrario, alcanza su máximo desarrollo durante un período sensible, con niveles reducidos de plasticidad aún presentes a medida que el

período termina^{66,67}. En un estudio de 245 niños con sordera congénita, se demostró que la latencia de la respuesta del biomarcador P1 del PEAC disminuye dentro de los límites normales en niños que reciben un implante coclear en los 3,5 primeros años de vida, mientras que los niños implantados después de la edad de 7 años demuestran respuestas anormales del P1. Estas respuestas anormales persisten incluso después de años de experiencia con el uso de implantes cocleares. Los niños implantados entre las edades de 3,5 y 7 años muestran un desarrollo cortical auditivo mixto, con algunos niños que demuestran

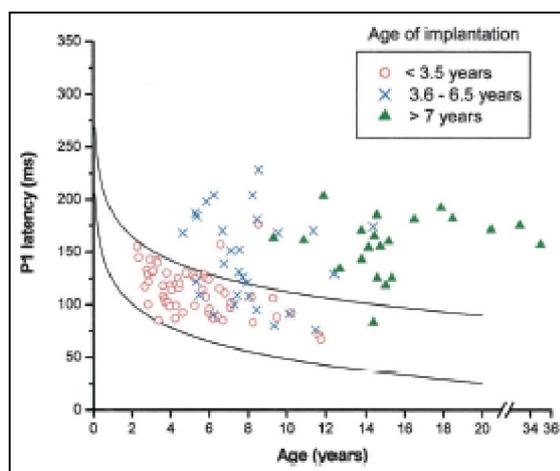


Figura 10. Latencias de P1 en función de la edad cronológica de los niños con implantes cocleares. Las líneas continuas son los límites de confianza del 95% para niños con audición normal. Círculos: latencias de P1 para los niños implantados antes de la edad de 3,5 años (grupo implantado temprano). Cruces: latencias de P1 para los niños implantados entre la edad de 3,5 años y 6,5 años (grupo con implante medio). Triángulos: latencias de P1 para los niños implantados después de los 7 años (grupo con implante tardío). (Fuente. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear.* 2002;23(6):532-539).

respuestas P1 en el PEAC dentro de los límites normales y otros que nunca alcanzan el estado normal de madurez auditiva central^{43,53-55} (Figura 10). Estos hallazgos son consistentes con los estudios de imagen de tomografía de emisión de positrones (PET) realizados antes y después de la implantación en niños, así como los estudios intracorticales en gatos con sordera congénita^{21,36,39,45,68,69,70-72}. Así, a los 3,5 años de edad se ha descrito como el término del período sensible para la implantación coclear en niños con sordera congénita; aproximadamente el mismo período de tiempo durante el cual se observan incrementos exponenciales en la densidad sináptica y luego disminuyen²⁶. Después de los 7 años de edad, la neuroplasticidad en el sistema auditivo central se reduce significativamente, lo que resulta en una incapacidad de la corteza auditiva para procesar la información auditiva de forma normal si el sonido se introduce en este momento⁶². Además, los estudios que describen los resultados del desarrollo de las habilidades del habla y el lenguaje en niños implantados en varias edades indican resultados significativamente mejores con una edad de implantación

más temprana⁷⁰, especialmente para el desarrollo del lenguaje oral hablado⁷³. Claramente, es crucial para determinar la candidatura para la implantación coclear de una manera oportuna, debido a la existencia de un período sensible de neuroplasticidad en la corteza auditiva y el desarrollo resultante del habla y el lenguaje¹⁹.

Por tanto, el análisis de los componentes del PEAC permite observar el estado y la organización de la corteza como resultado de la intervención apropiada que se proporciona dentro o fuera del período sensible. Por ejemplo, si la privación auditiva no se resuelve dentro del período sensible, los estudios en animales sugieren que puede producirse un "desacoplamiento" cortical. El desacoplamiento se produce cuando las uniones córtico-corticales entre las cortezas auditivas primaria y secundaria no se desarrollan adecuadamente debido a la falta de entrada auditiva. La falta de estas conexiones da lugar a un desacoplamiento de la corteza auditiva de orden superior de la corteza auditiva primaria, prohibiendo la entrada modulada de una a otra, necesaria para el desarrollo del habla y del lenguaje oral^{18,22,45}. Además, en los seres humanos, la ausencia del componente N1 (que refleja la actividad de los bucles córtico-corticales entre la corteza auditiva de orden superior y la corteza auditiva primaria) en los niños implantados tardíamente sugiere que puede producirse algún grado de desacoplamiento parcial o completo a largo plazo^{18,22,58,64}.

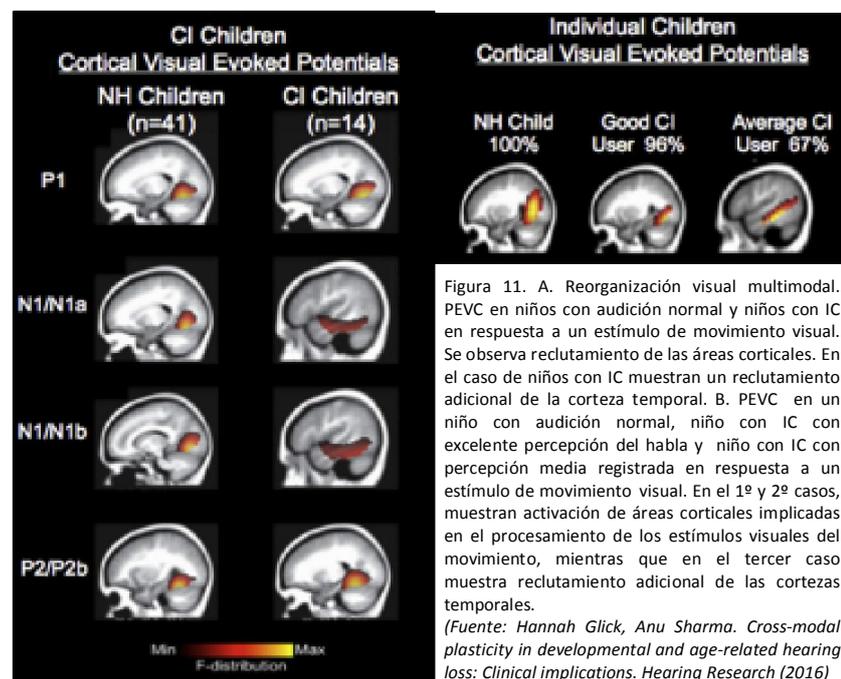
1.4.2. PLASTICIDAD CORTICAL O REORGANIZACIÓN INTERMODAL.

Las líneas de investigación actuales apuntan a que existe un período crítico para el desarrollo de la corteza auditiva, lo que sugiere que después de este periodo y por el desacoplamiento expuesto anteriormente el cerebro se reorganiza para adaptarse a la información de otras modalidades sensoriales⁷⁴. Como consecuencia de ello, las áreas corticales auditivas se reasignan a otros tipos de información sensorial no auditiva, disminuyendo la eficiencia del cerebro en el procesamiento de la entrada auditiva⁶⁵. Esto se conoce como *plasticidad cortical intermodal o reorganización intermodal*, en la que la corteza auditiva se recluta para el procesamiento visual o somatosensorial^{72,75-89}. También están documentados fenómenos similares en la literatura, en la que cuando se desarrolla una ceguera, se produce el reclutamiento de la corteza visual para procesamiento somatosensorial (vibrotáctil) y auditivo⁹⁰.

Esta reorganización puede ser vista como una secuencia de eventos. En primer lugar, debido a la falta de aportación auditiva, se produce un déficit en el desarrollo de conexiones

moduladoras descendentes entre la corteza auditiva de orden superior y la corteza auditiva primaria, por lo que la corteza auditiva de orden superior puede desacoplarse parcial o totalmente de la corteza auditiva primaria y quedar disponible para el reclutamiento por otras modalidades sensoriales²². En segundo lugar, se puede producir el reclutamiento de dicha corteza auditiva de orden superior por los sistemas visual y somatosensorial^{64,80,81}. En tercer lugar, una vez producida la reorganización intermodal, parece ser reencaminada a los córtex multisensoriales para procesamiento de orden superior⁸². Por último, las consecuencias funcionales de esta reorganización aparecen como aumento en el desempeño de la modalidad que se ha reclutado (por ejemplo, aumentos en el desempeño visual) y déficit en el desempeño auditivo, incluyendo la integración sensorial (por ejemplo, la fusión auditivo-visual)⁹¹⁻⁹³. Sin embargo, la organización cortical auditiva puede mantenerse si la entrada auditiva extrínseca se introduce de manera oportuna, dando como resultado una maduración normal de las vías auditivas centrales y resultados óptimos en el rendimiento del habla y el lenguaje, así como en el procesamiento multisensorial^{53-55,73,93}.

Se ha documentado la reorganización cortical intermodal por la **modalidad visual** en niños con sordera congénita con implante coclear. En un estudio realizado recientemente, los potenciales evocados visuales corticales (PEVC) se registraron usando



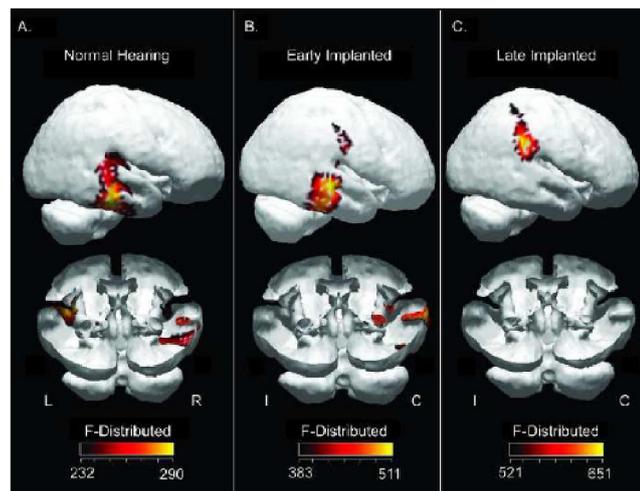
electroencefalografía (EEG) de 128 canales de alta densidad en un grupo de niños con implante coclear y un grupo de niños con audición normal. Los niños con implante coclear mostraron amplitudes en los PEVC mayores en comparación con el grupo de niños con audición normal en igualdad de edad, lo que sugiere una plasticidad visual intermodal aumentada. Además, los generadores corticales subyacentes diferían entre los dos grupos^{76,94} (Figura 11).

Se ha propuesto que el reclutamiento de la corteza auditiva por visión puede estar funcionalmente correlacionado con una mayor dependencia de señales visuales como resultado de la privación auditiva. En niños, Bergeson et al (2005) demostraron que los niños que recibieron de forma tardía un implante coclear presentaron niveles más altos de percepción visual del habla (habilidades de lectura de los labios) y ganancias auditivo-visuales (rendimiento de la percepción del habla en la tarea auditivo-visual en comparación con el desempeño en la tarea sólo auditiva), en relación con los niños de implantación temprana que muestran puntuaciones más elevadas de la percepción del habla sólo desde el punto de vista auditivo⁹¹. De hecho, parece que los receptores de implante coclear continúan mostrando mejor percepción del habla visual y auditivo-visual varios años después de la implantación^{91,95}. De manera similar, en un estudio realizado por Schorr et al (2007), en el que examinó la integración audiovisual en la población pediátrica, los niños con implante coclear dependían más de las señales visuales del efecto McGurk (lo que vemos puede modificar la percepción auditiva de lo que estamos oyendo) comparado con los niños con audición normal de la misma edad⁹². Dado el papel de las señales visuales en entornos de comunicación difíciles, la mayor dependencia de las señales visuales puede resultar en el reclutamiento de áreas auditivas corticales para el procesamiento visual y/o en el aumento de la plasticidad intramodal dentro del sistema visual, en particular en la primera infancia cuando un niño comienza el proceso de aprendizaje de la lengua⁷⁶.

Más recientemente, se ha demostrado un mayor rendimiento en las capacidades de procesamiento visual tales como la detección de movimiento en seres humanos con aparición prelocutiva de la pérdida de audición^{96,97} y una mejor localización y atención visuales, que se han incrementado en la sordera congénita⁹⁸⁻¹⁰³. A medida que el rendimiento visual aumenta, es probable que el rendimiento auditivo sufra. Tales resultados se han observado en estudios que miden la integración auditivo-visual. Los niños implantados después de 3,5 a 4 años de edad muestran déficit en el rendimiento de dicha integración auditivo-visual^{91,93}. Cuando la información visual y auditiva están en conflicto, muchos niños implantados tienden a confiar en la información visual en comparación con los niños con audición normal, pero muestran mayor capacidad y éxito en la mezcla de información auditivo-visual si se implantan a una edad más temprana⁹².

También se ha documentado la reorganización intermodal de la corteza auditiva por el **sistema somatosensorial** como consecuencia de la deficiencia auditiva, debido posiblemente a tanto la proximidad cercana de los córtex auditivos y somatosensoriales y la superposición de

neuronas que responden a las señales auditivas y somatosensoriales subcorticales^{75,87,104-106}; como en el caso de la sordera pediátrica. En niños con sordera de larga duración, hay evidencia que sugiere que la corteza somatosensorial puede ser activada en respuesta a la estimulación auditiva. Esto se refleja en un estudio de Gilley et al (2008), en el que se registraron los PEAC en un grupo de niños con audición normal, un grupo de niños con sordera prelocutiva implantados de forma temprana y un grupo de niños con sordera prelocutiva implantados tardíamente



(Fuente: Gilley P, Sharma A, Dorman M. Cortical reorganization in children with cochlear implants. *Brain Res.*2008;1239, 56-65).

en respuesta a un estímulo del habla. Mientras que los niños con audición normal y los niños implantados de forma temprana en este estudio demostraron la activación esperada de la corteza auditiva (giro temporal superior, giro temporal inferior), el grupo de implantación tardía mostró una activación significativa del giro post-central en la corteza somatosensorial. La activación de córtex somatosensoriales en los niños implantados tardíamente sugiere que existe un procesamiento anormal de estímulos auditivos y se ha asociado con malos resultados con la implantación coclear⁸² (Figura 12).

Otros estudios también demuestran que la corteza temporal puede ser reclutada para procesamiento somatosensorial en niños con implante coclear. En el realizado por Cardon en 2015, se registraron los potenciales evocados somatosensoriales corticales (PESC) en respuesta a un estímulo vibrotáctil de 250 Hz aplicado al dedo índice en un grupo de niños, con edad media en el segundo implante $\pm 7,33$ años (DS $\pm 4,47$ años) y un grupo de niños con audición normal de la misma edad¹⁰⁷. Los resultados de este estudio sugieren que las regiones del córtex auditivo contralateral (giros temporales inferior, medio y superior) y corteza somatosensorial (giro pre/post central) son activadas por estímulos vibrotáctiles en niños con implante coclear, mientras que el estímulo vibrotáctil sólo provoca la activación en la corteza somatosensorial contralateral (giro pre/post central) en el grupo de audición normal. Este reclutamiento intermodal por el sistema somatosensorial se ha observado de manera similar

en los adultos con sordera congénita^{86,108,109} y también se ha demostrado en personas con ceguera y pérdida de la visión, como resultado de la privación visual en adultos¹¹⁰⁻¹¹³.

Además, hay evidencia que sugiere que la plasticidad intermodal puede estar relacionada con los resultados del implante coclear en los niños. Por ejemplo, en una serie de estudios de Lee et al (2007)⁷² y Giraud y Lee (2007)⁸³, los pacientes pediátricos y adultos con implante coclear que muestran mayores niveles de actividad metabólica en la corteza prefrontal dorsolateral demostraron mayor puntuación de la percepción del habla, mientras que los pacientes con implante coclear que presentaban mayores niveles en las regiones de procesamiento visual ventral mostraron menores puntuaciones de dicha percepción. Estos autores han sugerido una dicotomía dorsal /

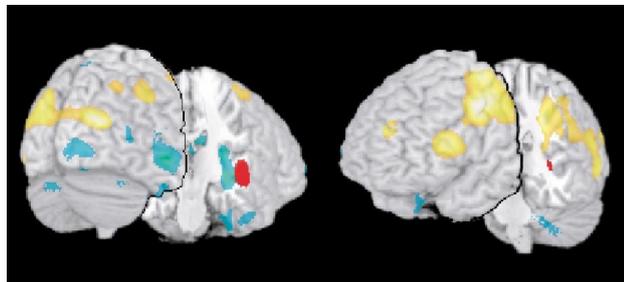


Figura 13. Análisis de correlación entre las exploraciones de FDG-PET pre-implante coclear en 22 niños con sordera congénita (de 1 a 11 años de edad al momento del estudio), rendimiento del habla evaluado 3 años después del implante coclear (IC) (mostrar a $p=0.05$, sin corregir). Los niños sordos que tenían un metabolismo más alto en las regiones frontoparietales dorsal antes de IC tenían un mejor rendimiento del habla después de la cirugía de IC (amarillo). Aquellos con un metabolismo más alto en la corteza occipito-temporal ventral (incluyendo STS y corteza auditiva primaria derecha (deslizamiento coronal) antes del IC tienen un menor rendimiento del habla auditiva (azul).

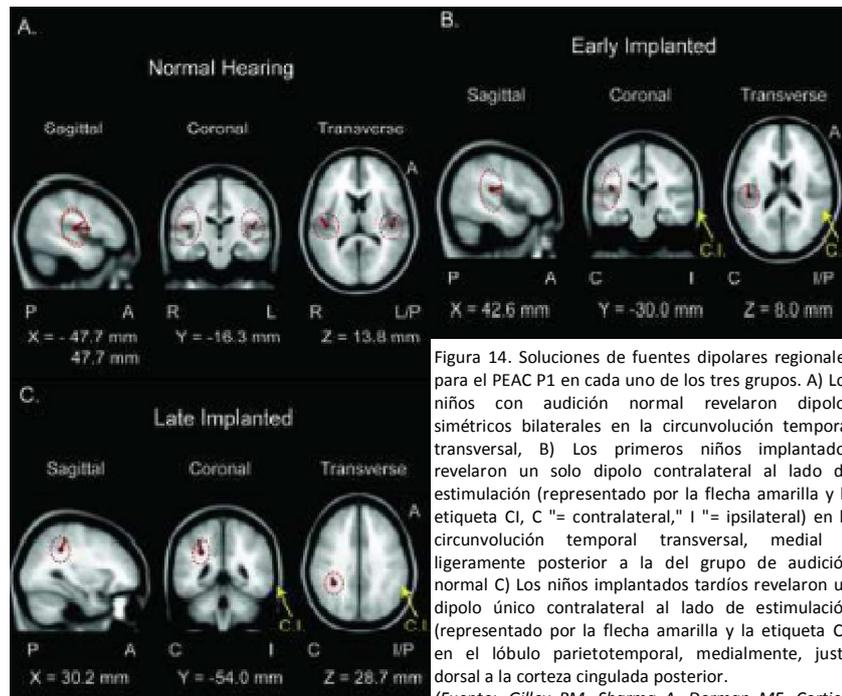
(Fuente: Giraud A, Lee H. Predicting cochlear implant outcome from brain organization in the deaf. *Restor Neurol Neurosci* 2007;25:381-390).

ventral de las áreas corticales para los buenos resultados clínicos frente a los resultados pobres, respectivamente^{72,83} (Figura 13). El estudio descrito anteriormente por Campbell y Sharma (2016) mostró una correlación negativa entre la reorganización intermodal visual y el rendimiento de la percepción del habla con el implante coclear en ruido⁷⁶. Estos estudios sugieren que la plasticidad intermodal puede ser un predictor de los resultados conductuales en la implantación coclear en niños.

Existen otros estudios en los que también parece estar correlacionado con habilidades pobres de percepción del habla en adultos y niños con implante coclear^{79,83,114}. Doucet et al (2006)⁷⁹ en su estudio presentaron estímulos de movimiento visual a adultos con audición normal, pacientes adultos con implantes cocleares con buena percepción del habla y pacientes adultos con implantes cocleares con percepción deficiente del habla. Tras el análisis, estos investigadores encontraron una correlación entre la activación visual de córtex temporales (área cortical auditiva) y las puntuaciones de la percepción del habla. En otras palabras, los pacientes adultos con implante coclear que demostraron una menor activación cortical en córtex temporales en respuesta a estímulos visuales también tendieron a mostrar un mejor desempeño del habla que los pacientes adultos con implante coclear con mayor activación

cortical en córtex temporales en respuesta a estímulos visuales. Estos resultados han sido corroborados por Buckley y Tobey (2010)¹¹⁴, que encontraron una correlación entre la fuerza de la activación cortical en respuesta a los estímulos visuales en la corteza temporal derecha y las puntuaciones de percepción deficiente en el habla en adultos con implante coclear. De manera similar, Giraud y Lee (2007)⁸³ demostraron que los niños con sordera congénita que mostraron una activación mayor de la normal en áreas visuales en el PET mostraron malos resultados después de la implantación coclear.

Además del reclutamiento transversal de áreas auditivas por los sistemas somatosensoriales y visuales, existe evidencia de "reencaminamiento" de la información auditiva introducida fuera de la corteza auditiva a áreas corticales multimodales en niños



(Fuente: Gilley PM, Sharma A, Dorman MF. Cortical reorganization in children with cochlear implants. *Brain Res.* 2008; 1239:56–65.)

implantados a partir de los 7 años de edad. Gilley et al (2008)⁸² registraron respuestas corticales a la estimulación auditiva para niños menores de 3,5 años de edad que recibieron implantes cocleares y mayores de 3,5 años de edad. Los niños implantados menores de 3,5 años de edad demostraron una activación cortical auditiva relegada a la corteza temporal (área cortical auditiva), mientras que los niños implantados después de 3,5 años mostraron una mayor respuesta cortical en la región parietal, un área involucrada en el procesamiento multisensorial o multimodal (Figura 14). Este hallazgo sugiere que la reorganización intermodal parece hacer que la corteza auditiva de orden superior no esté disponible para el procesamiento auditivo, lo que probablemente afecte a la adquisición del lenguaje oral en los niños implantados tardíamente.

Como sugieren los estudios mencionados, la corteza auditiva de orden superior parece ser reclutada por modalidades visuales y somatosensoriales en la sordera infantil⁹⁴. Además, como se ha expuesto anteriormente, la plasticidad intermodal parece ser una plasticidad compensatoria que, al mismo tiempo, puede afectar negativamente a la capacidad de procesamiento auditivo tras la introducción del sonido (por ejemplo, un implante coclear). Por otra parte, está aceptado que existe una edad límite a partir de la cual la rehabilitación auditiva no permite la adquisición del lenguaje hablado debido a estos fenómenos de reorganización de la corteza cerebral^{53,115,116}.

1.4.3. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA.

El período de tiempo «crítico» es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y la audición. Éstas no madurarán de forma adecuada si se mantiene la privación sensorial^{27,117}; ya que la percepción sensorial es determinante para el desarrollo neurológico. La audición empieza antes del nacimiento y la respuesta a la estimulación vibroacústica se ha utilizado como medida de bienestar fetal¹¹⁸. Existen estudios que demuestran respuestas significativas en movimientos fetales y variaciones en la monitorización cardiotocográfica del feto a término con dicha estimulación¹¹⁹. La maduración (sinaptogénesis y mielogénesis) de la vía auditiva pretalámica se completa al final del primer año y la postalámica al final del tercer año¹²⁰.

Existen diferentes estudios sobre las consecuencias de la privación auditiva en animales. Uno de ellos es el que realizó Tees, quien observó que las ratas que fueron sometidas a una privación auditiva después del nacimiento, posteriormente necesitaron más tiempo para discriminar entre los diferentes patrones auditivos y las discriminaciones fueron más pobres que en el grupo de las ratas que no habían tenido dicha privación sensorial. Por tanto comprobó que en estos animales la privación auditiva dañaba el desarrollo de la agudeza auditiva y que la capacidad de las ratas para procesar patrones auditivos depende en cierta medida de la entrada sensorial¹²¹.

En los seres humanos el efecto más evidente de la hipoacusia congénita es la interrupción en la adquisición del lenguaje verbal¹²²⁻¹²⁴. Esto fue demostrado en un estudio realizado por Needleman, quien examinó el habla y el desarrollo del lenguaje entre la edad de 3 y 8 años en un pequeño grupo de niños en quienes la otitis media había sido documentada antes de los 18 meses de vida y hubiese persistido al menos hasta los dos años. Se encontró

que los niños que habían tenido otitis media tenían significativamente peores resultados en la articulación de palabras, construcción de frases y, por tanto, en el lenguaje verbal¹²⁵.

Esto hace que cuando la hipoacusia se produce en este periodo crítico del desarrollo, las habilidades lingüísticas retardadas que se producen, se manifiestan con posteriores consecuencias en la alfabetización, el desarrollo educativo, académico y social^{126,127}. Además contribuye en las etapas iniciales de desarrollo perceptual y cognitivo del niño^{128,129}; ya que además de proporcionar una base importante para el desarrollo del lenguaje hablado, el oído juega un papel importante en el desarrollo de las capacidades cognitivas en dominios como la atención, el aprendizaje y la memoria¹³⁰; como ya se mostró desde el año 1979 en un estudio realizado por Rapin en el que se objetivó que los niños con hipoacusias conductivas por otitis media presentan déficit cognitivo como una consecuencia directa o indirecta de las pobres habilidades lingüísticas que se producen como consecuencia de su privación auditiva¹³¹.

Por tanto, en primer lugar, se ha demostrado que muchos niños con hipoacusia presentan un mayor riesgo de dificultades académicas y de tener peores resultados en la escuela primaria y secundaria¹³²⁻¹³⁶. Esto se refleja en puntuaciones de logro académico más bajas¹³⁷, así como menores niveles de logro educativo¹³⁸⁻¹⁴¹. Incluso se ha encontrado que dichos niveles se afectan negativamente por una hipoacusia leve^{138,142-144}. Esto se puede observar en un estudio realizado por Dammeyer et al (2014), en el que demostró que se produce un retraso en el desarrollo de las habilidades de alfabetización de los estudiantes hipoacúsicos. Este retraso no podía explicarse en sí mismo por el grado de hipoacusia en los estudiantes con deficiencia auditiva, sino que estaba en mayor medida asociado con el nivel de sus habilidades del lenguaje, independientemente de que sea lenguaje oral o de signos. Aquellos con buenas habilidades del lenguaje hablado o de signos eran mucho menos propensos a experimentar retrasos en la alfabetización en comparación con aquellos con habilidades deficientes del lenguaje¹⁴⁵.

En general, se han proporcionado dos explicaciones para delinear la asociación entre la sordera en la primera infancia y las dificultades académicas desarrolladas posteriormente¹⁴⁶. La primera es una explicación biomédica, que se centra en el factor médico y genético asociado con hipoacusia y comorbilidades de aprendizaje¹⁴⁷. La segunda explicación es multifactorial e implica el efecto indirecto de factores psicológicos y sociales. En gran medida, el enfoque se ha centrado en el creciente impacto del retraso en el lenguaje infantil. El deterioro de la audición de la primera infancia aumenta el riesgo de retraso en el desarrollo del lenguaje, que a su vez afectan a las habilidades de lectura y escritura^{145,148}. Por tanto, el

retraso del lenguaje hablado, tanto en términos de producción como de comprensión, también ha sido señalado como una explicación para presentar posteriormente dificultades académicas^{133,149}.

Por otra parte, como se ha mencionado anteriormente, la capacidad de oír afecta al desarrollo de la comunicación y las habilidades conductuales y, a su vez, influye en el desarrollo social. La investigación ha demostrado, que los niños con hipoacusia están en mayor riesgo de presentar dificultades sociales y de comportamiento^{132,149}. Por consiguiente, tiene repercusión negativa sobre la competencia social, que es una construcción amplia y refleja de la capacidad del niño para interactuar eficazmente con los que se encuentran en su medio ambiente, tales como compañeros, miembros de la familia y otros adultos¹⁵⁰. También incluye la capacidad de expresar emociones de manera adecuada y mostrar autocontrol¹⁵¹, que es fundamental para la formación y el mantenimiento de relaciones positivas¹⁵². Por ello, este campo también se ve influenciado negativamente por el déficit de lenguaje y, por tanto, las interacciones sociales que juegan un papel importante en su desarrollo emocional y conductual¹⁵³.

Las asociaciones entre hipoacusia y problemas posteriores de comportamiento también han sido investigadas desde perspectivas multifactoriales y biomédicas. Algunos investigadores han hecho hincapié en los retrasos en el lenguaje como la principal explicación para el aumento del nivel de problemas de comportamiento entre los niños con hipoacusia y han demostrado que los problemas de comportamiento disminuyen al mismo nivel que para los niños sin hipoacusia si sus habilidades de lenguaje son buenas^{154,155}. Pero desde una perspectiva multifactorial, parece que no es sólo el efecto directo de la discapacidad auditiva por sí misma, sino también el efecto mediador indirecto del desarrollo del lenguaje que puede explicar los resultados sociales y cognitivos del desarrollo¹⁴⁹. El desarrollo de estas habilidades cognitivas de los niños se produce a través de una serie de experiencias sensoriales primarias, visuales, táctiles, auditivas y las interacciones con el medio que los rodean¹⁵⁶. Los niños que se desarrollan de forma normal reciben información sensorial multimodal a través de los ambientes de aprendizaje en los que se encuentran. En los bebés con pérdida auditiva, el componente auditivo de procesamiento multimodal puede verse seriamente comprometido o incluso ausente en el caso de hipoacusia severa o profunda¹²⁹.

Hay que tener en cuenta que el desarrollo psicosocial ha sido calificado como una de las áreas de mayor preocupación por los padres de niños sordos o con problemas de audición¹⁵⁷. Tanto Barker et al (2009)¹⁵⁸ como Stevenson et al (2010)¹⁵⁵ encontraron que una

vez que las habilidades de lenguaje receptivo y expresivo fueron controladas, no hubo diferencias entre los niños sordos y los controles de audición normal en cuanto a los problemas emocionales, sociales o de comportamiento. Además concluyeron que el lenguaje es una herramienta social que es necesaria para proporcionar oportunidades de interactuar con los demás, pero también ayuda al desarrollo del control emocional y del comportamiento. Una revisión reciente informó que el factor crucial relacionado con las interacciones sociales para los niños sordos no es la pérdida auditiva o la capacidad lingüística *per se*, sino la competencia en la comunicación¹⁵⁹. Los estudios han mostrado que los niños sordos difieren de los compañeros con audición normal en cuanto a su interacción y habilidades de comunicación como la atención conjunta, improvisación en la conversación, solicitudes de aclaración, contacto visual y gesto e interpretación de la entonación o insinuación¹⁶⁰⁻¹⁶². Además se ha demostrado que los niños con hipoacusia tienen más dificultades en situaciones grupales o entornos ruidosos, en comparación con las interacciones uno a uno, que algunos investigadores han acuñado como "sordera social"¹⁶³.

Dentro de los problemas de salud mental derivados de presentar hipoacusia existe una amplia gama que va desde el más leve trastorno emocional y dificultades de conducta hasta los trastornos generalizados del desarrollo¹⁴⁷. Existe un metaanálisis en el que se concluyó que los niños y adolescentes con hipoacusia tienen dificultades emocionales y de comportamiento, medidas por el Cuestionario SDQ (*Strengths and difficulties questionnaire*)¹⁶⁴, de un cuarto a un tercio de una desviación estándar más alta que los niños sin hipoacusia¹⁶⁵. Además, la mayoría de la literatura ha informado que, aunque no son inevitables, los niños sordos presentan tasas más altas de problemas psicosociales, como trastornos de internalización (por ejemplo, ansiedad y depresión) y de externalización (por ejemplo, hiperactividad y conducta) comparados con los niños con audición¹⁶⁶. Los problemas de salud mental en los niños con hipoacusia tienen una prevalencia estimada entre 20 y 40%^{146,167}. En el caso de niños con hipoacusia severa o profunda los estudios epidemiológicos muestran que tienen de 1,5 a 3 veces más posibilidades de presentar trastornos psiquiátricos graves¹⁶⁸.

También está comúnmente aceptado que el desarrollo motor es más lento, en términos de coordinación y velocidad de movimiento, con un retraso en el desarrollo de secuencias motoras complejas y del equilibrio¹⁶⁹.

Además existen estudios en los que se refleja que la pérdida de audición en los niños conlleva una disminución en la calidad de vida que se detecta en distintos dominios del

cuestionario PedsQL (*Pediatric Quality of Life Inventory*) - actividades escolares e interacciones sociales¹⁷⁰.

Existe una creciente evidencia que muestra un efecto positivo de la intervención temprana para el desarrollo del lenguaje¹⁷¹. Es probable que esto a su vez esté asociado con un mejor desarrollo psicosocial. A modo de ejemplo, Yoshinaga-Itano y Apuzzo¹⁷² encontraron que los niños sordos, menores de 5 años, identificados a través de programas de detección auditiva neonatal tenían mejores resultados en el lenguaje y en el desarrollo social según el *Child Development Inventory* (CDI) que los que fueron identificados más tarde. Laugen et al¹⁷³ descubrieron que una edad más temprana en la identificación predijo significativamente un mejor funcionamiento psicosocial en niños sordos de 4 años de edad, mientras que el grado de pérdida auditiva y el nivel de vocabulario no estaban relacionados. Del mismo modo, hay estudios que han mostrado correlaciones negativas significativas entre la edad de ajuste de la prótesis auditiva y varios índices psicosociales, incluyendo la calidad de vida¹⁷⁴ y la competencia social¹⁵².

Los resultados mostraron que para los niños sordos, aquellos con mayor capacidad cognitiva no verbal, sin discapacidades adicionales y mayor capacidad de comunicación lingüística y funcional, tenían mejores resultados psicosociales globales. El desarrollo de intervenciones a medida para los niños sordos en riesgo de disfunción psicosocial, apoya la afirmación general de que el desarrollo de una buena comunicación lingüística y funcional es necesario para desarrollar habilidades psicosociales sólidas¹⁷⁵.

Todos estos efectos son probablemente dependientes no sólo de la magnitud y la duración de la discapacidad auditiva, sino también de muchos otros factores intrínsecos (genéticos) y extrínsecos (ambientales)⁵.

1.4.4. CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA EN FUNCIÓN DE SU TIPO¹⁵

En cuanto a la localización, las hipoacusias de conducción o transmisión tienen un pronóstico favorable, con escasa repercusión sobre el lenguaje, siempre que se realice un abordaje adecuado en tiempo y forma desde el punto de vista farmacológico, quirúrgico y/o audioprotésico.

Por otra parte, en el caso de las pérdidas auditivas neurosensoriales prelocutivas, existen grandes diferencias en función del grado de la hipoacusia:

- **Leves (20-40 dB):** en este caso los niños son capaces de oír todo, pero sólo comprenden parte de lo que oyen, por lo que esto puede derivar en que aparezcan problemas de atención en clase y dificultad de comunicación en conversaciones en grupos, en ambientes ruidosos,... Es frecuente que aparezcan dislalias, por insuficiente discriminación de ciertos rasgos fonéticos, y retraso general del lenguaje y del habla. Las hipoacusias de grado leve muchas veces pasan desapercibidas a la familia y, por ello, pueden repercutir en el rendimiento escolar.
- **Moderadas (41-70 dB):** Aparece lenguaje espontáneo pero con retraso y muchas dificultades fonoarticulatorias. En estos casos, presentan importantes dificultades en la comprensión de las conversaciones en ambientes ruidosos o cuando existen múltiples interlocutores. Necesitan apoyarse en la lectura labial.
- **Severas (71-90 dB):** la audición residual no es funcional por sí sola para lograr un desarrollo del lenguaje de forma espontánea. Sólo son capaces de discriminar sonidos del entorno frente a sonidos del habla. Por lo que su aprendizaje resulta difícil, lento y, en ocasiones, muy limitado.
- **Profundas (91-110 dB):** Toda la comprensión verbal del niño depende de la lectura labial y como consecuencia la adquisición del lenguaje oral es difícil.

Las consecuencias de la sordera en un niño sobre el desarrollo lingüístico y comunicativo dependen del momento de aparición de la pérdida auditiva, del tipo y el grado de la misma. También condicionarán la orientación y el tratamiento audioprotésico y rehabilitador necesarios en cada caso con el objetivo de que pueda desarrollar con mayor facilidad y de manera más natural todas sus capacidades y habilidades cognitivas, comunicativas y lingüísticas, y conseguir mejores resultados académicos y laborales.

1.5. INCIDENCIA Y PREVALENCIA DE HIPOACUSIA EN NIÑOS.

La pérdida de audición en los niños es el trastorno sensitivo congénito más frecuente¹⁷⁶. Su incidencia al momento del nacimiento es muy superior a la de otras enfermedades congénitas¹⁷⁷, incluyendo las enfermedades metabólicas para las que se hace cribado de forma rutinaria en las primeras horas de vida, tales como hipotiroidismo y fenilcetonuria^{177,178}. Dicha incidencia estimada es de 1 - 3 casos por cada 1000 recién nacidos vivos^{179,180}, sin embargo en aquellos con factores de riesgo perinatales, este valor podría

aumentar de 10 a 50 veces¹⁸¹. En España esto supone unos 1.900 niños al año¹⁵, en donde más del 95% nacen en el seno de familias cuyos padres son oyentes¹⁸².

1.6. FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.

Desde 1972, el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) ha identificado indicadores de riesgo específico que con frecuencia se asocian con la hipoacusia infantil con el fin de detectar a los recién nacidos que tenían una gran probabilidad de presentar una hipoacusia. Los primeros que fueron establecidos, en dicho año, fueron los cinco siguientes¹⁸³:

1. Antecedentes familiares de sordera.
2. Infección congénita de las agrupadas en el término TORCH (toxoplasmosis, rubéola, sífilis, citomegalovirus [CMV], herpes).
3. Hiperbilirrubinemia.
4. Malformación craneofacial.
5. Peso al nacimiento inferior a 1.500 gramos.

Posteriormente en 1982 se añadieron otros dos indicadores de riesgo:

1. Meningitis bacteriana.
2. Asfixia perinatal.

Además se estableció la necesidad de seguir y vigilar a ciertos niños por su mayor probabilidad de presentar una hipoacusia de desarrollo tardío, para ello se definieron tres indicadores:

1. Antecedentes familiares de hipoacusia.
2. Enfermedades neurodegenerativas.
3. Infección intrauterina.

Más tarde, en 1990 y 1994 se produjeron nuevas modificaciones y adiciones a la lista de indicadores de riesgo, que fueron divididos en dos categorías: aquellos presentes durante el periodo neonatal y aquellos otros que aparecen más tarde como resultado de ciertas enfermedades o iatrogenia durante el tratamiento de un niño. Además se agruparon en función de la edad de presentación en tres grupos: a) neonatos hasta los 28 días de edad, con el objetivo de identificar aquellos que deben ser cribados como de mayor riesgo en los ámbitos donde existe un cribado universal; b) niños desde los 29 días de edad hasta los 2 años, con el fin de realizar un recribado cuando aparecen ciertos indicadores de riesgo; c) niños desde los

29 días de edad hasta los 3 años, con el objetivo de identificar aquellos que tienen un mayor riesgo de desarrollar hipoacusia progresiva o de desarrollo diferido. Dichos indicadores de riesgo son los siguientes^{184,185}:

a) Indicadores para su uso desde el nacimiento hasta los 28 días de edad, cuando el cribado universal no está disponible:

1. Historia familiar de sordera infantil hereditaria.
2. Infección intrauterina (infecciones agrupadas como TORCH).
3. Malformaciones craneofaciales, incluyendo las del pabellón auricular y el conducto auditivo externo.
4. El peso al nacer inferior a 1.500 gramos.
5. Hiperbilirrubinemia en un nivel sérico que exija exanguinotransfusión.
6. Medicamentos ototóxicos, que incluyan pero no se limiten a los aminoglucósidos, utilizados en múltiples cursos o en combinación con diuréticos de asa.
7. Meningitis bacteriana.
8. Puntuación de Apgar de 0-4 en el primer minuto o 0-6 a los 5 minutos.
9. Ventilación mecánica durante 5 días o más.
10. Estigmas u otros hallazgos asociados a síndromes que incluyen una hipoacusia neurosensorial y / o conductiva.

b) Indicadores para su uso entre los 29 días y los 2 años de edad, cuando ciertas condiciones médicas desarrolladas hagan necesario el recribado.

1. Preocupación de los padres o cuidadores para la audición o retraso del desarrollo del habla y el lenguaje.
2. Meningitis bacteriana y otras infecciones asociadas con hipoacusia neurosensorial.
3. Traumatismo craneoencefálico con pérdida de la conciencia o fractura de cráneo.
4. Estigmas u otros hallazgos asociados a síndromes que incluyen una hipoacusia neurosensorial y / o conductiva.
5. Medicamentos ototóxicos que incluyan pero que no se limiten a los aminoglucósidos, utilizados en múltiples cursos o en combinación con diuréticos de asa.
6. Otitis media recurrente o persistente, con derrame seroso durante más de 3 meses.

- c) *Indicadores para su uso entre los 29 días y los 3 años de edad, cuando está indicada la vigilancia periódica de la audición.*

Algunos niños desarrollan una hipoacusia diferida aun cuando hayan superado el cribado. Precisan monitorización de su audición a intervalos semestrales hasta los 3 años y después a demanda.

Indicadores asociados a la pérdida auditiva neurosensorial de aparición tardía incluyen:

1. Historia familiar de sordera infantil hereditaria.
2. Infección intrauterina (como las agrupadas en el conocido TORCH).
3. Enfermedades neurodegenerativas, como neurofibromatosis tipo II y otras.

- d) *Los indicadores de hipoacusia conductiva diferida son:*

1. Otitis media serosa recurrente o persistente.
2. Malformaciones anatómicas u otras anomalías que afecten a la trompa de Eustaquio.
3. Enfermedades neurodegenerativas.

En el año 2000 se introdujeron nuevos cambios, entre los que se incluyó la desaparición de algunos indicadores con respecto a la lista de 1994. La lista definitiva de indicadores de riesgo fue la siguiente¹⁸⁶:

- a) *Indicadores desde el nacimiento hasta los 28 días de edad:*

1. Ingreso de 48 horas o más en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN).
2. Estigmas o hallazgos asociados a un síndrome que incluya la hipoacusia neurosensorial.
3. Historia familiar de hipoacusia neurosensorial infantil permanente.
4. Malformaciones craneofaciales incluidas aquellas que afectan al pabellón auricular y el conducto auditivo externo.
5. Infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasmosis o rubéola).

- b) *Indicadores entre los 29 días de edad y hasta los 2 años:*

1. Sospechas de los padres o cuidadores.
2. Historia familiar de hipoacusia.
3. Estigmas o hallazgos asociados a síndromes que incluyen sordera.

4. Infecciones posnatales asociadas a hipoacusia neurosensorial como la meningitis.
5. Infecciones intrauterinas (TORCH).
6. Indicadores neonatales (hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión, hipertensión pulmonar persistente del neonato con ventilación mecánica, y el uso de la oxigenación extracorpórea de membrana).
7. Traumatismo craneoencefálico.
8. Otitis media recurrente o persistente, con contenido seroso durante 3 meses o más.

En el año 2007, el JCIH modificó nuevamente la lista de indicadores proponiendo una única lista, dado que los indicadores asociados con la hipoacusia congénita o neonatal y los asociados con la hipoacusia progresiva o de desarrollo tardío se solapan significativamente. A continuación se exponen los 11 indicadores de riesgo recomendados en el 2007, que son los que actualmente recomienda la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (CODEPEH), de los cuales los que están señalados con asterisco (*) son los que poseen una mayor probabilidad de asociarse con una hipoacusia¹⁸¹.

1. Sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del habla, del lenguaje.
2. Historia familiar de hipoacusia infantil permanente*.
3. Todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCIN mayor de 5 días, incluyendo cualquiera de lo siguiente: oxigenación extracorpórea*, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además, independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión.
4. Infecciones intrauterinas del grupo TORCH (CMV*, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis).
5. Anomalías craneofaciales incluyendo las del pabellón auricular, conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal.
6. Hallazgos físicos como un mechón de pelo blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluye una sordera neurosensorial o transmisiva permanente.
7. Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, como la neurofibromatosis*, osteopetrosis y el síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell and Large-Nielson.

8. Enfermedades neurodegenerativas* como el síndrome de Hunter, neuropatías sensorimotoras como la ataxia de Friedrich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
9. Infecciones posnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial, incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus varicela y herpes)*.
10. Traumatismo craneoencefálico, especialmente de base de cráneo o fractura del hueso temporal que requiere hospitalización.
11. Quimioterapia*.

Los indicadores de riesgo de hipoacusia están siendo constantemente redefinidos por el JCIH con el fin de adaptarse a los nuevos datos que aparecen en la literatura médica. Es importante tener en cuenta que no se deben considerar con la misma importancia relativa, ya que la situación en los diferentes países y periodos de tiempo puede variar considerablemente. Por ejemplo, un país en desarrollo puede utilizar más fármacos ototóxicos, sin evaluar los niveles del fármaco en sangre debido a la falta de recursos, mientras que otro país desarrollado puede no utilizar esos fármacos. Por el contrario, los recién nacidos que podrían haber muerto como consecuencia de una severa prematuridad y complicaciones en el nacimiento en un centro remoto con un equipo y fondos limitados podrían haber sobrevivido en una unidad de cuidados intensivos neonatales. Por tanto, se debe reevaluar de forma constante la importancia relativa de los indicadores de riesgo con el objetivo de modificar las listas de acuerdo con la práctica clínica¹⁸⁷.

Si se analiza el indicador de **hipoxia-isquemia perinatal aguda**, definido por la puntuación Apgar, se observa que fue excluido definitivamente en el año 2000 debido a que la literatura médica pone en cuestión la puntuación de Apgar al primer minuto por su inconsistencia y por tanto su falta de fiabilidad como marcador de asfixia neonatal y de hipoacusia¹⁸⁸, ya que existen estudios en el que se observa que una puntuación anormal del Apgar al minuto se asoció más frecuentemente con el grupo normoyente que con el grupo afectado por hipoacusia^{189,190}. Además en otro estudio se concluyó que la puntuación de Apgar se debe analizar en asociación con otros signos neurológicos y de comportamiento, dado que el test está sujeto a una interpretación subjetiva, con lo que puede no estar reflejando con exactitud lo que se asume¹⁹¹. Sin embargo, hay otros estudios en los que se asoció una baja puntuación del Apgar con la presencia de hipoacusia neurosensorial, particularmente cuando era medida a los 5 minutos después del nacimiento^{192,193}. Por lo tanto, se necesitan más estudios para aclarar la duración de la asfixia, las características de los déficits de audición

relacionados con la puntuación de Apgar y la asfixia al nacimiento, y el papel de la prematuridad, lo que parece ser un factor de confusión¹⁹⁴.

En cuanto a la **hiperbilirrubinemia**, es uno de los mayores problemas que aparecen en el periodo neonatal, sobre todo en aquellos niños que presentan otros factores de riesgo. Sus secuelas incluyen déficits neurológicos como el Kernicterus, que se caracteriza por encefalopatía generalizada e hipoacusia neurosensorial¹⁹⁵. La causa más frecuente de hiperbilirrubinemia neonatal es la incompatibilidad del factor Rh materno-fetal, pero existen otras como son la incompatibilidad sanguínea ABO, el déficit de la enzima glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, la esferocitosis hereditaria y la inmadurez hepática¹⁹⁶. La ictericia severa que precisa exanguinotransfusión se ha convertido en una situación relativamente rara en la actualidad; sin embargo, la hiperbilirrubinemia moderada se observa en aproximadamente el 60 % de los neonatos a término y en el 80 % de los neonatos pretérmino durante la primera semana de vida debido a una menor vida media de los glóbulos rojos de la sangre y a la inmadurez de la función hepática¹⁹⁷. La afectación neurosensorial aparece como resultado del aumento de la bilirrubina indirecta en sangre, pero no tiene una relación proporcional con los niveles que alcanza, por lo que se pueden ver casos con afectación y 8 mg/dl de bilirrubina y casos normales con 25 mg/dl. Este efecto puede deberse a la interrelación con otros factores de riesgo presentes en el neonato que pueden potenciar el efecto de la hiperbilirrubinemia (prematuridad, bajo peso al nacer, hipoxia, acidosis metabólica o infecciones perinatales)¹⁹⁸, al incrementar la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y la membrana celular a la bilirrubina¹⁹⁹. En estos pacientes los niveles de bilirrubina superiores a 14 mg/dl representan un riesgo de hipoacusia en el 30% de los casos¹⁹⁸.

El indicador "**peso menor de 1.500 gr al nacimiento**" fue excluido de las listas en el año 2000. El peso al nacer es un indicador de maduración biológica del cual depende la salud del recién nacido y su posterior evolución²⁰⁰. Si se considera este indicador de forma aislada, existen estudios que han seguido poblaciones de niños con bajo peso al nacimiento que han demostrado tasas de prevalencia y riesgo relativo de padecer una hipoacusia inversamente proporcionales al peso cuantificado al nacimiento²⁰¹. Varios autores coinciden en que el nacer con < 1500 gr es uno de los factores que con más frecuencia están presentes entre los recién nacidos con diagnóstico de hipoacusia^{188,202}. Sin embargo, varios estudios concluyen que la combinación de factores de riesgo y el estado general de los recién nacidos influyen más que solamente el bajo peso al nacer en el desarrollo de hipoacusia neurosensorial^{203,204}, sobre todo si se asocia con otros trastornos que son frecuentes en la población de neonatos que precisan

ingresos superiores a los 5 días en UCIN^{201,202}, entre ellos la ventilación asistida, la administración de fármacos ototóxicos o la hiperbilirrubinemia²⁰⁵. Una de las relaciones más estudiadas ha sido la del bajo peso al nacimiento y la prematuridad. El 67% de los niños que nacen con bajo peso son prematuros²⁰⁰. Tanto el gran prematuro (> 32 semanas de gestación) como el recién nacido con muy bajo peso al nacer (> 1500 gr) son un grupo de mayor vulnerabilidad que gracias a los adelantos tecnológicos ha conseguido aumentar su supervivencia pero a expensas de mayor morbilidad con la consiguiente posibilidad de secuelas a nivel auditivo²⁰⁶. Por tanto, como el muy bajo peso al nacer y la prematuridad a menudo son concomitantes, resulta difícil separarlos completamente y se ha observado una incidencia más alta de hipoacusia en aquellos niños prematuros, en comparación con los niños nacidos a término^{202,207}. La frecuencia de hipoacusia en estos niños se sitúa en torno al 5 %²⁰⁷, similar a otras series²⁰⁸.

Por otra parte, ***“todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCIN mayor de 5 días, incluyendo cualquiera de lo siguiente: oxigenación extracorpórea*, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además, independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión”*** es un indicador de riesgo que en el año 2007 se introdujo realizando un importante cambio en el que se establece ahora un ingreso mayor de 5 días en la UCIN cuando antes se consideraba mayor de 48 horas, al haber constatado que estancias menores de 5 días no se asocian con un mayor riesgo de hipoacusia¹⁸⁸. Aunque este indicador de riesgo no es específico y no sugiere una base fisiopatológica por la cual este factor se asocia a hipoacusia, sí que da respuesta al hecho de que existe una clara asociación de la hipoacusia neurosensorial con problemas acontecidos alrededor del momento del nacimiento²⁰⁹. Este indicador de riesgo está sustentado en la observación de que el 52% de los neonatos ingresados en una UCIN son dados de alta en los primeros 5 días de vida y tienen muy poca probabilidad de tener un indicador de riesgo identificable¹⁸¹. En un estudio realizado por Mencher (1999) se halló una combinación de encefalopatía hipóxico-isquémica, convulsiones, daño orgánico asociado y un crecimiento intrauterino retardado, como un sólido marcador de riesgo de padecer hipoacusia. Observaciones como éstas no pasarían desapercibidas, dado que los neonatos con este tipo de enfermedad superan los 5 días de ingreso en una UCIN¹⁸⁹.

Otras ventajas de este indicador de riesgo es que incluye también otros factores adversos que son propios de la estancia en una UCIN como puede ser el ruido del ambiente de esas unidades que puede llegar a exponer a los niños a niveles de ruido entre 45 y 135

decibelios (dB), sobrepasando el nivel máximo de 58 dB recomendado²¹⁰, durante largos periodos de tiempo²¹¹. Este hecho tiene una acción sinérgica con la administración de aminoglucósidos para producir daño auditivo²¹².

Este indicador abarca múltiples condiciones y tratamientos y, por lo tanto, no siempre son representativas de la situación de salud compleja y variable de los recién nacidos hospitalizados en la UCIN. Por otra parte, este indicador es considerado insuficiente por los modelos estadísticos multivariantes²¹³.

La terapia con oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) consiste en un bypass prolongado de soporte vital del paciente con un fallo respiratorio o cardiopulmonar agudo y reversible, permitiendo a los pulmones recuperarse y evitando además el barotrauma y la toxicidad del oxígeno. Permite una tasa de supervivencia del 78% de los niños, sin embargo, tiene altas tasas de trastornos del desarrollo neurológico, incluyendo la hipoacusia. La incidencia de pérdida auditiva neurosensorial entre los niños que han recibido ECMO varía ampliamente entre los estudios, pero es más alta que en la población pediátrica general²¹⁴. El 26% presentan una hipoacusia inmediata o de desarrollo tardío, pero ambas de carácter progresivo en un 72% de los casos. La hipoacusia suele ser bilateral y simétrica, con una severidad que va desde formas leves hasta sorderas profundas. De los niños con una primera valoración audiológica normal, se estima que la mitad desarrollarán una hipoacusia diferida; por ello se recomienda monitorizar audiológicamente a estos niños²¹⁴, ya que la hipoacusia puede ser de aparición tardía o progresiva^{214,215}.

Los recién nacidos ingresados en la UCIN pueden recibir soporte ventilatorio con ventilación endotraqueal o nasal con presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP). La prevalencia de la pérdida auditiva no difiere significativamente entre la ventilación mecánica y CPAP²¹⁶. Los análisis multivariantes realizados exclusivamente en neonatos prematuros indican que la ventilación asistida con duración >5 días es un factor de riesgo independiente para la pérdida de la audición y el riesgo de que las pruebas de detección de la audición fallen²¹⁶. Sin embargo, un estudio de recién nacidos ingresados en la UCIN mostró que no hubo asociación significativa entre la pérdida de la audición y la ventilación asistida endotraqueal o CPAP después de ajustar por las características de los bebés y los procedimientos médicos especializados²¹⁷. El análisis univariado de los diferentes estudios de recién nacidos ingresados en la UCIN no mostró ninguna asociación significativa entre la pérdida de la audición y la ventilación asistida con independencia de la duración del

tratamiento. Por lo tanto, la evidencia actual indica que la ventilación asistida no es, obviamente, un factor de riesgo para la pérdida neonatal auditiva²¹⁸.

En cuanto a los **fármacos ototóxicos**, específicamente aminoglucósidos y diuréticos de asa; su asociación con la pérdida de audición es inconsistente entre los estudios. La mayoría de los estudios mostraron una asociación significativa con la duración del tratamiento, la dosis total, o de pico o concentraciones séricas mínimas^{219,220}, mientras que otros señalaron ototoxicidad de los aminoglucósidos²¹⁹, en particular sobre las frecuencias altas de la audición²²¹. En algunos individuos, la predisposición genética (es decir, una mutación específica del ADN mitocondrial) se asocia con la pérdida de audición neurosensorial inducida por aminoglucósidos y no sindrómica, haciéndolos particularmente vulnerables a la toxicidad por estos fármacos²²². La asociación entre los diuréticos de asa administrados a los recién nacidos y la pérdida auditiva es también incompatible. Sin embargo, su uso en combinación con otros tratamientos (por ejemplo, aminoglucósidos) parece estar asociado con pérdida de audición neurosensorial²¹⁹.

“Antecedentes familiares de sordera infantil hereditaria y neuropatía auditiva”. Por etiología, la mitad de los neonatos con una hipoacusia neurosensorial congénita la han heredado. En la mayoría de los casos ambos padres presentan una audición normal y por un mecanismo de herencia autosómico recesiva tienen un niño con una hipoacusia neurosensorial no sindrómica (75-80% de los casos). Otras posibilidades son la herencia autosómica dominante (20%), la ligada al cromosoma X (2-5%) y la mitocondrial (1%). La hipoacusia neurosensorial causada por variantes alélicas del GJB2 se explica por la función alterada de la proteína que codifican, la conexina 26²²³. La mutación Q829X en el gen de la otoferlina (OTOF) es la tercera mutación más frecuente responsable de hipoacusia prelocutiva en la población española, después de la mutación 35delG en el gen de la conexina 26 y de la delección que trunca el gen de la conexina 30. Este defecto genético es causa de una neuropatía auditiva no sindrómica de herencia recesiva por lo que en los casos afectados se puede comprobar la indemnidad de la función de las células ciliadas externas en el contexto de una hipoacusia neurosensorial. Este hecho hace que se pueda encontrar un neonato con otoemisiones acústicas presentes con normalidad y, sin embargo, presentar una hipoacusia más o menos importante compatible con la entidad “neuropatía auditiva disincrónica”²²⁴.

La verdadera validez de este factor aún no se ha podido demostrar claramente ya que los estudios no han podido aislar la historia familiar de otros factores de riesgo adicionales de confusión; como se ha señalado por Cone-Wesson et al (2000) en su estudio comparativo de

los datos de recién nacidos con audición normal con los datos de recién nacidos con hipoacusia, muchos sujetos tenían más de un factor de riesgo de pérdida auditiva pediátrica. Ellos informaron que, aunque el 26,7% de los niños con pérdida de audición permanente tenían una historia familiar de pérdida auditiva pediátrica, este factor de riesgo también estuvo presente en el 6,8% de los bebés con audición normal en el momento de la evaluación²²⁵. Sutton y Rowe (1997) en su estudio calcularon una prevalencia similar de la historia familiar en niños con sordera congénita de 26,2%²²⁶. Otro estudio realizado por Ohl et al (2009) encontraron una relación estadísticamente significativa entre la historia familiar y la pérdida de audición congénita (p-valor de p 0,03)²⁰⁴. Sin embargo, una vez más, todos estos autores refieren que la historia familiar no se examinó como un factor de riesgo único²²⁷.

Además, también se ha puesto de manifiesto que, si bien se debe vigilar un gran número de niños para identificar a los pocos con hipoacusia neurosensorial postnatal, una vez detectada, una gran proporción de ellas tendrá la historia familiar como un factor de riesgo único. En otras palabras, a pesar de la alta prevalencia, una vigilancia específica de los niños con historia familiar como un factor de riesgo único presenta un rendimiento bajo²²⁷. Sin embargo, el conocimiento que existe relacionado con la genética sugiere la historia familiar como un factor de riesgo potencial de hipoacusia en los lactantes²²⁸, en particular, fue demostrada recientemente la pérdida de audición después del parto²²⁷.

Por otra parte, en la literatura, también se ha analizado la relación entre la historia familiar de hipoacusia con la consanguinidad, demostrando claramente que el grado de consanguinidad de los padres está significativa y directamente asociado con la prevalencia de la hipoacusia en los niños^{229,230}.

Existen estudios en los que no se encontró una relación entre la historia familiar y la pérdida de audición congénita, aunque en algunos casos puede verse influenciado por la población de estudio^{231,232}.

En cualquier caso, una historia familiar de pérdida auditiva pediátrica todavía se considera un factor de riesgo tanto para la pérdida de audición congénita como para la postnatal¹⁸¹.

Las **infecciones intraútero** agrupadas en el término TORCH son la toxoplasmosis, rubéola, CMV, herpes y la sífilis. Causan una hipoacusia neurosensorial adquirida prenatal por la transmisión transplacentaria desde la madre al feto, dando lugar a hipoacusias presentes al nacimiento o bien de desarrollo tardío o progresivo. La incidencia de la rubéola congénita ha

descendido en los países desarrollados tras la introducción de la vacuna a finales de los años 1960. Sin embargo, globalmente, su importancia como causa de hipoacusia neurosensorial adquirida sigue siendo grande, siendo incluso la primera en los países en vías de desarrollo¹⁸⁸. Por tanto, se requieren evaluación auditiva neonatal y seguimiento durante la infancia para los recién nacidos infectados con rubéola²³³. En los países desarrollados la infección congénita por CMV es la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial adquirida en los neonatos, sin que aún se conozca su incidencia exacta²³⁴. Hay estudios observacionales (es decir, estudios de cohortes y de casos y controles) que mostraron una fuerte asociación entre la hipoacusia en los recién nacidos y la infección congénita por CMV sin importar si la infección es sintomática o asintomática al nacimiento²³⁵. Por otra parte, otros estudios de los niños durante la infancia también mostraron la existencia de hipoacusia de inicio tardío o hipoacusia fluctuante, poniendo de relieve la necesidad de seguimiento audiológico de los bebés con CMV congénito durante la infancia^{235,236}. La terapia antiviral en recién nacidos con infección congénita por CMV ha mejorado los resultados auditivos y de desarrollo, pero no se ha traducido en una recuperación total. Se recomienda la terapia antiviral para los recién nacidos sintomáticos, pero no para todos los recién nacidos infectados con CMV congénito^{237,238}. Del mismo modo, la toxoplasmosis congénita y la sífilis también están relacionadas con la hipoacusia neonatal. Hoy en día, se administran tratamientos para estas infecciones congénitas y los resultados actuales no muestran ninguna evidencia de la asociación entre la pérdida auditiva neurosensorial en los recién nacidos con toxoplasmosis congénita o la sífilis cuando son tratados de manera adecuada. Sin embargo, se recomienda una evaluación de seguimiento de la audición incluso para los casos tratados de manera adecuada de estas dos infecciones^{239,240}.

Una revisión sistemática de la literatura evaluó la asociación entre las infecciones de herpes congénito y la pérdida auditiva neurosensorial en los recién nacidos: en los que se apoya la hipótesis de que la infección por herpes simplex virus es una de las causas de hipoacusia neurosensorial²⁴¹. Sin embargo, las limitaciones metodológicas, como la información inexacta audiológica, el momento de la infección y la imprecisión de las pruebas limitan la fuerza de esta asociación²¹³.

La sepsis es una condición común en los niños de la UCIN con repercusión sobre la salud y aunque no aparece como un factor de riesgo para la pérdida de audición congénita, se ha encontrado una fuerte correlación entre la sepsis e hipoacusia neurosensorial²⁴².

Aproximadamente el 30% de los pacientes con hipoacusia infantil presentan hallazgos clínicos que definen un *síndrome* particular. Se han caracterizado más de 400 formas

sindrómicas de sordera²⁴³. El conocimiento sobre la genética también indica que los síndromes congénitos específicos están asociados con la pérdida de audición²⁴⁴. En la tabla siguiente se resumen algunos síndromes con su fenotipo, gen responsable y patrón de herencia¹⁸⁸ (Tabla 3):

SÍNDROMES QUE ASOCIAN HIPOACUSIA			
SÍNDROME	SIGNOS FÍSICOS (además de sordera)	PATRÓN DE HERENCIA	GEN RESPONSABLE
Alport	Nefritis, anomalías oculares	80% ligada al X, 15% AR, 5% AD	XLAS: COL4A5 ARAS: COL4A3 ADAS: COL4A3
Branquio-oto-renal	Remanentes branquiales, anomalías renales.	AD	EYA1
CHARGE	Alteraciones en ojo, oído, corazón, retraso en crecimiento, genitales	Esporádico o AD	CHD7
Jervell y Lange-Nielsen	Alteraciones en la conducción eléctrica cardíaca	AR	JLN1: KCNQ1 JLN2: KNE1
Neurofibromatosis II	Neurinomas del acústico	Esporádico o AD	NF2
Pendred	Bocio	AR	SLC26A4 (PDS)
Usher	Retinitis pigmentaria, vestibulopatía	AR	USH1B:MYO7A, USH1C: USH1C, USH1D: CDH23, USH1E: desconocido, USH1F: PCDH15, USH1G: USH1G, USH2A: USH2A, USH2C: GPR98, USH3: CLRN1
Waardenburg	Anomalías en la pigmentación de piel, pelos y ojo	Esporádico o AD	WS1: PAX3, WS2: MTIF, SNAI2, WS3: PAX3, WS4: END3, ENDRB, SHOX10

Tabla 3. Síndromes que asocian hipoacusia.

Las **malformaciones** aisladas del pabellón auricular como marcas en la piel preauricular y / o fístulas se asocian con una mayor prevalencia de hipoacusia en algunos estudios²⁴⁵. Además, el paladar hendido se asocia con un aumento de la prevalencia de hipoacusia conductiva en los niños, incluso después de la reparación quirúrgica²⁴⁶.

El tratamiento con **agentes quimioterápicos** se considera un importante factor de riesgo de hipoacusia en la infancia. El cisplatino es el agente más usado comúnmente y es el que exhibe la más potente acción ototóxica. Existe susceptibilidad individual a su ototoxicidad, pero una única dosis alta puede provocar una gran pérdida de audición. En general, la hipoacusia se presenta en un 62% de los pacientes tratados y suele ser bilateral afectando a las frecuencias 4000 a 8000 Hz, cuyos primeros signos aparecen a los 3 ó 4 días del comienzo de la administración, apareciendo clínicamente en un 7% de los individuos. En los niños esta ototoxicidad es de mayor importancia por su extendido uso para el tratamiento de tumores sólidos de esta población (osteosarcoma, tumores germinales, neuroblastoma) y por su mayor severidad (rango del 84 al 100%) probablemente potenciada por la irradiación craneal concurrente²⁴⁷. En el caso de los niños la hipoacusia para frecuencias agudas inducida por el cisplatino (definida por umbrales superiores de 40 dB en 1000 Hz y en adelante) ocurre en la mitad de los niños con una dosis estándar (60 a 100 mg/m² por curso), un tercio de los cuales requerirán tratamiento audiológico para compensar la pérdida²⁴⁸.

En cuanto a las **enfermedades neurológicas** en los recién nacidos, se incluyen la meningitis y la hemorragia intraventricular. La meningitis es una causa conocida de pérdida auditiva neurosensorial y se registra en la lista de factores de riesgo para la pérdida de audición congénita definida por el JCIH¹⁸¹. El riesgo de hipoacusia debido a la meningitis varía ampliamente en la literatura, aunque las tasas que se muestran son más altas que las de la población general. Las consecuencias a largo plazo, tales como la mejora o el empeoramiento de la hipoacusia también varían²⁴⁹. Los neonatos con hemorragia intraventricular, que es específico de los recién nacidos prematuros, presentan una prevalencia ligeramente mayor de pérdida de audición. Se ha puesto de manifiesto el papel que ejercen las lesiones de sustancia blanca sobre la hemorragia intraventricular en los resultados del neurodesarrollo en lo que respecta a la hipoacusia²⁵⁰.

Finalmente, en cuanto a **enfermedades endocrinológicas**, la hipoacusia se relaciona con el hipotiroidismo y la fenilcetonuria. En primer lugar, el hipotiroidismo congénito está fuertemente asociado con una mayor prevalencia de hipoacusia que la de la población general; la mayoría de los casos son bilaterales y puede ser desde leve a moderada en cuanto a su

severidad²⁵¹. Por otra parte, la fenilcetonuria es una enfermedad endocrina congénita en la que se realiza detección de forma universal y tiene tratamiento; pero su asociación con la hipoacusia, especialmente si no se trata, es difícil de determinar²⁵².

1.7. DESARROLLO DE LOS PROGRAMAS DE CRIBADO DE HIPOACUSIA NEONATAL.

La hipoacusia reúne los requisitos mínimos de las patologías que son susceptibles de realizar cribado; existe un método fiable, objetivo y sencillo de detección, al igual que ocurre con el diagnóstico y, además, está reconocido en la actualidad que se pueden instaurar tratamientos de forma precoz que son capaces de solucionar el problema en su totalidad o al menos limitar las consecuencias de una manera destacada¹⁵.

En ESPAÑA, los programas de *screening* de hipoacusia comenzaron a realizarse en la población de riesgo, a instancias del JCIH en Estados Unidos, que desde 1972 viene realizando múltiples revisiones y ha establecido los indicadores de alto riesgo de hipoacusia en la etapa prenatal, perinatal y postnatal como se ha mencionado en el apartado anterior²⁵³. El motivo de publicar la primera lista de Registro de Alto Riesgo para la hipoacusia fue centrar las pruebas auditivas para identificar hipoacusia en niños con antecedentes de riesgo; ya que en estos, la posibilidad de tenerla era 10 veces mayor que en la población general²⁵⁴.

Por ello desde hace más de 50 años se reconoce la necesidad de implantar la exploración auditiva en los recién nacidos, sin embargo, las posibilidades de realización de programas de *screening* universales no ha sido posible hasta hace poco tiempo. Incluso se llegó a pensar que el neonato no era apto para someterse a pruebas objetivas de la audición. Este panorama ha cambiado radicalmente en los últimos años gracias a los avances técnicos, como el descubrimiento de las otoemisiones acústicas evocadas transitorias (OEAT) y los potenciales auditivos del tronco cerebral automatizados (PEATC-A)²⁵⁵.

Desde los años 90 existe un gran interés en la detección precoz de la hipoacusia, tanto por la posibilidad real de hacer un despistaje universal, como por la posibilidad de una intervención temprana. En 1990 la iniciativa “Salud para todos en el año 2000” de la OMS propuso entre sus objetivos que el diagnóstico de la hipoacusia fuera realizado en una edad inferior a los 12 meses para el año 2000. También ha contribuido decisivamente el *Consensus Statement of National Institute of Health* de los Estados Unidos, que en 1993 recomendó la

evaluación auditiva de todos los niños antes de los 3 meses de vida^{255,256}. Es en marzo de este mismo año cuando *el National Institute of Health* publicó un consenso donde un importante grupo de expertos proponen la combinación de dos técnicas, las otoemisiones y potenciales auditivos de tronco cerebral, como la estrategia idónea para realizar el *screening* neonatal de forma universal antes de los tres meses de vida. Este documento ponía gran énfasis en la necesidad de establecer un programa de intervención sobre los niños identificados con hipoacusia de forma integrada con el programa de *screening*. Establece la realización de un *screening* en dos etapas bien definidas, la primera con otoemisiones acústicas aplicadas a todos los recién nacidos y la segunda, con potenciales auditivos evocados de tronco cerebral para aquellos que no superen la primera fase con las otoemisiones²⁵⁶.

Además el JCIH, que agrupa las Academias americanas implicadas en el diagnóstico y tratamiento de problemas auditivos, recomendó en 1994 la detección universal de la hipoacusia en el recién nacido y estableció que deben identificarse a los niños hipoacúsicos antes de los 3 meses de vida, debiendo instaurarse la intervención antes del sexto mes de edad^{181,183,184,186,256}; ya que el estudio limitado únicamente de aquellos con factores de riesgo sólo identifica al 50% de los neonatos con hipoacusia²⁵⁷.

A partir de esto, en España se han desarrollado programas de detección precoz de la hipoacusia en población de riesgo en hospitales de diversas comunidades autónomas, algunos de los cuales participaron en un estudio multicéntrico realizado en 1991 y 1992 para la detección de hipoacusias en recién nacidos de alto riesgo y que se publicó en 1994²⁵⁸. Este estudio es el origen de la CODEPEH, que es una comisión científica que se crea con el objetivo global de difundir e impulsar la detección y diagnóstico precoz de las sorderas infantiles. Este trabajo fue realizado por miembros de la Asociación Española de Pediatría (AEP) y de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello (SEORL-CCC), promovido por FIAPAS (Confederación Española de familiares de personas sordas), con el apoyo de la Fundación ONCE y con la colaboración del Real Patronato sobre Discapacidad. A raíz de este estudio y tras conversaciones con el INSALUD (Instituto Nacional de la Salud) se constituyó en 1995 la CODEPEH¹⁵.

Desde que se crease la CODEPEH en España, ésta ha establecido los indicadores de alto riesgo de hipoacusia en la etapa prenatal, perinatal y postnatal²⁵⁴. Además, elaboró un protocolo en 1996 para la detección de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo dada la mayor incidencia de hipoacusia en este grupo para comenzar a realizar programas de cribaje auditivo en la población de riesgo²⁵³.

Por otra parte, en 1995 la *US Preventive Services Task Force* (USPSTF) encontró pruebas suficientes para recomendar el cribado universal de la hipoacusia, basado en la prevalencia de la hipoacusia y el riesgo de clasificación errónea; mientras que la evidencia de la eficacia de la intervención temprana para los pacientes diagnosticados por cribado fue incompleta, el grupo de trabajo aprobó el análisis selectivo de los recién nacidos de alto riesgo debido a su mayor prevalencia de hipoacusia²⁵⁹.

Así en 1998 se inició una campaña para la detección precoz de sorderas en recién nacidos con indicadores de riesgo. El ámbito de aplicación eran los hospitales del INSALUD²⁵⁴. La estrategia más utilizada en los programas de *screening* auditivo era la de estudiar a la población con factores de riesgo, aunque sólo detectaba el 40–50% de los casos de hipoacusia²⁵³. Estos datos se consideraron suficientes para justificar el *screening* universal antes de los 3 meses de edad para detectar la hipoacusia, como así lo preconiza el *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* que se firmó en Milán en 1998, publicando el siguiente decálogo²⁶⁰:

1. La hipoacusia permanente bilateral con umbral igual o superior a 40 dB en las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000 Hz. constituye un serio problema de salud que afecta a 1 de cada 1.000 niños. La intervención temprana en los primeros meses de vida produce resultados exitosos. Por ello, la identificación mediante el *screening* lo antes posible tras el nacimiento, mejora la calidad de vida y las oportunidades de estos niños²⁶¹.
2. La efectividad de los programas de intervención está bien establecida.
3. Los métodos de identificación en el periodo neonatal están actualmente aceptados en la práctica clínica. Son métodos efectivos con los que se espera identificar al menos al 80% de los casos de hipoacusia y los falsos positivos, que constituyen un 2-3%, están controlados en los programas de *screening*²⁶².
4. El *screening* neonatal en las maternidades es más efectivo y barato que los test de observación de conducta convencionales que se llevan a cabo a los 7-9 meses de edad²⁶³.
5. Realizar el *screening* neonatal sólo a población de riesgo (6-8% de todos los recién nacidos) reduce el coste, pero deja sin identificar el 40-50% de los casos. El *screening* neonatal a la población de riesgo en paralelo con el test de observación de conducta a los 7º-9º meses es más caro y menos efectivo que el *screening* neonatal universal²⁶³.

6. En el período neonatal, el *screening* puede no identificar las hipoacusias adquiridas y las progresivas de aparición tardía (10-20% de todos los casos de hipoacusia) por lo que es necesario disponer de métodos de seguimiento²⁶⁴.
7. Existe la posibilidad de provocar ansiedad familiar con los falsos positivos y un retraso en el diagnóstico por los falsos negativos, pero son riesgos aceptables frente al beneficio obtenido.
8. El *screening* auditivo neonatal debe ser considerado como la primera parte de un programa de prestaciones al niño hipoacúsico incluyendo la facilitación del diagnóstico y asesoramiento.
9. Es esencial en todo programa de *screening*, la existencia de un sistema de control de calidad que incluya el entrenamiento del personal y el seguimiento del programa, debiendo existir una persona responsable del mismo.
10. Aunque los sistemas de Salud en Europa difieren de unos países a otros en cuestiones de organización y funcionamiento, la implantación de programas de *screening* neonatal no deben retrasarse¹⁷⁹. Ello ofrece a los ciudadanos europeos mejores oportunidades y calidad de vida.

Esto también lo preconizan la *American Academy of Pediatrics* (AAP) en 1999, que en febrero de dicho año publica en *Pediatrics* un informe apoyando formalmente al JCIH¹⁸⁴ y justificando que, en todos los hospitales con partos, debe existir un programa neonatal de *screening* universal para la hipoacusia con el objetivo de prevenir sus consecuencias adversas a través de la detección universal y la detección de los recién nacidos con pérdida auditiva antes de los 3 meses de edad y la intervención a los 6 meses de edad, según lo recomendado por los Institutos nacionales de Salud²⁵⁶; la *CODEPEH*, que en 1999 modifica el protocolo elaborado en el 1996 para la detección de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo, elaborando un Programa para la Detección Precoz, Tratamiento y Prevención de la Hipoacusia infantil en el que se recomienda la realización de un despistaje universal²⁶⁵; el JCIH en 2000¹⁸⁶, con sus recomendaciones con el objetivo de detectar como mínimo todos los niños con hipoacusia bilateral con umbral mayor o igual a 35 dB en el mejor oído (es este un documento en el que se establecen las bases sobre las que debe asentarse el *screening*, seguimiento, identificación, intervención sobre los casos detectados y sobre la evaluación del programa; en él se destacan, entre otras recomendaciones, que el *screening* universal debe tener como objetivo explorar al 100% de los recién nacidos aceptando como mínimo una cobertura del 95% de los mismos, se debe detectar a todos los niños con hipoacusias bilaterales con umbral

superior a 35 dB en el mejor oído, la metodología empleada debe tener una tasa de falsos positivos que no debe superar el 3% y la de falsos negativos debe tender a 0, y sobre la técnica a utilizar recomienda el uso tanto de las OEAT como los PEATC-A (solos o en combinación)²⁶³; y la Sociedad Española de Neonatología en 2001²⁵³.

Esto constituye la base de los programas de cribado auditivo universal en el recién nacido en el mundo desarrollado e implementado de forma rutinaria mediante la legislación nacional, disposiciones regionales o iniciativas de salud individuales hospitalarias.

En España, en 1999 la CODEPEH²⁶⁵ se pronunció sobre la estrategia de detección a seguir en nuestro país, editando un documento en el que se propone un protocolo combinado de OEAT y PEATC-A para el despistaje precoz de la hipoacusia en neonatos que en una primera etapa debía conseguir la cobertura de la población de riesgo²⁶⁶ para, con posterioridad y en virtud de la implementación conseguida, preconizar la implantación universal²⁵⁸.

En el año 2000 el JCIH cree que existen varios factores que aumentan el riesgo de deficiencia auditiva. Estas incluyen: bajo peso al nacer, prematuridad, hipoxia perinatal e ictericia¹⁸⁶. Uno o más de estos factores se presentan entre el 6% y el 8% de los recién nacidos. En este grupo, la incidencia de sordera es mayor que en otros niños y entre el 2,5% al 5% tiene un diagnóstico de pérdida auditiva importante²⁶⁷.

Aunque la CODEPEH se creó en España en el año 1995, con el objeto de promover los programas de detección precoz de la hipoacusia, no fue hasta abril del año 2003 cuando se logró el consenso acerca de los contenidos básicos y mínimos para el establecimiento de estos Programas a nivel nacional²⁶⁸. El 14 de noviembre de 2003 la Dirección General de Salud Pública del Ministerio de Sanidad y Consumo publicó un documento sobre el “Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia” consensuado con representantes de las Comunidades Autónomas, Comité de Representantes de Minusválidos (CERMI), Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos (FIAPAS) y la CODEPEH, estando representada la SEORL-CCC y la AEP en esta última²⁶⁸. Ese mismo año, el Ministerio de Sanidad y Consumo junto con las Comunidades Autónomas aprobaron el Plan Nacional de Detección Precoz de la Hipoacusia en España. Desde entonces, el desarrollo de los programas de detección precoz de hipoacusias en nuestro país ha sido evidente y se preveía que al final del 2010 todas las Comunidades Autónomas hubieran puesto en marcha el suyo²⁶⁹.

Es importante recordar que, cuando los programas específicos para la detección precoz de la hipoacusia no se habían puesto en marcha, la edad media del diagnóstico se

producía alrededor de los 3 años, siendo este dato común a España, la Comunidad Europea y los Estados Unidos²⁷⁰.

En la actualidad se están llevando a cabo programas completos de detección, diagnóstico e intervención tempranos en todas las comunidades autónomas. Es importante recalcar que estos programas no tienen ninguna oportunidad de éxito sin basarse en la comunidad y sin el soporte de instituciones o agencias públicas que supervisen el desarrollo de todo el programa en conjunto²⁷¹.

Por otro lado en el año 2005 el JCIH¹⁸⁶ define que los programas de detección precoz de la hipoacusia deben estar centrados en la familia y basados en la comunidad. Los sistemas desarrollados deben ser coherentes, coordinados, puntuales en el tiempo y accesibles a todos los niños.

En el año 2007¹⁸¹, junto con una actualización de los indicadores propuestos para la medición de la calidad, la JCIH recomienda realizar un seguimiento oportuno y exacto de las medidas de calidad relevantes como una práctica esencial para la comparación entre programas y la mejora continua de la calidad.

Desde un punto de vista legislativo, en España, el marco normativo actual tiene como apoyo la Proposición no de Ley aprobada en el Congreso de los Diputados con fecha 26 de marzo de 1999, que insta al Gobierno a articular un Plan Nacional de prevención de la Sordera Infantil en coordinación con las Comunidades Autónomas, con los siguientes contenidos¹⁷:

- Incorporación en el Programa de Salud Materno-Infantil de actividades dirigidas a la identificación, seguimiento y, en su caso, tratamiento de los factores de riesgo de hipoacusia neonatal durante el embarazo.
- Protocolización de las exploraciones neonatales y pediátricas dirigidas a valorar el estado de audición en los niños.
- Tratamiento y rehabilitación médico-funcional de los niños con hipoacusia.
- Establecimiento de coordinación entre las áreas sanitarias, educativas y sociales para garantizar la atención integral de los niños con deficiencia auditiva.

En 2000, en el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, se crea un grupo de trabajo sobre hipoacusias, integrado por representantes de las Comunidades Autónomas, la CODEPEH, FIAPAS y el CERMI²⁶⁸. En abril de 2003 se llega a un consenso sobre contenidos básicos y mínimos del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia, como se ha expuesto anteriormente. En noviembre de ese mismo año se aprueba un registro mínimo y resultados

de dicho programa, concluyendo de este modo los trámites necesarios para su implantación en España²⁷².

En Castilla y León, el 14 de febrero de 2001 las Cortes aprueban una Proposición no de Ley relativa a la creación de un Programa de Detección Auditiva Universal en Neonatos en Castilla y León¹⁷.

Paralelamente, desde el Ministerio de Sanidad y Consumo, en cumplimiento del Convenio-Marco de colaboración con el CERMI se crea un grupo de trabajo para abordar la normalización de los Programas de Detección Precoz de Hipoacusia en las Comunidades Autónomas¹⁷.

En este grupo de trabajo se acuerda que es imprescindible la existencia en todas las Comunidades Autónomas de un programa de detección precoz de hipoacusia. Los contenidos básicos y mínimos de estos programas deberán ser¹⁷:

- Detección precoz durante el primer mes de vida mediante cribado universal.
- Acceso a la fase de diagnóstico a los tres meses.
- Acceso a la fase de tratamiento a los seis meses.
- Seguimiento de todos los casos detectados.

Las estrategias propuestas para lograr estos objetivos son las siguientes¹⁷:

- Deberán existir profesionales responsables de este programa.
- Se realizará la primera prueba al nacimiento, antes del alta. Deberá existir un sistema de recuperación de los casos perdidos.
- Es recomendable que las pruebas sean automatizadas y se puedan realizar todos los días del año.
- Deberá darse información oral y escrita a los padres, previa a la prueba.
- Se solicitará el consentimiento de los padres para la realización de las mismas. No se precisa documento escrito.
- Deberá darse información del resultado a los padres.
- Se recogerán indicadores de control de calidad de los programas.
- Los resultados de las pruebas se registrarán en el Documento de Salud Infantil.

2. HIPÓTESIS Y JUSTIFICACIÓN

La experiencia de 10 años de un Programa de Detección Precoz de Hipoacusia Neonatal permite realizar estudios estadísticos para determinar cuáles han sido sus resultados en la provincia de Salamanca y compararlos con los obtenidos previamente cuando solo se realizaba cribado de los recién nacidos que presentaban algún factor de riesgo de hipoacusia (cribado no universal). Esto también se debe gracias a que nuestro hospital es un centro en el que se llevan a cabo todas las fases del Programa y, por tanto, nos aporta el acceso a todos los datos referentes al mismo.

Además, esto no sólo permite presentar resultados en el campo del cribado sino también en el campo diagnóstico y terapéutico, analizando el grupo de niños con hipoacusia en función de diversas variables como son las pruebas realizadas y la actitud terapéutica tomada en cada grupo.

También permite determinar cuáles de los factores de riesgo recogidos en el programa influyen realmente en nuestra población en la aparición de hipoacusia y cuáles no.

Finalmente se trata de analizar nuestro propio Programa y poder identificar determinados factores que puedan proporcionar un desarrollo más eficaz y eficiente del mismo.

3. OBJETIVOS

3.1. OBJETIVO PRINCIPAL.

El objetivo de este estudio es la descripción de los resultados del Programa de detección precoz de hipoacusia en recién nacidos en la provincia de Salamanca desde el 1 de enero de 2005 hasta el 31 diciembre de 2014 (ambos incluidos).

Se trata de describir los resultados en sus tres fases: cribado, diagnóstico y tratamiento; y analizar lo que sucede en cada uno de los grupos de niños en función de si pasan o no la fase de cribado, llegan a la de diagnóstico y, posteriormente, a la de tratamiento.

3.2. OBJETIVOS SECUNDARIOS.

- Análisis de la población.
- Análisis de los resultados de las pruebas de cribado.
- Análisis de las pruebas diagnósticas.
- Análisis de los resultados del diagnóstico (presencia o no de hipoacusia, tipo y grado de la misma).
- Análisis del tipo de tratamiento recibido y la edad de su instauración.
- Analizar si todos los niños con hipoacusia son detectados por el Programa o, por el contrario, hay falsos negativos.
- Estudio de los factores de riesgo de hipoacusia.
- Comprobar si se cumplen los criterios de calidad del Programa de Detección Precoz de Hipoacusia.
- Analizar la situación previa a la implantación de dicho Programa de Detección Universal de la hipoacusia, cuando sólo se realizaba cribado si los niños tenían factores de riesgo de la misma.
- Comparar ambas situaciones y analizar los cambios que se han producido con la instauración de dicho Programa universal, en cuanto a la edad de diagnóstico y la edad de instauración de tratamiento, entre otros.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. DISEÑO DEL ESTUDIO.

Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo longitudinal de todos los recién nacidos sometidos al cribado universal de hipoacusia en la provincia de Salamanca entre los años 2005 y 2014, ambos inclusive.

Además se analizan todos los niños a los que se les realizó el cribado de hipoacusia previos a la instauración del Programa universal, cuando sólo se realizaba dicho cribado si presentaban factores de riesgo. Son niños nacidos entre los años del 2000 al 2003 (ambos inclusive). También se han analizado un grupo de niños nacidos en este periodo con diagnóstico tardío de hipoacusia, al no haber sido cribados por no presentar dichos factores de riesgo.

En la Comunidad Autónoma de Castilla y León lleva realizándose el cribado universal de hipoacusia desde el año 2004 en los hospitales públicos. En nuestra provincia se realiza desde ese mismo año en el hospital público (Complejo Asistencial Universitario de Salamanca), al que acceden todos los niños nacidos en la provincia, ya sean en dicho hospital público o en el hospital privado (Hospital General de la Santísima Trinidad). La información obtenida es almacenada en la base de datos del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil de Castilla y León.

Por tanto, como el año 2004 es en el que comienza a implantarse el Programa, y por tanto, un año de solapamiento entre esto y el cribado no universal, lo hemos excluido del estudio para evitar sesgos.

4.1.1. POBLACIÓN DEL ESTUDIO.

Se dispone de dos muestras de pacientes. Una compuesta por los niños nacidos entre el 1 de Enero de 2000 y el 31 de Diciembre de 2003; en la que a su vez existen dos subgrupos:

- Uno formado por los niños sometidos a las pruebas de cribado de hipoacusia, ya que presentaban factores de riesgo de la misma.
- El otro grupo son niños que no presentan dichos factores de riesgo, por ello no se sometieron a las pruebas de cribado; y, sin embargo, posteriormente se detecta que presentan hipoacusia.

El segundo grupo lo componen los niños nacidos a partir del 1 de enero de 2005 hasta el 31 de diciembre de 2014, en los que se realiza el cribado de forma universal, independientemente de que presenten factores de riesgo de hipoacusia o no.

4.1.2. DATOS Y TRATAMIENTO DE LOS MISMOS.

Para esta investigación hemos recogido todos los datos clínicos de los niños que pertenecen a la población de estudio. Los parámetros estudiados en el análisis pertenecen a la historia clínica del recién nacido, teniendo los diversos permisos hospitalarios que proceden y los criterios de confidencialidad garantizados.

Los datos de los niños previos a la implementación del Programa de cribado universal fueron registrados en una base de datos informatizada en Microsoft Excel 2010 y exportados para su tratamiento estadístico a una base del programa SAS-JMP (versión 12).

Por otra parte, los datos de los niños nacidos a partir del año 2005 sometidos a un cribado universal fueron incorporados en un programa informático de red propia dentro del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil, creado por la Dirección General de Salud Pública de la Consejería de Sanidad de Castilla y León y que han sido proporcionados por la misma. Dicha base de datos fue exportada a otra creada en Microsoft Excel 2010 y posteriormente en una base del programa SAS-JMP (versión 12) para su estudio estadístico.

Toda la investigación realizada ha seguido las normas éticas de la Declaración de Helsinki.

4.1.3. VARIABLES DEL ESTUDIO.

Las variables que se han estudiado en los diferentes grupos descritos anteriormente son las siguientes:

- Sexo.
- Edad gestacional.
- Centro de nacimiento: si pertenece al hospital público o al privado de nuestra provincia.

- Edad a la que se realizan las pruebas de cribado o edad de consulta.
- Fase de cribado:
 - Primera prueba de PEATC-A: se analiza el resultado para ambos oídos independientemente.
 - Segunda prueba de PEATC-A: se analiza el resultado para ambos oídos independientemente.
- Fase de diagnóstico:
 - Se analizan los resultados en las diferentes pruebas que se realizan:
 - * Primeros PEATC (potenciales evocados auditivos de tronco cerebral): se analiza el umbral auditivo obtenido para cada uno de los dos oídos.
 - * Segunda prueba de PEATC: se analiza el umbral auditivo obtenido para cada uno de los dos oídos.
 - * OEAT: si están presentes o no en cada uno de los dos oídos.
 - * PEAAE (potenciales evocados auditivos de estado estable): resultado en cada oído en 500, 1000, 2000, 4000 Hz y su umbral medio (resultados en decibelios HL).
 - Diagnóstico: si presenta o no hipoacusia y su tipo:
 - * Normoacusia.
 - * Hipoacusia de transmisión.
 - * Hipoacusia neurosensorial.
 - * Hipoacusia mixta.
 - Tipo de afectación:
 - * Unilateral.
 - * Bilateral.
 - Grado de hipoacusia.
 - * Leve.
 - * Moderada.
 - * Severa.
 - * Profunda.
- Factores de riesgo. Los factores de riesgo que se estudian son los incluidos en el Programa:
 - Historia familiar de pérdida auditiva permanente desde la infancia.

- Síndromes que incluyan hipoacusia neurosensorial, de transmisión o disfunción tubárica.
 - Infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola)
 - Peso <1500gr.
 - Malformaciones craneofaciales.
 - Infecciones postnatales asociadas con hipoacusia NS (meningitis bacteriana).
 - Hiperbilirrubinemia grave.
 - Asfixia perinatal (Apgar 5' <3, pH arterial >7,10)
 - Hemorragia intracraneal.
 - Convulsiones.
 - Ventilación mecánica asistida >48 horas.
 - Hipertensión pulmonar persistente asociada a ventilación mecánica.
 - Condiciones que requieran uso de oxigenación mediante membrana extracorpórea.
 - Drogas ototóxicas.
 - Traumatismos craneales con pérdida de conciencia o fractura.
 - Otitis seromucosas recurrentes o persistentes durante al menos 3m.
 - Cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN >48 horas o más.
 - * Además se analiza otro factor que es la consanguinidad, que no está incluido en el programa y sin embargo al analizar las historias clínicas de los pacientes se observó que era frecuente su aparición.
- Fase de tratamiento:
 - Tipo de tratamiento:
 - * Seguimiento o terapia auditivo-verbal.
 - * Audioprótesis.
 - * Implante coclear.
 - Edad de instauración del tratamiento precisado.

4.1.4. CRITERIOS DE SELECCIÓN.

- Niños nacidos en la provincia de Salamanca desde el 1 de Enero de 2000 hasta el 31 de Diciembre de 2003.
- Niños nacidos en la provincia de Salamanca desde el 1 de Enero de 2005 hasta el 31 de Diciembre de 2014.

4.1.5. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Niños nacidos en la provincia de Salamanca en el año 2004, ya que no se ha considerado para el estudio puesto que fue un año en el que se solapó el cribado a niños con factores de riesgo y comenzó a implantarse el programa de cribado universal, como se ha expuesto anteriormente.
- Niños a los que se les hace el cribado en el Complejo Asistencial Universitario de Salamanca pero su nacimiento no fue en nuestra provincia.
- Niños de los que no se dispongan todos los datos de las variables del estudio.
- Niños que no cumplieron todo el protocolo del Programa de detección de la hipoacusia.

4.1.6. RECURSOS HUMANOS.

En cuanto a los recursos humanos, cabe destacar la implicación del Otorrinolaringólogo y enfermeras encargadas de llevar a cabo el Programa. También el servicio de Foniatría, ya que forman parte importante en el seguimiento de los niños hipoacúsicos.

Finalmente, es importante el papel desempeñado por la Consejería de Sanidad de Castilla y León, por la cesión de los datos incluidos en el fichero HIPOACUSIA, titularidad de la Junta de Castilla y León, mediante una resolución con fecha 22 de julio de 2016 (*anexo*).

4.1.7. ANÁLISIS ESTADÍSTICOS.

El análisis de los datos ha sido llevado a cabo con el programa SAS-JMP, en su versión número 12.

Para el estudio descriptivo se han utilizado porcentajes para las variables cualitativas; y medias, desviaciones típicas, medianas y rango intercuartílico para las variables cuantitativas.

En el análisis de asociación entre variables cualitativas se ha empleado la Chi-cuadrado de tablas de contingencia. En el caso de que las tablas de contingencia estuviesen poco ocupadas se utilizó el test exacto de Fisher. Se ha utilizado el Odds-ratio para la valoración del grado de asociación en tablas 2x2.

Para el análisis de la diferencia de medias entre dos grupos se ha utilizado el test t. Previamente se ha testado la normalidad de los datos con el test de Kolmogorov-Smirnov y la igualdad de varianzas mediante el test F.

En el estudio realizado para comprobar el grado de concordancia entre dos pruebas se ha utilizado el índice Kappa.

Los intervalos de confianza se han calculado al 95% y el nivel de significación utilizado ha sido el 5%.

4.2. FASES DEL PROGRAMA¹⁷.

Todas las actividades del Programa en nuestra Comunidad Autónoma se organizan en tres fases:

- **Cribado.** Es la fase en la que se aplican diferentes procedimientos y pruebas con el objetivo de identificar a los individuos que presentan hipoacusia o un riesgo elevado de padecerla.
- **Diagnóstico.** En ésta se realizarán todas las pruebas necesarias para llegar al diagnóstico de la enfermedad.
- **Tratamiento.** Es la fase en la que participan todos los profesionales necesarios para llevar a cabo un tratamiento integral y multidisciplinar, con el objetivo de tratar de evitar las consecuencias de la hipoacusia en el niño.

4.2.1. FASE DE CRIBADO¹⁷.

Se conoce también como FASE ORL-I. Se realiza en todos los hospitales públicos que disponen de Servicio de Ginecología y Obstetricia y a ella pueden acceder todos los recién nacidos en Castilla y León.

Internacionalmente existen dos pruebas aceptadas para la realización del cribado auditivo, que son las OEAT y los PEATC-A. Con este fin, ambas pruebas presentan una alta sensibilidad y son complementarias. Dado que el objetivo del cribado es descubrir cualquier tipo de hipoacusia, cuando se utilizan las dos pruebas se consigue evitar la aparición de falsos

negativos. Aunque podrían realizarse de forma secuencial, su uso conjunto debe limitarse a aquellos casos concretos en los que existan factores de riesgo de hipoacusia retrococlear o cuando se sospeche la existencia de una neuropatía auditiva. Los demás recién nacidos pueden ser analizados con cualquiera de ambas técnicas^{15,273}.

Por tanto, en los niños que no presentan factores de riesgo de hipoacusia retrococlear esta fase puede realizarse tanto con los PEATC-A como con las OEAT. En el caso de no superar el cribado con los PEATC-A, pueden ser derivados a la fase de confirmación diagnóstica sin ser necesaria una segunda prueba. Sin embargo, si se usan las OEAT, han de repetirse al menos una vez antes de derivarlos a la fase diagnóstica, especialmente si se realizan antes de las 72 horas de edad del niño²⁶⁹.

En los programas de cribado basados en OEAT, los niños que presentan factores de riesgo de hipoacusia retrococlear, tienen que ser sometidos a otra prueba complementaria (PEATC-A o PEATC), aunque hayan superado las OEAT, con el fin de evitar los falsos negativos asociados a la existencia de una neuropatía auditiva. Por la misma razón, en los casos en los que se haya utilizado como prueba de cribado los PEATC-A y no los hayan superado, se debe aplicar conjuntamente las OEAT, con el fin de documentar una posible neuropatía auditiva²⁶⁹.

En nuestra comunidad se ha optado por elegir los PEATC-A como la prueba a efectuar en esta fase y así se realiza en nuestra provincia.

Por otra parte, se recomiendan protocolos diferentes para los niños procedentes de la UCIN y los procedentes del servicio de Maternidad. Cuando los niños presentan estancias en UCIN superiores a 5 días, deben ser explorados con PEATC obligatoriamente para evitar el fallo diagnóstico de las hipoacusias neurales. Si no pasan la prueba de los PEATC-A deben ser citados directamente con el otorrinolaringólogo (ORL) para reevaluación, incluyendo la realización de las pruebas de PEATC y OEAT, si estas no se han realizado en la fase de cribado. Además, los niños que reingresan durante el primer mes de vida necesitan repetir el cribado auditivo antes de su alta cuando se asocian a factores de riesgo de hipoacusia²⁶⁹.

Esta fase de cribado, a su vez, se divide en dos:

A) PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO.

Se garantiza el acceso al cribado auditivo y la cobertura en la realización de la prueba a los recién nacidos que se encuentran en el servicio de Ginecología y Obstetricia, así como a los ingresados en otros servicios (Neonatología, UVI); incluyendo a los niños nacidos en fin de semana. Por otro lado, los nacidos en hospitales privados, que en el caso de la provincia de Salamanca es el Hospital General de la Santísima Trinidad, tras el alta podrán acceder a la realización de las pruebas de cribado en el hospital público.

La prueba se puede realizar a partir de las 6 horas de vida y debe hacerse antes del alta. En el caso de que no fuera posible, se debe garantizar la realización de la misma antes de 15 días, estableciendo un sistema de recaptura de estos niños.

Una vez realizada la prueba de PEATC-A, cuyo nivel de estimulación se fijará en 35 dB, los resultados pueden ser:

- **PASA (hay respuesta normal en ambos oídos a 35 dB):** resultado negativo.

En este caso se le da el alta al recién nacido, siguiendo una serie de requisitos:

- Información oral a padres/tutores y registro en el Documento de Salud Infantil.
- Seguimiento del niño por su pediatra (según protocolo).
- Si se trata de un niño con factores de riesgo, el pediatra de atención primaria hará un seguimiento especial protocolizado.

- **NO PASA (uno o ambos oídos):** resultado positivo:

- Es preciso repetir la prueba antes de que el niño cumpla 1 mes de edad (edad corregida: calculada de acuerdo a la fecha de parto a término) debido a la posible inmadurez del recién nacido.

B) SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.

Los niños en los que se precise hacer recribado, es decir, hacer una segunda prueba, deben ser evaluados de forma bilateral aunque en la prueba inicial solo fallara un oído²⁶⁹.

Una vez hecha la segunda prueba de PEATC-A, se seguirán las siguientes pautas en función de los resultados obtenidos:

- **PASA (ambos oídos):** resultado negativo. Se da el alta, teniendo en cuenta los mismos requisitos que en la primera prueba.
- **NO PASA (uno o ambos oídos)** resultado positivo:
 - Debe pasar a la fase de diagnóstico cuando cumpla los 3 meses de edad (edad corregida).
 - En este momento se abre una historia clínica al niño antes de derivarle a la fase de diagnóstico, realizando las exploraciones que se considere oportunas.
 - Los niños que no disponen de Tarjeta Individual Sanitaria de Sacyl, se remiten a su sistema asistencial para valoración diagnóstica y tratamiento.

Todo esto se resume en la *figura 15*.

Los niños con factores de riesgo de hipoacusia, tras superar esta primera fase, son seguidos de forma individualizada según la probabilidad que tengan de presentar dicha enfermedad de forma tardía. Por ello, deben ser reevaluados al menos una vez antes de los 24-30 meses, aunque hayan pasado el cribado neonatal. En niños con alto riesgo, esto debe realizarse de forma más precoz y frecuente. Dentro de este grupo, aquellos niños que presenten sospecha de lesión retrococlear son evaluados con PEATC, como los niños de UCIN, independientemente del resultado obtenido en las OEAT²⁶⁹.

Además estos niños deben ser seguidos en el Programa del Niños Sano en los Centros de Salud, realizando un seguimiento permanente aunque hayan superado el cribado neonatal, asegurándose cada 6 meses y, al menos hasta los 3 años de edad, de que el desarrollo comunicativo y del lenguaje del niño es adecuado, evaluando sobre todo el desarrollo del lenguaje oral (compresión y expresión), el estado del oído medio, y su desarrollo global; además de tener en cuenta las sospechas de familia, profesorado y/o cuidadores²⁶⁹. El número y el momento de reevaluaciones audiológicas en los niños con factores de riesgo de hipoacusia, deberá adaptarse e individualizarse dependiendo del factor identificado^{269,274,275}.

La escolarización es una nueva oportunidad para evaluar la capacidad comunicativa del niño, dentro del Programa de salud escolar, garantizando con ello que no quedarán sin detectar ni tratar hipoacusias congénitas de aparición tardía o adquirida. Ante la mínima sospecha de hipoacusia deberán ser derivados a Unidades diagnósticas especializadas en hipoacusia infantil. Los controles auditivos pueden ser realizados con pruebas objetivas o subjetivas adaptadas a la edad²⁶⁹.

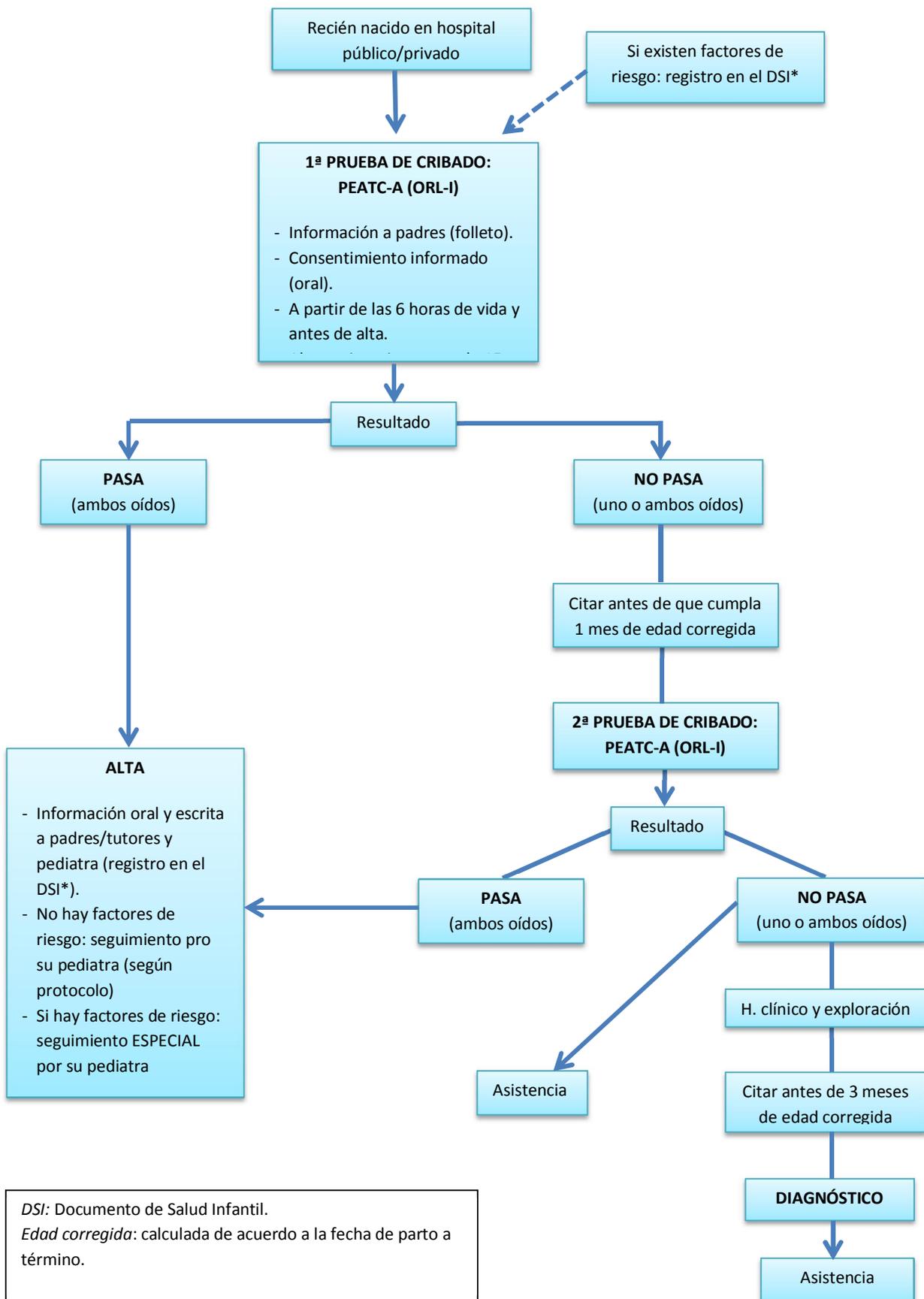


Figura 15. Protocolo de Cribado. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

4.2.2. FASE DE DIAGNÓSTICO¹⁷.

Todos los niños que no pasan las pruebas de cribado deben ser remitidos a la fase de diagnóstico con el fin de conseguir la confirmación diagnóstica en el tercer mes de edad para permitir un diagnóstico audiológico temprano.

Para llevar a cabo este diagnóstico se deben realizar un conjunto de pruebas, que debe incluir siempre PEATC, timpanometría, reflejo estapedial (usando 1.000 Hz como sonido portador) y OEAT, repetidas al menos 2 veces con una diferencia de una a 4 semanas. Además hay que tener en cuenta que para poder confirmar una hipoacusia permanente en un niño menor de tres años es imprescindible haber hecho al menos una prueba de PEATC²⁶⁹.

Este momento es el primer contacto con los padres y se debe aprovechar para dar consejos para que realicen en su casa pruebas de condicionamiento del niño ante estímulos sonoros y ejercicios que después faciliten la audiometría por reforzamiento visual, que debe ser factible alrededor del sexto mes de vida. En esa edad, el niño suele estar también en condiciones para responder al test de Ling y al test del “nombre”.

- *Test de Ling*: Es una acumetría verbal que utiliza 6 fonemas (“a”, “i”, “u”, “s”, “sh”, “m”), diferentes frecuencialmente, que cubren el espectro de la palabra, el niño examinado debe identificar el sonido y repetirlo o señalarlo en los dibujos que tiene delante de él²⁷⁶.
- *Test del “nombre”*: Usar el nombre del niño como estímulo sonoro para provocar una respuesta. Un niño normoyente, e incluso un niño con hipoacusia de grado leve o moderado, responde a su nombre, sobre todo si la voz le resulta conocida, desde los 6 meses de edad, demostrando con ello que oye a una determinada intensidad, y sobre todo, que identifica y reconoce el estímulo. Esta prueba puede realizarse a diferentes distancias e intensidades de la voz (teniendo en cuenta que en niños pequeños puede ser necesario un cierto nivel por encima de su umbral para producir una respuesta) y en diversas localizaciones, como puede ser en consulta, en una habitación o una cabina insonorizada. Con este test sólo se pretende ver si existe respuesta y no buscar un umbral audiológico y por ello suele realizarse en consulta, antes de otras exploraciones que puedan provocar en el niño algún tipo de rechazo²⁷⁷.

Según el protocolo establecido, en el diagnóstico se han diferenciado dos fases:

A) FASE DE DIAGNÓSTICO I.

También se denomina FASE ORL-II. Tendrán acceso a esta fase todos los niños que no pasen la segunda prueba de cribado con PEATC-A.

En esta fase se realizarán PEATC y ha de iniciarse lo antes posible para que esta prueba se pueda iniciar a los 3 meses de edad corregida.

PRIMERA PRUEBA DE PEATC (y también recomendable OEAT): tercer mes de edad corregida.

En este momento se abrirá una historia clínica al niño y se harán las primeras pruebas de PEATC y OEAT, además de las exploraciones que sean necesarias. Según el resultado obtenido se seguirá el protocolo correspondiente:

- Si la onda V en los PEATC se encuentra a nivel menor o igual de 35 dB en ambos oídos, se le dará el ALTA, teniendo en cuenta si el niño presenta factores de riesgo.

Si no tiene factores de riesgo:

- Información a padres.
- Seguimiento del niño por su pediatra (según protocolo).

Si tiene factores de riesgo:

- Información a padres.
- Los factores de riesgo quedarán registrados en el Documento de Salud Infantil.
- Seguimiento especial protocolizado del niño por su pediatra.

- Si la onda V en los PEATC se encuentra a nivel mayor de 35 dB en un oído, se le dará el ALTA:
 - Información a padres.
 - Seguimiento especial del niño por su pediatra (según protocolo).
- Si la onda V está a nivel mayor de 35 dB HL en ambos oídos hay que hacer una segunda prueba de PEATC.

SEGUNDA PRUEBA DE PEATC (opcional las OEAT): 6^º mes de edad corregida.

Es cuando se indica a la familia que tiene un niño con problemas de audición y se debe contactar con el Centro Base.

El resultado de las pruebas a esta edad es capaz de clasificar el grado de hipoacusia para iniciar el tratamiento correspondiente:

- Nivel de **onda V entre 40 y 50 dB HL:**
 - El niño pasa a la fase de tratamiento en el Centro Base, según el protocolo establecido.
- Nivel de **onda V >50 dB HL:**
 - El niño pasará a la fase de tratamiento con prótesis auditiva y/o implante coclear según precise y sea el protocolo establecido, a la vez que se siguen completando las pruebas diagnósticas (fase de diagnóstico II) para conocer el tipo de hipoacusia.

El procedimiento de dicha fase se puede resumir en la siguiente figura (*Figura 16*):

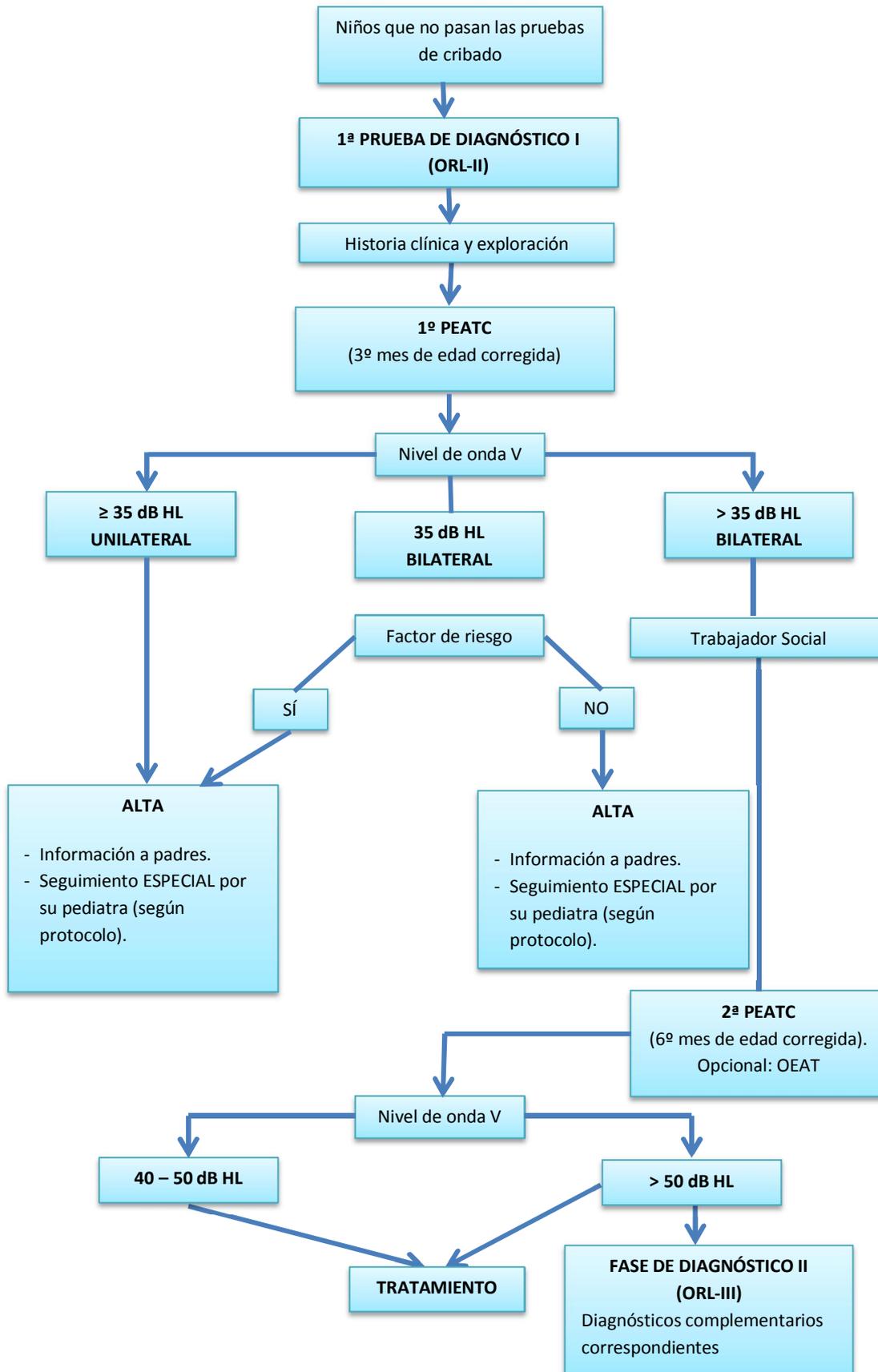


Figura 16. Protocolo de diagnóstico. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

B) FASE DE DIAGNÓSTICO II.

También se denomina FASE ORL-III. Es la fase en la que se efectúan pruebas específicas de audiometría infantil para cuantificar de forma más selectiva y completa la pérdida auditiva en las diversas frecuencias.

Accederán a ella, a partir de los 9 meses de edad, todos los niños diagnosticados de hipoacusia que precisen una cuantificación de su hipoacusia. El diagnóstico audiológico no debe realizarse más tarde del cuarto al quinto mes, con el fin de permitir el inicio de la atención temprana, que siempre debe tener en cuenta la intervención logopédica y la adaptación audioprotésica necesaria en cada caso antes de que transcurra un mes y antes de los 6 meses de vida¹⁵.

El diagnóstico etiológico de la hipoacusia y de aquellas otras patologías asociadas, será llevado a cabo por el ORL-I y los especialistas correspondientes (neuropediatras, pediatras, radiólogos, genetistas, etc.), siempre abordado desde un punto de vista multidisciplinar. Se realizarán las pruebas analíticas, de imagen, genéticas y otras que se estimen oportunas en función de cada caso. Cualquier niño con el diagnóstico confirmado de hipoacusia debe ser sometido a un examen oftalmológico. También es importante conocer si se trata de una hipoacusia aislada o si se encuentra integrada en un síndrome o asociada a otras enfermedades, déficits neurológicos o neuropsicológicos. Pero este diagnóstico es necesario llevarlo a cabo de forma simultánea con la valoración audiológica, sin que se demore nunca la estimulación temprana del niño por no haber completado aún el mismo²⁷⁷.

En muchas ocasiones la etiología de una hipoacusia neurosensorial congénita puede ser descubierta por la anamnesis, ya que hasta en un 35% de los casos se pueden identificar causas adquiridas ambientales, tales como infecciones intrauterinas, trastornos metabólicos, medicaciones ototóxicas, drogadicción, hipoxia o anoxia perinatal, prematuridad y exposición a teratógenos^{278,279}. Además se debe realizar una exploración física y neurológica completas, ya que nos puede dar información sobre malformaciones y síndromes asociados²⁸⁰. Sin embargo, la hipoacusia neurosensorial hereditaria no sindrómica es difícil de diagnosticar sólo mediante la historia clínica y la exploración física y por ello ha de completarse mediante la realización de otras pruebas diagnósticas que sean necesarias, aunque aún no han sido protocolizadas. Las pruebas a realizar son los test genéticos, la radiología, las determinaciones analíticas y otras pruebas complementarias (ECG, electroretinograma y electroforesis)²⁶⁹.

En el caso de las hipoacusias neurosensoriales en los que no se haya determinado su etiología a través de la historia clínica y exploración física, se ha propuesto como primer paso en el diagnóstico el estudio molecular del gen GJB2, ya que el rendimiento de esta prueba es de un 22% en una población de niños con hipoacusia neurosensorial severa o profunda; con el objetivo de aumentar la precisión diagnóstica y minimizar el estrés de los padres^{269,281}. Si encontramos solo la mutación en un gen, debe realizarse en combinación seriada con la búsqueda de la delección del gen GJB6. En la población española, se ha podido ver que un número importante de casos en los que se encuentra una mutación en GJB2 y no encontramos la otra, en muchos casos son mutantes compuestos GJB2/GJB6^{269,282}.

Las pruebas de imagen, en concreto la tomografía axial computarizada (TAC) del peñasco, muestran alteraciones en el 30% de los casos aproximadamente²⁸³. Se ha demostrado estadísticamente que cuando existe una mutación en el gen GJB2 no suelen existir dichas alteraciones, por lo que en niños que presentan esta mutación se recomienda no realizar la TAC, evitando el gasto y trastorno que supone su realización. Por el mismo motivo, se recomienda que cuando un niño presenta alguna alteración en la TAC, se debe omitir la realización de los test genéticos del gen GJB2, si ésta se ha pedido como primer estudio²⁶⁹.

Por otro lado, no se recomienda realizar determinaciones analíticas de forma rutinaria puesto que tienen un rendimiento diagnóstico muy bajo, no contribuyendo a la identificación de la etiología^{269,284,285}.

Otra prueba que también tiene muy bajo rendimiento diagnóstico es el electrocardiograma, pero se recomienda su realización en todos los niños con hipoacusia severa o profunda para descartar un intervalo Q-T prolongado asociado al síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, ya que su diagnóstico puede salvar vidas^{269,286}.

En todos los niños con hipotiroidismo es necesario descartar una hipoacusia^{15,269}. En cuanto al síndrome de Pendred (hipoacusia neurosensorial con bocio), el 56% de los niños son eutiroideos, por ese motivo la determinación de hormonas tiroideas tampoco tiene alto rendimiento diagnóstico²⁸⁷; siendo el test de descarga con perclorato la prueba de elección ante su sospecha, pero no se puede utilizar como cribado en todos los niños con hipoacusia²⁶⁹.

Como se ha expuesto anteriormente todo niño diagnosticado de hipoacusia tiene que ser evaluado al menos en una ocasión por un oftalmólogo²⁶⁹, ya que es muy importante tanto desde un punto de vista diagnóstico como para determinar la función del sistema visual. En este examen oftalmológico se debe prestar especial atención a la retina²⁸⁸. Además existe una

alta tasa de hallazgos oftalmológicos entre los niños con pérdida auditiva, aproximadamente en un 53% de ellos²⁸⁹.

Las evaluaciones del desarrollo neurológico son muy relevantes puesto que pueden revelar hallazgos clínicamente significativos en casi el 70% de los niños y aproximadamente el 80% de ellos requieren una intervención sobre el habla y el lenguaje^{289,290}.

La valoración foniátrica será obligatoria en los siguientes casos por orden de prioridad¹⁷:

- Candidatos a implante coclear.
- Niños diagnosticados de hipoacusias superiores a 70 dB HL (hacia los 6 meses de edad).
- Niños diagnosticados de hipoacusias superiores a 50 dB HL a los que se decida valorar tras la evaluación conjunta de los diferentes profesionales que lo tratan por sus problemas de lenguaje.

En el diagnóstico de la hipoacusia infantil no se deben solicitar todas las pruebas disponibles de forma indiscriminada sino que se debe llevar a cabo de forma ordenada y paso a paso, ya que de esta forma resulta más eficiente y efectiva desde el punto de vista del coste²⁶⁹.

En la siguiente figura se expone el algoritmo diagnóstico recomendado^{291,292} para el estudio sistemático y ordenado de la hipoacusia congénita²⁶⁹ (Figura 17).

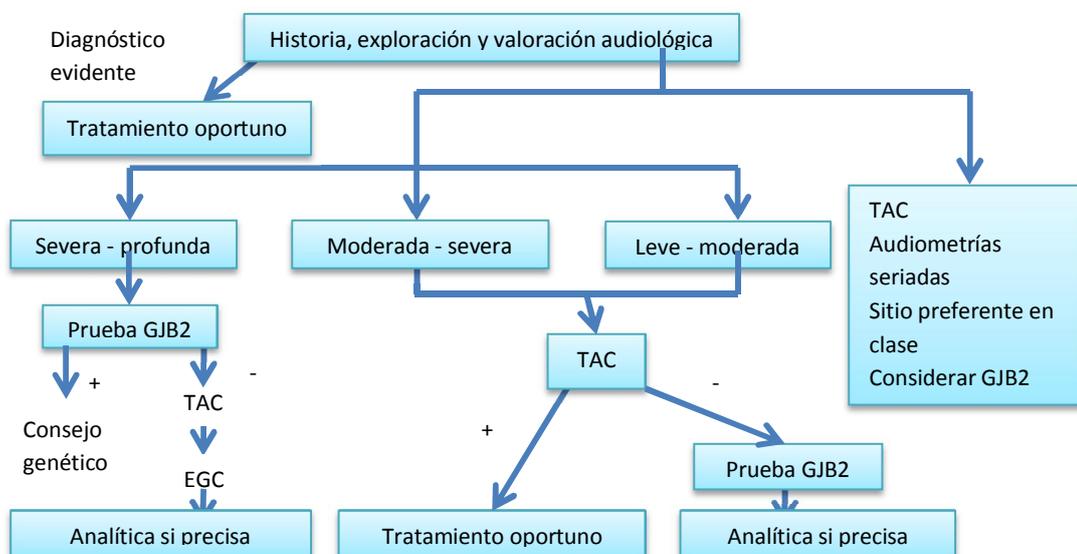


Figura 17. Algoritmo para la evaluación y tratamiento de la hipoacusia neurosensorial infantil. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

4.2.3. FASE DE TRATAMIENTO¹⁷.

En esta fase se debe realizar un abordaje integral y multidisciplinario sobre la hipoacusia infantil con el objetivo de garantizar el desarrollo del lenguaje y de todas las capacidades generales del niño.

En esta fase se pueden diferenciar tres niveles:

- **Tratamiento inicial.** Se lleva a cabo en todos los niños con hipoacusia mayor de 35 dB y se debe realizar de forma simultánea a la fase de diagnóstico.

- **Tratamiento del niño con hipoacusia que *no* va a ser susceptible de implante coclear.** Si está indicado realizar una amplificación auditiva se efectuará la adaptación de audioprótesis, debiendo estar adecuadamente adaptadas y vigiladas.

- **Tratamiento del niño con hipoacusia con implante coclear,** en el que se incluye el seguimiento de la adaptación del niño al implante coclear.

A) TRATAMIENTO INICIAL DEL NIÑO CON HIPOACUSIA.

Se iniciará un tratamiento multidisciplinar de la hipoacusia de los niños a partir de los 6 meses de edad corregida, desarrollándose simultáneamente a la fase de diagnóstico II. Se realizará el tratamiento más adecuado en cada caso, en función del grado de hipoacusia y de la valoración conjunta sobre su situación clínica y sociofamiliar.

En esta fase del tratamiento pueden encontrarse dos situaciones diferentes, según precisen o no audioprótesis:

- **Niños que no precisan audioprótesis (nivel de onda V: 40-50 dB) (Figura 18).**

El ORL-I realizará un seguimiento del niño con una periodicidad trimestral, pudiendo realizarse de forma conjunta con otros profesionales que participen en las evaluaciones del niño o a través de informes remitidos por los mismos.

El Centro Base hará una valoración multidisciplinar y elaborará un Plan de Intervención en el que se incluirán las actividades asistenciales, relación con las asociaciones y asesoramiento y apoyo al entorno familiar.

De forma conjunta el ORL-I y el Centro Base realizarán una evaluación a los 12 meses de edad corregida del niño y emitirán un informe donde consten los datos clínicos y la

valoración del desarrollo cognitivo, emocional y del lenguaje oral. Además según los resultados, se reevaluará si el niño precisa o no prótesis auditivas.

- **Niños con nivel de onda V: >50dB.**

El niño cuya hipoacusia requiera la adaptación de audioprótesis será remitido por el ORL-I al Centro Base y al audioprotesista mediante un informe en el que consten el resultado de las pruebas realizadas (PEATC y OEAT), el diagnóstico del ORL-II y si existen contraindicaciones para cualquiera de las vías de adaptación de las prótesis.

Es importante realizar un aprovechamiento de los restos auditivos que conserve el niño y esto se consigue mediante una correcta adaptación protésica efectuada por audioprotesistas con titulación acreditada, junto a su uso continuado²⁹³. Estos deberán enviar informes sucesivos al ORL-I sobre la adaptación del niño a la prótesis y también al Centro Base para evaluar la evolución del lenguaje. Por otra parte, el logopeda también debe tener la adecuada titulación y experiencia suficiente en el campo de la hipoacusia infantil^{269,294}.

En los casos en los que se compruebe que el niño no consigue los resultados esperamos en un periodo entre 3 y 6 meses, a pesar de una correcta adaptación audioprotésica y la atención temprana, ha de considerarse la inclusión del niño en el programa de implante coclear²⁹⁴.

Por otro lado, en el caso de se diagnostique una neuropatía auditiva, es recomendable realizar un estudio genético con el fin de hallar la existencia de una patología relacionada con el gen de la otoferlina²⁹⁵. Si el niño es portador de esta alteración genética será un candidato a implante coclear. Sin embargo, en el resto de neuropatías, especialmente las ocasionadas por hiperbilirrubinemia, la actitud debe ser expectante con estimulación logopédica temprana y habría que retrasar el implante coclear hasta estar seguros de la falta de respuesta del niño^{269,294}.

Durante toda esta fase, sobre todo a los 12 meses de edad corregida, si no se ha hecho antes, los profesionales implicados en el tratamiento del niño deberán evaluar los resultados del mismo, a partir de los cuales el ORL-I decidirá los cambios terapéuticos necesarios, entre los que se incluyen si el niño necesita un implante coclear; en este caso, se realizarán las pruebas diagnósticas complementarias que sean necesarias. Además durante todo este periodo, la relación entre el ORL-I y el pediatra debe ser fluida, enviándose informes periódicos sobre la evolución del niño y del entorno familiar.

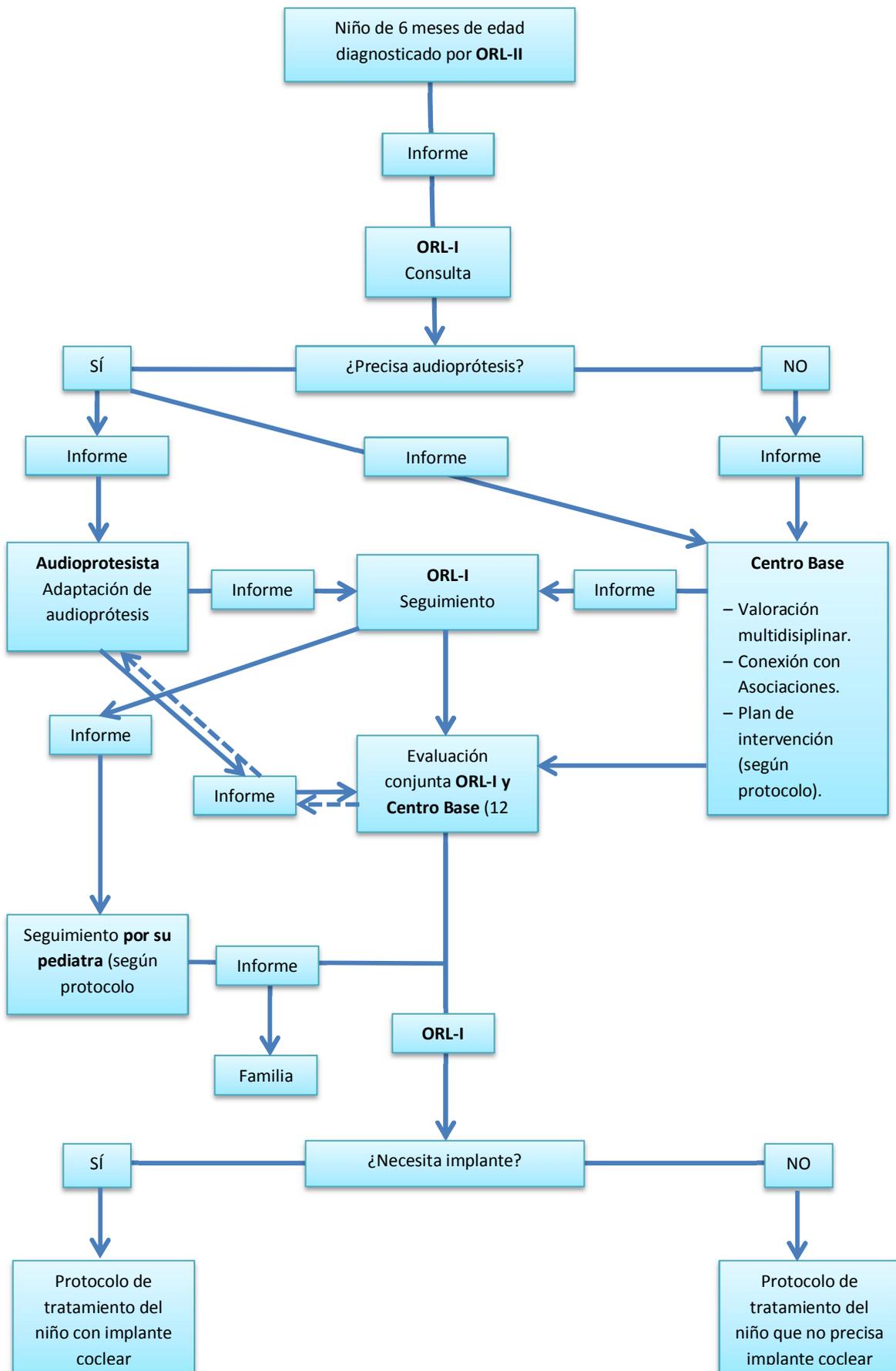


Figura 18. Protocolo de tratamiento inicial del niño con hipoacusia. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

B) TRATAMIENTO DEL NIÑO QUE NO PRECISA IMPLANTE COCLEAR.

El ORL-I, con la información aportada por el ORL-II, establecerá un plan de seguimiento que debe incluir (*Figura 19*):

- Una revisión trimestral del ORL-I, en la que se realice una otoscopia, timpanometría y PEATC (ORL-II, máximo 2 al año) hasta la escolarización del niño.
- Con periodicidad semestral se debe llevar a cabo una evaluación conjunta entre el ORL-I y el Centro Base, en la que podrá también participar el audioprotesista, hasta la escolarización del niño para contrastar la evolución del desarrollo cognitivo-emocional y del lenguaje oral; informando de los resultados a la familia y al pediatra de atención primaria.
- Al final de esta etapa, aproximadamente a los tres años del niño, el Centro Base derivará al niño hacia el Centro Educativo con el fin de dar continuidad al tratamiento según el Protocolo consensuado entre los Centros Base y los Equipos de Atención Temprana de la Consejería de Educación.
- El Centro Educativo dictará la forma de escolarización del niño recogiendo las necesidades educativas especiales y apoyos específicos correspondientes.
- A los 6 meses de la integración escolar, el Centro Educativo y el Centro Base elaborarán un informe en el que se recogerá el nivel de desarrollo del lenguaje oral y su integración social. Tras la realización de dicho informe, éste será dado de alta de las actividades del Programa, aunque siga necesitando atención específica.
- Si el niño es portador de prótesis auditivas, el audioprotesista podrá participar en las revisiones trimestrales y enviará un informe al ORL-I que recoja los resultados auditivos.

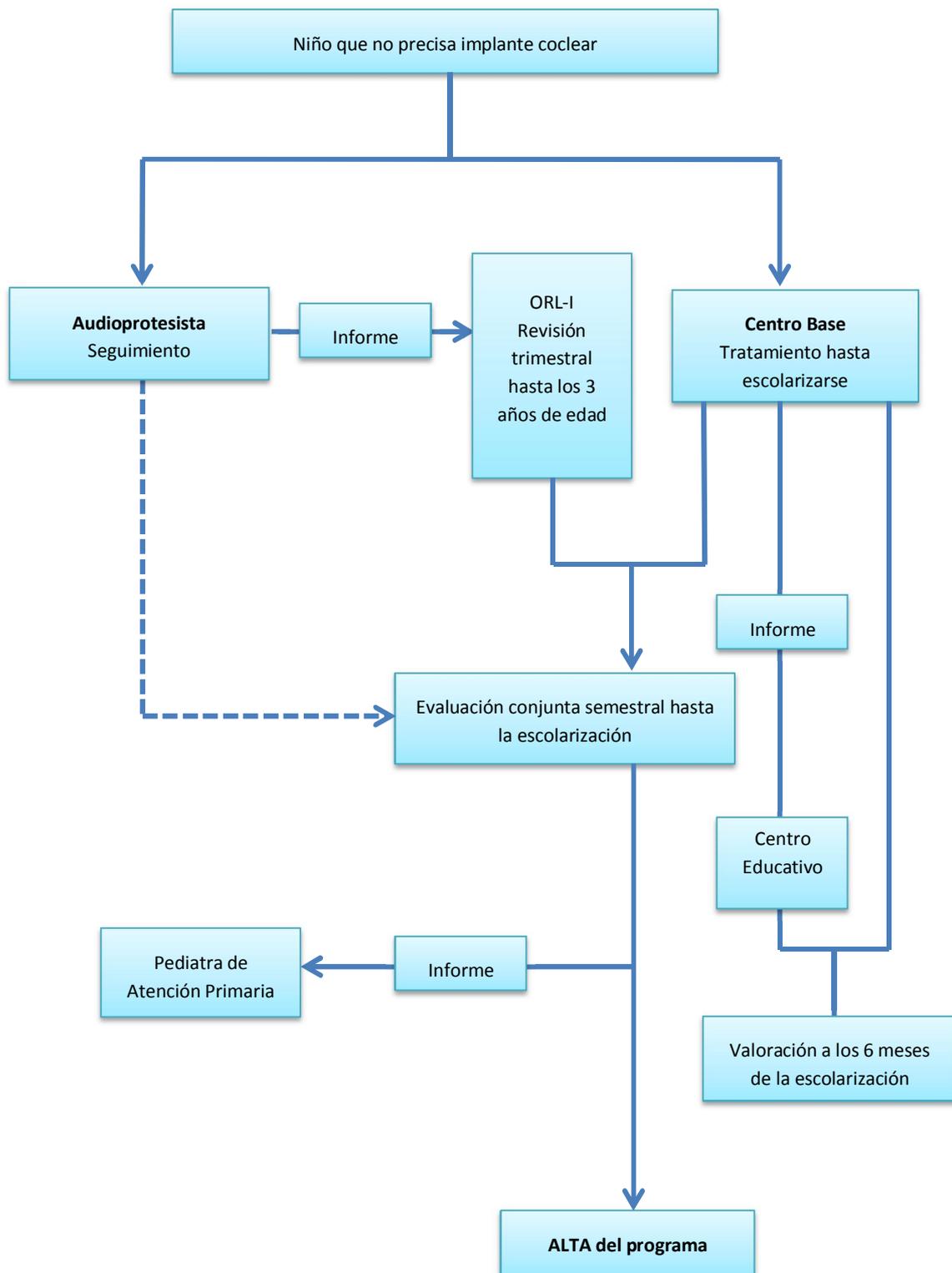


Figura 19. Protocolo de tratamiento del niño que no precisa implante coclear. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

C) TRATAMIENTO DEL NIÑO CON IMPLANTE COCLEAR

Cuando un niño presente una hipoacusia >90 dB, la adaptación audiotésica y el tratamiento rehabilitador durante al menos 6 meses no ofrezcan resultados, el niño es candidato a la colocación de un implante coclear (*Figura 20*). Previo a dar este paso, es necesaria una evaluación fonológica para determinar su necesidad. Si no es necesario, se seguirá el protocolo de tratamiento del niño que no precisa implante coclear, expuesto anteriormente; si es necesario, el ORL-I le derivará al Centro de Referencia para Implante Coclear (ORL-IV) con toda la información de las pruebas realizadas, sus resultados y las aportaciones del Centro Base y el audiotésista. En nuestro caso, nuestro hospital es Centro de Referencia para la implantación coclear y en él se llevan a cabo todas las fases del Programa.

Para realizar esta derivación hay que tener en cuenta que:

- El seguimiento del implante se llevará a cabo por el ORL-IV.
- El seguimiento del niño, una vez terminado el proceso quirúrgico, se llevará a cabo por el ORL-I de forma similar al seguimiento de los niños con hipoacusia que no precisan implante coclear.
- La relación entre el ORL-IV y ORL-I ha de ser fluida con el fin de que el seguimiento del niño sea adecuado a las necesidades de adaptación que precise.

Una vez que el niño esté escolarizado se le da de alta de las actividades del Programa, aunque siga siendo subsidiario de atención específica.

Por tanto se puede concluir que en cuanto se confirma la existencia de una hipoacusia, debe realizarse lo antes posible la adaptación protésica que sea necesaria (audífonos o implantes cocleares) y la intervención logopédica²⁹⁴.

Al mismo tiempo, es muy importante dotar de toda la información a los padres puesto que el seno familiar es donde va a tener lugar el desarrollo comunicativo y la adquisición del lenguaje oral de los niños; para que puedan tomar decisiones sobre la hipoacusia de su hijo y desempeñar el papel fundamental que les corresponde en todo el proceso de rehabilitación. Por tanto, la intervención debe estar centrada en la familia, que debe contar con el apoyo del equipo multidisciplinar que lleve a cabo el tratamiento. Además, deben existir itinerarios de derivación establecidos, con el objetivo de asegurar una correcta coordinación entre los

profesionales para conseguir una adecuada atención integral, necesaria en las personas sordas y sus familias^{269,296}.

El periodo comprendido entre el momento de la confirmación de la hipoacusia antes de los 3 meses de edad y la escolarización a los 3 años es fundamental para asegurar el acceso de los niños a la estimulación auditiva y al lenguaje oral, que les va a proporcionar las herramientas necesarias para su desarrollo cognitivo, emocional, educativo y social. Esto se consigue con la adecuada adaptación audioprotésica precoz sin que pase más de un mes desde el diagnóstico, en combinación con la Atención Temprana. Además las administraciones públicas tienen que proporcionar la suficiente cobertura económica, que permita a las familias disponer tanto de los profesionales como de las prestaciones audioprotésicas, independientemente de la capacidad económica y sociocultural de los progenitores. Esta etapa es clave en el desarrollo de los niños si se aspira a que de adultos puedan llevar a cabo una vida como autónomos, independientes e integrados en la sociedad²⁷⁷.

Por su parte, el pediatra en el Centro de Salud debe comprobar todos los hitos del desarrollo del lenguaje y las habilidades auditivas en todos los niños, aunque hayan pasado el cribado neonatal. En este nivel de asistencia, la CODEPEH en 2010 recomendó que se debería tener capacidad para realizar un cribado auditivo estandarizado con un prueba validada y objetiva a los 9, 18, 24 y 30 meses de edad o en cualquier otro momento si se tiene la sospecha de que un niño presente hipoacusia²⁶⁹. En el caso de que el pediatra observe que los niños no superen las pruebas de lenguaje del cribado global o en caso de que exista una sospecha de sordera deben ser remitidos para una valoración audiológica completa y una evaluación del habla y el lenguaje, siguiendo las indicaciones de la Guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva elaborada por el Comité español de audiofonología (CEAF)^{269,277}.

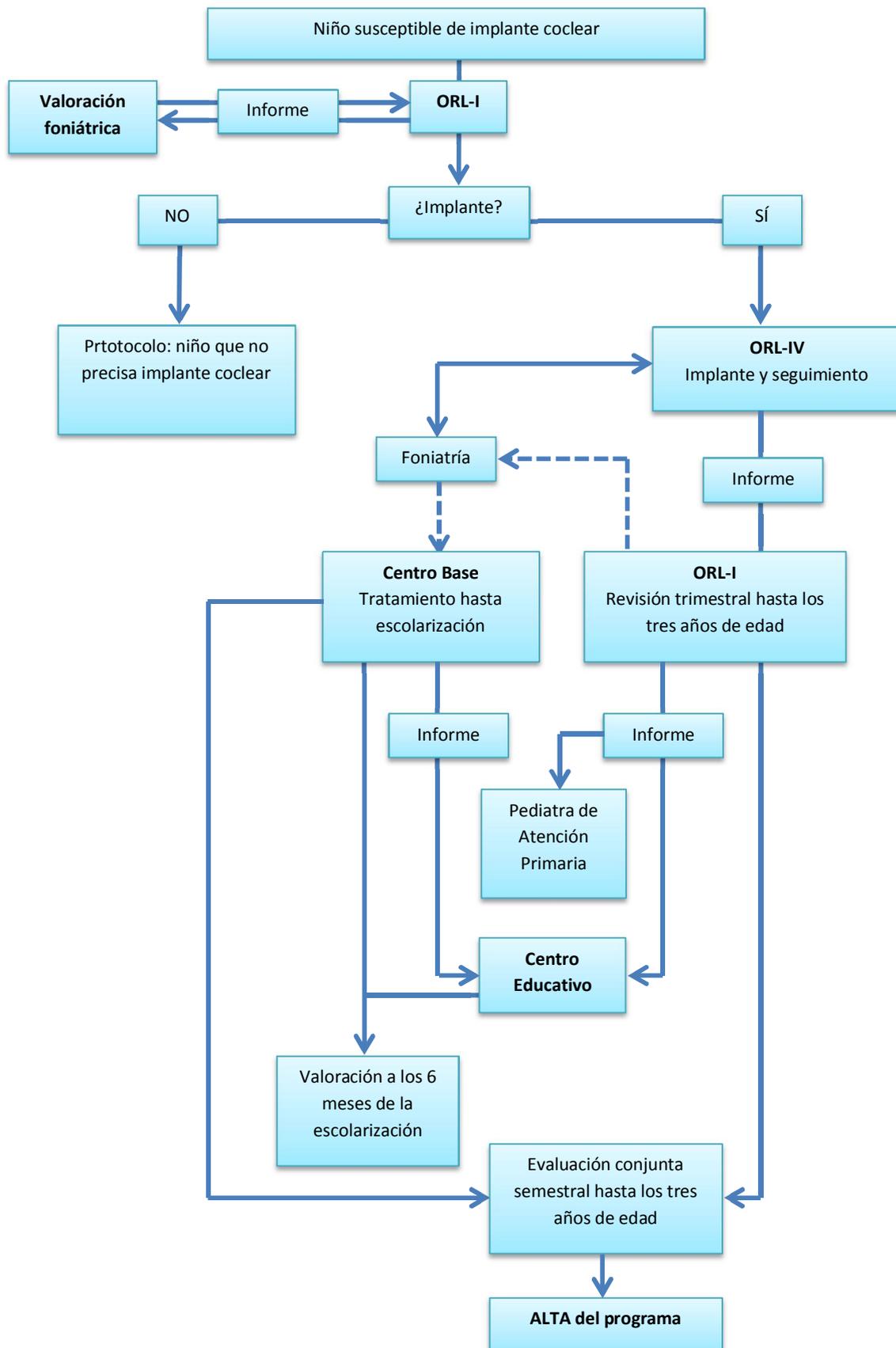


Figura 20. Protocolo de tratamiento del niño con implante coclear. (Fuente: Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004).

4.3. CONTROL DE CALIDAD DEL PROGRAMA.

El Programa de detección precoz de hipoacusia es un programa de Salud Pública y como tal, está sometido a un seguimiento que permite determinar si cumple con los criterios de calidad adecuados. Dichos criterios de calidad son la garantía de que el Programa permitirá el descubrimiento y tratamiento de los niños con hipoacusia, los cuales van a necesitar una vigilancia permanente para proporcionarles la mejor atención, tanto desde un punto de vista médico como educativo y social²⁶⁹. También es fundamental que un Programa de detección de la hipoacusia funcione adecuadamente para evitar que los defectos o errores del mismo provoquen saturación y problemas en las siguientes fases del mismo²⁹⁷.

Por ello se han establecido unos parámetros de calidad que definen los objetivos del mismo y que han sido definidos por la CODEPEH²⁹⁷. Los objetivos generales de los programas son conseguir realizar el cribado antes del primer mes de vida para llevar a cabo la confirmación diagnóstica antes de los 3 meses y haber iniciado el tratamiento antes de los 6 meses. Para conseguir esto, es recomendable cumplir con los siguientes parámetros recogidos de la JCIH¹⁸¹ y modificados por la CODEPEH.

- *El objetivo del programa es descubrir todas las hipoacusias unilaterales o bilaterales presentes en el nacimiento, independientemente de su gravedad y etiología. Como criterio de calidad, los procedimientos de cribado deben asegurar que los falsos negativos tiendan al 0% (Falso negativo: niño menor de 3 años que pasa el programa de cribado con resultado normal y aparece con hipoacusia y falta de lenguaje oral y no se encuentra una causa desencadenante que la justifique (hipoacusia congénita de aparición postneonatal o hipoacusia adquirida).*
- *Indicadores de calidad del cribado universal* (cobertura del programa: porcentaje de niños estudiados en relación al número de niños a los que se les oferte el programa. Al ser un programa universal debe ser ofertado a todos los niños): se explorarán ambos oídos de todos los niños nacidos en la Comunidad Autónoma.
 1. Para ser universal, los niños cribados han de superar al 95% de los recién nacidos.
 2. Para ser neonatal, se debe realizar la primera prueba antes del mes de vida a más del 95% de los niños.

3. Recribado (puede considerarse una segunda e incluso una tercera prueba de cribado antes de derivar a diagnóstico): se explorará a todos los niños que no pasaron la primera prueba. Se debería tender al 100% de los niños derivados a segunda o tercera prueba, aunque se considera cumplido si se supera el 95%.
 4. Cualquiera que sea la tecnología utilizada en el programa y el método aplicado, el porcentaje de falsos positivos, es decir de casos sin hipoacusia identificados erróneamente como hipoacúsicos debe ser inferior al 3%.
- **Indicadores de calidad de la confirmación diagnóstica:** se explorará a todos los niños derivados de la fase de cribado.
1. No debe superar el 4% de tasa de derivación a las pruebas de confirmación.
 2. Se debería tender al 100% de niños con confirmación diagnóstica hecha durante el tercer mes de vida, aunque se considera cumplido si se supera el 90% en el tercer mes.
- **Indicadores de calidad del tratamiento:**
1. La instauración de la Atención temprana adecuada antes de los 6 meses de edad debe tender al 100% de los niños con confirmación diagnóstica de hipoacusia, aunque se considera cumplido si supera el 90%.
 2. Si se decide la adaptación protésica, no debe pasar más de un mes entre la indicación y la adaptación en el 95% de los candidatos.
 3. Para niños/niñas con pérdida auditiva congénita de aparición tardía o adquirida, el 95% debe haber iniciado el tratamiento en el plazo de 45 días desde el diagnóstico.
 4. El porcentaje de niños con pérdida auditiva permanente a los que se ha llevado a cabo un control de desarrollo (cognitivo y lingüístico) antes de los 12 meses debe ser del 90%.
- **Criterios de calidad de seguimiento del programa:**
1. Epidemiológico: registro informático de todos los niños y los resultados de las distintas fases. Es recomendable poder disponer de datos sobre:

- a. Número de recién nacidos cribados antes de abandonar el hospital.
 - b. Número de niños con hipoacusia confirmada antes de los 3 meses de edad.
 - c. Número de niños incluidos en un programa de atención temprana antes de los 6 meses de edad.
 - d. Número de niños con sospecha de hipoacusia o confirmada que son remitidos a una Unidad de Hipoacusia Infantil.
2. Clínico: control de todos los niños detectados en consulta de ORL.

4.4. PRUEBAS DE CRIBADO Y DIAGNÓSTICAS.

4.4.1. POTENCIALES AUDITIVOS EVOCADOS.

Son un método cualitativo y cuantitativo de registro de la actividad generada por el sistema nervioso auditivo central en el tronco encefálico como respuesta a la estimulación acústica²⁹⁸. Miden y registran la actividad eléctrica de la vía auditiva hasta su entrada en el encéfalo. La activación de las neuronas de la vía auditiva tras recibir un estímulo seleccionado (generalmente un clic o chasquido) se refleja en el trazado eléctrico recogido mediante electrodos de superficie colocados en la piel. Los cambios en la intensidad, representados en forma gráfica con respecto al tiempo, se relacionan con el recorrido de la información auditiva desde el receptor periférico hasta los centros auditivos, específicamente, las estaciones sinápticas situadas en el ganglio y diferentes zonas del tronco del encéfalo^{15,17}.

En esta prueba se estimula la mayor parte de la cóclea, sobre todo las zonas con frecuencia superior a 1.500 hercios (Hz). Este estímulo mecánico se transforma en el órgano de Corti en un estímulo eléctrico que recorre la vía auditiva hasta alcanzar la corteza cerebral²⁹⁸.

Desde que se estimula el órgano de Corti hasta que la información llega al córtex transcurren aproximadamente 300 milisegundos (ms) y este período se denomina latencia²⁹⁸. En función de qué segmento de tiempo estudiamos dentro de esa latencia, podemos clasificar los potenciales evocados en (Davis, 1976)²⁹⁹:

- Microfónicos cocleares: estudia la actividad eléctrica coclear, por lo que la latencia es 0.

- Electrocoocleografía: 1-4 ms.
- PEATC: 2-12 ms.
- Potenciales estado estable: 2-12 ms.
- Potenciales de latencia media: 15-50 ms.
- Potenciales de latencia larga: 50-300 ms.

4.4.1.1. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO DE CEREBRO (PEATC).

La primera descripción de PEATC en humanos se atribuye a Jewet y Williston en 1970³⁰⁰.

Están presentes en el ser humano desde la semana 25 de edad gestacional y no se ven afectados por el sueño, sedación o la atención^{15,17}; tampoco se afectan por la presencia de residuos/material que ocupe el oído medio o externo²⁶³ y permiten tener una idea objetiva de la audición, la intensidad de su pérdida y la localización de la lesión²⁹⁸.

En el campo de la audiolgía infantil los más utilizados son estos PEATC; ya que los de latencia media y los corticales necesitan la colaboración del paciente, difícil de lograr en niños pequeños y, sobre todo, hay que tener en cuenta que estos últimos están más relacionados con la neurología que con alteraciones del órgano auditivo periférico²⁹⁸.

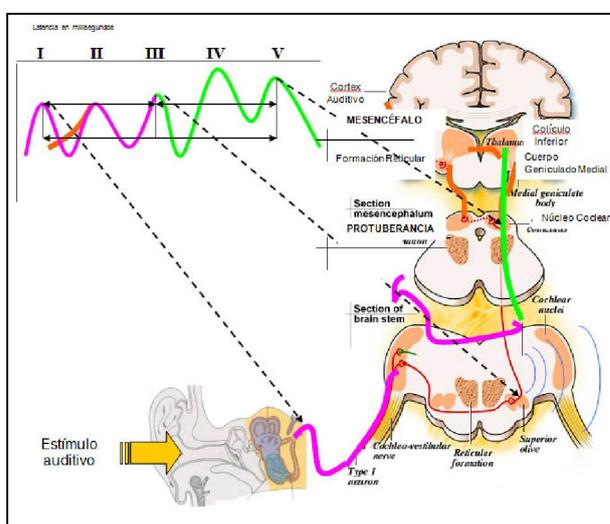


Figura 21. Identificación de ondas en PEATC.

(Fuente: <https://www.clinicasanvicente.es/pt-pt/servicios/pruebas-neurofisiologicas/>)

La vía auditiva consta de una serie de estaciones nerviosas, que deberá recorrer el estímulo y que identificaremos en el trazado obtenido como diferentes ondas²⁹⁸ (Figura 21):

- *Onda I*: actividad eléctrica del ganglio espiral.
- *Onda II*: parte posterior del núcleo coclear anteroventral y zona anterior del núcleo coclear posteroventral.

- *Onda III*: parte anterior del núcleo coclear anteroventral ipsilateral y núcleo medial del cuerpo trapezoide contralateral.
- *Onda IV*: células isolaterales y contralaterales de la oliva medial superior.
- *Onda V*: células del lemnisco lateral y/o colículo inferior.

Por tanto los PEATC se establecen como la prueba patrón o *gold standard* de la valoración auditiva en el neonato y el lactante y sus resultados se correlacionan estrechamente con la audición del paciente¹⁵.

En los años 80, esta técnica fue muy utilizada para el cribado de hipoacusia en niños de alto riesgo; en ella el estímulo utilizado era un clic o chasquido a intensidades que variaban entre 25 y 40 dB nHL. En los resultados obtenidos, un 10-20% de los recién nacidos no pasaban la prueba, aunque sólo se detectaba hipoacusia en el 3,5% de los neonatos identificados de alto riesgo. Esto supone que el porcentaje de falsos positivos podía alcanzar el 83%³⁰¹.

Según estos datos se podría concluir que la prueba no es válida para su utilización en programas de screening. Sin embargo, si se comparan con los resultados obtenidos en otras pruebas de cribado utilizadas previamente (como son las pruebas conductuales), se objetiva que presentan mayor sensibilidad y especificidad en la detección de la hipoacusia en los primeros meses de vida. Hyde publicó en 1990 un estudio en el que comparaba los hallazgos obtenidos en los PEATC de 1.200 niños de entre 3 y 12 meses de edad con los resultados de audiometrías tonales realizadas a los mismos niños más tarde (edades entre los 3 y los 8 años), independientemente del resultado de la primera prueba³⁰². Éste y otros estudios comprueban la validez de la prueba, tal y como se refleja en la siguiente tabla^{15,303} (*Tabla 4*).

Autor	Número de niños	Umbral de cribado	Sensibilidad	Especificidad
Hyde 1990	1.200	30 dB	98%	96%
Hyde 1990	1.200	40 dB	100%	91%
Watson 1996	417	30 dB	100%	>92%

Tabla 4. Validez de los potenciales evocados de tronco cerebral en la detección de hipoacusia comparados con audiometría conductual a partir de 6 meses.

(Fuente: Marco J, Matéu S. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. CODEPEH. Ministerio de Sanidad y Consumo, 2003)

- **PROCEDIMIENTO E INTERPRETACIÓN**²⁹⁸.

El paciente debe permanecer tranquilo y relajado. Por ello, la prueba puede realizarse bajo sedación en niños y en personas inquietas o excitables. Para llevarla a cabo se colocan tres electrodos: uno en cada mastoides (referencia ipsilateral y tierra contralateral) y otro electrodo activo en la frente, previa limpieza de la piel para mejorar la impedancia (Figura 22).



Figura 22. Colocación de electrodos y presentación de estímulo a través de auricular intracanal.

Estos electrodos se acoplan con pasta transductora que facilita la transmisión de la actividad eléctrica y se fijan a la piel con esparadrapo o con pastas autoadhesivas³⁰⁴. Hace unos años aparecieron electrodos autoadhesivos, evitando así los problemas derivados del uso de estas pastas electrolíticas¹; que son los que utilizamos actualmente en nuestro servicio.

El estímulo sonoro se presenta a través de unos auriculares convencionales, intracanal o vibrador óseo, estableciendo previamente el número de clics/s, la morfología, la duración y la intensidad de dicho estímulo¹.

En el Complejo Asistencial Universitario de Salamanca se utiliza el equipo Vivosonic, sistema Integrity V500, versión 5.2 (Vivosonic Inc, Toronto, Canadá) (Figura 23). Se realizan sistemáticamente 4 registros por oído utilizando las intensidades de 80, 60, 40 y 20 dB HL. Si el individuo oye el sonido, se producen las ondas de registro de los PEATC. Cuando se quiere detectar el umbral de audición, se va descendiendo la intensidad de



Figura 23. Equipo Vivosonic, sistema Integrity V500.
(Fuente: <https://vivosonic.com/integrity-v500/>)

los estímulos 10 dB hasta dejar de reconocer la onda V en el registro¹; ya que el diagnóstico cuantitativo se realiza con la identificación de la onda V, que es la última en desaparecer y la que se visualiza con más facilidad. El umbral audiológico estará relacionado con la menor intensidad con la que se identifica esta onda²⁹⁸.

Hay que tener en cuenta que a mayor número de clics/s del estímulo, la latencia de las ondas es más larga y su amplitud es mejor; de igual modo, cuanto más intenso sea el estímulo sonoro, mayor es la amplitud y la definición de las ondas. Una vez obtenido el trazado, se miden las latencias de cada onda y las interlatencias absolutas (I-III, I-V y III-V, comparado con individuos sanos) y relativas (comparando los resultados del oído enfermo con respecto al sano en lesiones unilaterales o bilaterales asimétricas). El estudio de las latencias e interlatencias permiten realizar un diagnóstico topográfico y cuantitativo³⁰⁵. Las latencias normales a 80 dB de intensidad sonora en individuos adultos sanos en nuestro medio son:

- Onda I: 1,5 ms.
- Onda III: 3,75 ms.
- Onda V: 5,5 ms.

En los recién nacidos los PEATC presentan los componentes I, III y V de forma estable a partir de las 30 semanas de edad gestacional^{306,307}. Los PEATC en el recién nacido difieren de los del adulto en que estas latencias están aumentadas, hasta aproximadamente el año de edad^{308,309}. Además, en comparación con el adulto, la amplitud de la onda V aparece de forma reducida, mientras que la amplitud de la onda I se presenta aumentada. Existen diferentes contribuciones que indican que la maduración auditiva es incompleta al nacer³¹⁰. En un estudio realizado por Frías y Doyle se establece que las latencias de los componentes I, III y V disminuyen entre las 32 semanas y 36 meses de edad conceptual³¹¹. El proceso madurativo se completa aproximadamente a los 2 años de edad. La latencia de la onda I decrece desde el nacimiento hasta alcanzar su maduración aproximadamente a las 4 semanas de edad. Existen estudios que han propuesto que la maduración de las latencias sigue un modelo exponencial^{312,313}, como es el caso de la maduración de la latencia I, que la define una función única exponencial con una constante de tiempo de aproximadamente 5,3 semanas³.

El valor de las interlatencias normales es:

- I-III: 2,25 ms.
- I-V: 4 ms.
- III-V: 1,75 ms.

La interlatencia entre las ondas I-V en prematuros y recién nacidos aparece alargada respecto a la del adulto y con una gran variabilidad intrasujetos³⁰⁶. La medida del intervalo I-V se reduce a medida que aumenta la edad gestacional, desde un niño prematuro hasta que es un recién nacido a término³.

De esta forma, podemos efectuar un diagnóstico topográfico de la hipoacusia, como puede verse en la siguiente figura y tabla (Figura 24 y Tabla 5)²⁹⁸.

	Hipoacusia de transmisión	Hipoacusia coclear	Hipoacusia retrococlear
LATENCIAS	Todas aumentadas (desplazadas)	Normales. Desaparición V a determinada intensidad	Normales I Aumentadas III y/o V
INTERLATENCIAS	Normales	Normales	Aumentadas

Tabla 5. Criterios de diagnóstico de los PEATC según las latencias e interlatencias de las ondas.

(Fuente: G. Trinidad, G. Trinidad y E. de la Cruz. Potenciales evocados auditivos. An Pediatr Contin. 2008;6(5):296-301).

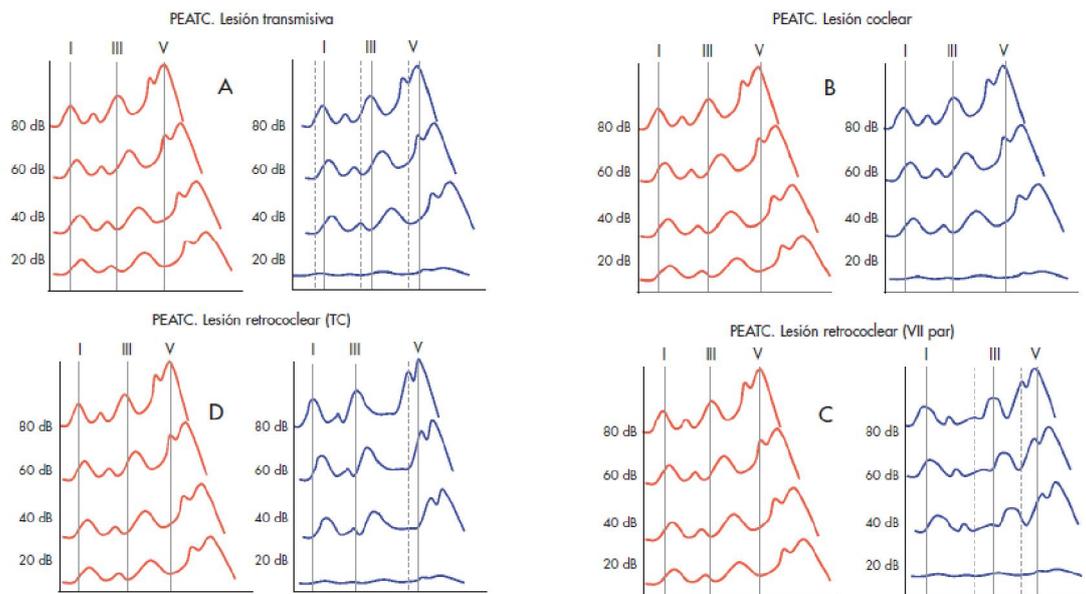


Figura 24. Diagnóstico topográfico empleando potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC). En estos cuatro casos se representa una hipoacusia de oído izquierdo con umbral entre 20 y 40 dB debida a lesión transmisiva (A), coclear (B), retrococlear por alteración en el tronco cerebral (C) y retrococlear por alteración en el VIII par (D). En rojo se colorean las ondas del oído derecho y en azul, las del izquierdo. En cada caso, el gráfico incluye las obtenidas con estímulos de 80, 60, 40 y 20 dB. Obsérvese la desaparición de la onda V a 20 dB en el oído afectado. Para representar el desplazamiento de las ondas, las líneas verticales continuas marcan la latencia en cada supuesto, y las discontinuas, la latencia que sería normal en cada caso.

(Fuente: G. Trinidad, G. Trinidad y E. de la Cruz. Potenciales evocados auditivos. An Pediatr Contin. 2008;6(5):296-301).

- **UTILIDAD CLÍNICA²⁹⁸.**

Representa un método de diagnóstico diferencial entre las hipoacusia cocleares y retrococleares. Además contribuyen en conseguir una estimulación auditiva temprana en niños hipoacúsicos al servir de gran ayuda en el equipamiento audioprotésico²⁹⁸. También se aplican en la población pediátrica para la evaluación del umbral auditivo³.

La aplicación de esta prueba para el Programa se basa en la posibilidad de identificar la onda V con estímulos de baja intensidad desde el nacimiento, sin tener que modificar los parámetros de estimulación empleados en la valoración de la audición en otras edades³.

En la aplicación de los PEATC en la detección precoz de la hipoacusia la discusión viene a la hora de establecer cuál es la intensidad mínima de estimulación con la que se consigue el equilibrio entre la sensibilidad y especificidad de la prueba. Se han recomendado diferentes intensidades como las óptimas (30, 35, 40 dB HL); ya que se ha determinado que el 80-90% de los recién nacidos “pasan” el cribado de audición con esta prueba al identificarse la onda V con intensidades de estimulación entre 30 y 40 dB HL^{314,315}, presentando una sensibilidad cercana al 100% y de especificidad superior al 90%, cuando se compara con la audiometría conductual^{3,302,303}. En el Programa de nuestra Comunidad Autónoma se utilizan en la fase de diagnóstico y se ha establecido como nivel de intensidad 35 dB HL para determinar si un niño pasa o no pasa la prueba.

Hay que tener en cuenta a la hora de la realización e interpretación de la prueba que existen una serie de modificaciones que si no se tienen en consideración pueden llevar a conclusiones erróneas y, por tanto, no conseguir un buen rendimiento de la misma³. Como es el caso de las variaciones de las características del registro con la edad. Con altas intensidades de estimulación se pueden obtener respuestas con una onda I prominente en prematuros de 26 semanas³¹⁰. Se registran PEATC en uno o ambos oídos en el 80% de los recién nacidos de 30 semanas de edad posconcepcional³¹⁴, incrementándose este porcentaje de forma proporcional hasta el 91% en los recién nacidos de 40 semanas. Por otro lado, los valores de latencia de la onda V disminuyen de forma no lineal hasta alcanzar valores similares a los del adulto entre los 12 y 24 meses de vida^{3,316}.

Otro factor a considerar en la aplicación de esta prueba en el cribado auditivo está relacionado con las características del estímulo empleado. El clic que se utiliza tiene un inicio rápido que permite provocar una descarga neuronal sincronizada, pero a costa de su

especificidad frecuencial, dejando zonas del audiograma sin tener información, sobre todo en torno a las frecuencias de 2000-4000 Hz^{3,317}.

Finalmente, el registro de los PEATC por sí mismo no es reflejo de la presencia de respuesta consciente a nivel cortical, puesto que refleja la actividad neurofisiológica a nivel del VIII par y tronco del encéfalo³.

Teniendo en cuenta todos estos aspectos, se puede considerar que los PEATC en recién nacido y lactantes es una técnica con seguridad suficiente para la detección de hipoacusias que superen los 30 dB HL^{3,302}.

- **VENTAJAS²⁹⁸**.

- Es una prueba no invasiva.
- Sus resultados no se ven afectados por la sedación del paciente.
- Permite el diagnóstico de la enfermedad auditiva, sobre todo en los casos en que es difícil realizarlo mediante pruebas subjetivas (niños, simuladores o disminuidos psíquicos).
- La onda V está presente desde el nacimiento.
- La latencia de la onda V es tanto menor cuanto mayor lo sea la intensidad sonora.
- Reproducibilidad.

- **INCONVENIENTES²⁹⁸**.

Existen una serie de inconvenientes que pueden hacer que los PEATC carezcan de capacidad diagnóstica definitiva por sí mismos, esto es:

- a. Un resultado “normal” en los PEATC no significa que un niño vaya a desarrollar de forma normal el lenguaje, puesto que esto depende de múltiples factores. De igual modo, una persona puede tener una hipoacusia grave con unos PEATC normales cuando la lesión está situada por encima del tronco del encéfalo.
- b. Una inadecuada realización técnica de la prueba puede acarrear diagnósticos erróneos (como puede ser por la colocación errónea de los electrodos, inadecuada sedación, etc.).
- c. No pueden considerarse una audiometría.

Aunque los PEATC son considerados como una prueba objetiva dado que no requieren la colaboración del paciente para su realización; esto no es completamente cierto ya que existe un grado de subjetividad en el test, la sujeta al juicio del explorador al interpretar la prueba. De su experiencia y preparación depende la validez de la misma¹⁵.

- **LIMITACIONES²⁹⁸.**

- Hipoacusias de más de 80 dB o selectivas (sobre todo en tonos graves). En estos casos es mejor emplear los PEATC con tonos *burst* a 500 Hz o las técnicas subjetivas, si la edad del paciente lo permite.
- Lesiones superiores al lemnisco lateral. Es necesario la realización de potenciales de latencia media o corticales (que se verán influidos por la sedación) o emplear técnicas de imagen (sobre todo resonancia magnética).
- Lesiones de pequeño tamaño. En estas situaciones es mejor realizar una resonancia magnética.
- El paciente debe estar relajado. Cuando hay mucha actividad cerebral o movimientos cervicales u oculares, se producen interferencias que limitan la utilidad de la técnica. La solución sería realizarlos bajo sedación.
- Puede afectarse por factores externos, como la edad del paciente (maduración neuronal). La exploración debe complementarse con otras técnicas.
- Es una prueba audiológica especializada que requiere personal experimentado y entrenado para su interpretación. Además requiere tiempo y condiciones de realización específicas, con el coste que esto supone¹⁵.

4.4.1.1.1. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMÁTICOS (PEATC-A).

Los PEATC-A se diseñaron en la década de los 80²⁹⁸ y nacieron para evitar en lo posible las limitaciones que presentan los PEATC para ser utilizados como cribado auditivo neonatal universal y que son fundamentalmente: el alto coste económico, tiempo prolongado para su realización e interpretación subjetiva (llevada a cabo sólo por personal cualificado)⁴.

Son sistemas aplicados en este tipo de programas que efectúan un registro automático de potenciales evocados específicos, cuya particularidad es que el aparato, a través de unos algoritmos matemáticos, detecta si hay respuesta eléctrica evocada tras unos milisegundos

después de la estimulación²⁹⁸. La automatización consiste en la creación de un algoritmo matemático que detecta en la curva obtenida por el test la existencia de una respuesta normal, mediante el cálculo de un valor estadístico. Cuando el resultado del estudio matemático excede un determinado nivel, se considera la prueba como negativa. Si no alcanza determinada significación estadística, el resultado es positivo. De esta manera, la determinación del “pasa” (resultado negativo) o “no pasa” (resultado positivo) se realiza mediante criterios objetivos establecidos, y se lleva a cabo de forma automática: sin la intervención del explorador y sin la necesidad de una lectura posterior¹⁵. De forma que se establece si el niño “pasa” o “no pasa” el cribado de una forma objetiva y reproducible¹⁵.

Se trata de una prueba sencilla, rápida, válida y fiable, que explora la vía auditiva desde el órgano receptor hasta la entrada en el encéfalo, por lo que es idónea para su aplicación en un programa de cribado auditivo neonatal¹⁵.

Por tanto, al explorar la vía auditiva en ese recorrido nos permite descartar la mayor parte de las hipoacusia retrococleares, entre las que se encuentran las neuropatías auditivas¹⁵. Existen estudios que han puesto de manifiesto la alta incidencia de neuropatía en niños de alto riesgo; como el realizado por Mehl (2002) en el que se señala que cerca del 20% de los niños con hipoacusia neurosensorial detectados en el grupo de alto riesgo presentaban una hipoacusia retrococlear³¹⁸. Este hecho hace necesario realizar una prueba de PEATC (automatizado o no) a este grupo de niños¹⁵.

En la actualidad se dispone de varios sistemas de registro¹⁵. No existen diferencias estadísticamente significativas entre los registros obtenidos antes y después de las 24 horas de vida; por lo que puede realizarse en las primeras horas de vida sin reducir significativamente su validez. A diferencia de lo que sucede con la prueba de otoemisiones acústicas, cuya especificidad disminuye si se lleva a cabo en las primeras 24 horas, por los trastornos transitorios de oído medio que existen en algunos recién nacidos^{319,320}. Esto se puede observar en el estudio de Gabbard³²¹, en el que a las 24 horas de vida “pasaban” un 97% de niños cuando se realizaron PEATC-A y sólo un 67% lo hicieron con otoemisiones acústicas¹⁵.

Esta característica constituye una ventaja puesto que permite realizar la prueba de cribado antes del alta hospitalaria, aspecto importante en determinados grupos socioculturales o étnicos para asegurar la accesibilidad del programa al niño¹⁵.

- **REALIZACIÓN DE LA PRUEBA.**



Figura 25. Colocación de electrodos y auriculares adhesivos.

En el servicio de ORL del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca se utiliza el equipo Accuscreen II (Madsen, Optomic).

En primer lugar se colocan unos electrodos en la cabeza (frente, nuca y mastoides) y unos auriculares en los oídos del niño⁴, a través de los cuales se presenta el estímulo al oído. En nuestro caso es a través de auriculares de espuma adhesivos que se colocan alrededor del pabellón auricular del neonato, ya que no requiere un sellado acústico del conducto debido a que sólo son portadoras del

estímulo y no de la respuesta, a diferencia de las otoemisiones acústicas (Figura 25). Se pueden colocar en ambos oídos a la vez y por ello nos permiten realizar la prueba de forma bilateral sin mover al recién nacido y aislar el oído del ruido ambiente (disminuyen el ruido hasta 20 dB), pudiendo realizar la prueba en ambientes más ruidosos (como en las UCIN)¹⁵.

Tras la colocación de los electrodos y de los auriculares se inicia la prueba. El niño debe permanecer tranquilo o dormido, ya que los movimientos pueden producir interferencias. Estos auriculares envían un estímulo sonoro en forma de clic repetido (a 35 dB), registrándose el promedio de la respuesta neuroeléctrica del nervio auditivo y vías centrales a los 10-15 milisegundos⁴. La prueba finaliza automáticamente cuando es capaz o no de detectar respuesta tras un número determinado de señales. El resultado que aparecerá en la pantalla será de pasa la prueba (detecta la onda, prueba negativa, "pass") o no pasa la prueba (no detecta la onda, prueba positiva, "refer")¹⁵.

En cuanto al tiempo que se requiere para la realización de la prueba varía según el equipo utilizado, la situación del niño (la agitación dará lugar a un aumento de los artefactos), el estado del oído (la presencia de obstrucción/semiobstrucción del CAE o de líquido en el oído medio no impiden su realización, pero sí pueden aumentar el tiempo en obtener el resultado) y la situación del lugar donde se lleva a cabo la prueba (un ambiente con excesivo ruido requerirá mayor número de barridos para obtener la respuesta)³. Shehata-Dieler et al (2000)³²² establecen una duración media del test de 3 minutos. Si tenemos en cuenta la duración de todo el proceso incluyendo la información a los padres, posible traslado de los niños,

colocación de los electrodos, etc., la duración final se sitúa entre 8 y 13 minutos. Oudesluys-Murphy et al (1996) refieren una duración total media entre 14 y 19 minutos utilizando³²³. En otro estudio, realizado por Mason y Herrman (1998) marcan unos 15 minutos de tiempo medio utilizado para todos los procedimientos de cribado³²⁴. Por tanto, como tiempo medio se establecen aproximadamente unos 18 minutos³²⁵.

Por tanto, los PEATC-A es una prueba que no requiere preparación especial para su realización, es sencilla y disminuye los posibles errores humanos de interpretación¹⁵. En diversos hospitales esta prueba está realizada por personal no sanitario con instrucción específica previa³²⁶. En España es recomendable que la prueba sea realizada por personal sanitario con habilidad en el manejo de recién nacidos, tras un período de formación corto, específico para la realización de la prueba¹⁵.

- **UTILIDAD CLÍNICA.**

Es una prueba que se emplea en el cribado de hipoacusia de recién nacidos. Además es la prueba idónea para diagnosticar patología retrococlear, como la neuropatía auditiva. Por ello, los PEATC-A son la mejor prueba para realizar el cribado en niños ingresados en UCIN, puesto que aquí la mayor parte de los niños tienen factores de riesgo de padecer patologías retrococleares. Si utilizásemos las OEAT, incrementaríamos el número de falsos negativos⁴.

Un punto importante a valorar es el coste que supone la realización del cribado, ya que la utilización de PEATC-A supone mayor gasto que con las OEAT, si tenemos en cuenta el consumo de desechables y el valor del equipo. Sin embargo, esto se reduce si valoramos la disminución de niños remitidos a consulta y la posibilidad de hacer el cribado antes de que el niño sea dado de alta, ahorrando el sistema de citación para la segunda etapa del cribado, presente en todos los programas que utilizan OEAT¹⁵. En la literatura hay publicado un estudio de costes realizado por Vohr et al (2001) en el que se objetiva que el coste por niño cribado es de 28,69 \$ en los centros que utilizan OEAT y 32.81\$ en los que usan PEATC-A³²⁷.

La realización de dos pruebas en serie de PEATC-A, como se plantea en el Programa de nuestra Comunidad, y como se realiza en nuestro servicio en la fase de cribado, aumenta la especificidad, disminuyendo los falsos positivos¹⁵. Además utilizando esta prueba evitamos falsos positivos en los niños con patología retrococlear⁴. Por otro lado, no hay que olvidar que la información a los padres sobre la interpretación de los resultados de la prueba ayuda a disminuir este efecto negativo¹⁷.

Los PEATC-A presentan cifras elevadas de sensibilidad (entre 90-100%) y especificidad diagnóstica (entre 93-98%)^{328,329}.

- **VENTAJAS DE LA PRUEBA¹⁷**

- Posee una mejor sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor global.
- Detecta hipoacusias retrococleares, por lo que no es necesaria una prueba de cribado especial para los niños con factores de riesgo. Es fundamental para identificar a los recién nacidos con neuropatía auditiva (caracterizada por OEAT normal y respuesta auditiva tronco cerebral alterada)³³⁰.
- Se puede realizar en las primeras horas de vida.
- Pueden reducir la tasa de falsos positivos, ya que sus resultados no se ven afectados negativamente por ocupación del oído medio o del CAE, a diferencia de las OEAT¹⁷⁷.
- Es sencilla de realizar, ya que tanto el proceso como el resultado son completamente automáticos (“pasa” o “no pasa”) y no hay interpretaciones subjetivas.
- No se precisa cualificación técnica del explorador y su formación para la realización de la prueba es sencilla.
- Su realización se ve menos influida por el ruido ambiental que en las OEAT, lo que posibilita la realización de la prueba en las salas de recién nacidos o maternidades.
- El número de niños derivados a la siguiente fase es menor que en las OEAT.
- El número de falsos positivos es menor que en las OEAT, lo que disminuirá la ansiedad y angustia generadas en las familias.
- Al presentar menores, tasas de derivación, el número de niños que no acuden o se pierden en el proceso también es más pequeño, garantizando la fase de cribado antes de los 3 meses como indican las recomendaciones³³¹.

- **DESVENTAJAS DE LA PRUEBA¹⁷**

- Coste del equipo y consumibles.
- Se precisa mayor tiempo en la realización de esta prueba que en las OEAT.
- El recién nacido debe estar relajado o dormido para poder realizar la prueba.

- **LIMITACIONES¹⁵**

Los factores que pueden influir en esta prueba son los mismos que actúan sobre los potenciales evocados, ya que el algoritmo matemático de validación no se puede afectar.

Los factores que pueden influir son fundamentalmente:

- Contaminación sonora: estímulos sonoros, diferentes al estímulo utilizado, que llegan al órgano receptor. Esto se trata de minimizar mediante el uso de auriculares adhesivos y sondas de inserción.
- Contaminación eléctrica: ésta puede proceder del propio paciente (actividad miógena, fundamentalmente) o ser extrínseca (existencia de campos electromagnéticos o corrientes parásitas en la red eléctrica). Ésta última es muy importante ya que además de originar artefactos (reconocidos como tales por el equipo y que imposibilitan la prueba); cuando se produce de forma cíclica (como en el caso de un armónico de la corriente alterna de la red eléctrica), en algunos equipos, ésta puede ser reconocida como respuesta obteniendo un resultado de “pasa”, independientemente de la actividad troncoencefálica.

4.4.1.2. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE ESTADO ESTABLE (PEAEE)

Descritos por Lins en 1996, permiten la valoración tonal audiométrica de forma objetiva¹⁵, siendo capaces de determinar el umbral auditivo específico en frecuencia desde los primeros meses de vida. Además se obtienen de forma doblemente objetiva, tanto para el explorador como para el sujeto a explorar⁴.

La estimulación auditiva con clics u otros estímulos a frecuencias altas genera respuestas sinusoidales estables que se mantienen en el tiempo mientras dura la estimulación. Estas respuestas se denominan potenciales de estado estable³³². Por tanto, un PEAEE es una respuesta evocada periódica en el tiempo cuya frecuencia permanece constante en amplitud y fase³³³.

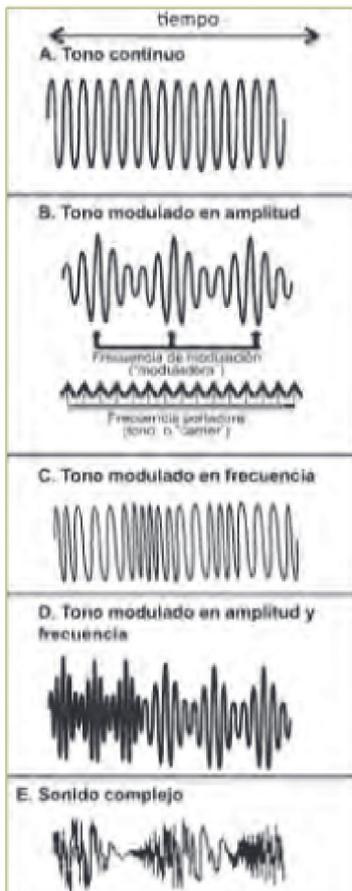


Figura 26. Tipos de estímulo acústico
(Fuente: Martínez-Beneyto P, García Callejo FJ, Latorre Monteagudo E. Potenciales evocados auditivos de estado estable. En: Manrique M, Marco J. Audiología. Ponencia oficial de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. 2014)

Estos registros son evocados por un estímulo con una tasa de repetición lo suficientemente rápida para que las respuestas queden superpuestas por la estimulación precedente³³²; para ello el estímulo utilizado debe ser un sonido que varíe alguno de sus parámetros de forma cíclica ya que la repetición de un sonido breve a frecuencias en torno a 100 Hz genera artefactos acústicos (esto se puede conseguir modulando la intensidad, modulando la frecuencia o bien modulando ambos) (Figura 26)⁴. Además estos registros son el resultado de la suma de los componentes de potenciales evocados transitorios generados por cada estímulo y de las oscilaciones inducidas en las redes neuronales correspondientes. A ciertas frecuencias, por ejemplo a 40Hz, las respuestas corticales obtenidas son de mayor amplitud³³⁴. Este efecto es explicable por la coincidencia de fase de las ondas de los potenciales de estímulos sucesivos o bien por un efecto de resonancia entre la frecuencia de estimulación y la frecuencia de oscilación habitual de la corteza auditiva o de la estructura nerviosa correspondiente. Las respuestas a 40 Hz se han utilizado ocasionalmente como método de evaluación audiométrica, pero en los últimos años se han ido reemplazando por PEAAE a frecuencias de estimulación entre

80-100 Hz. Su origen es subcortical y, por tanto, menos influenciados por el estado y colaboración del sujeto^{335,336}.

Un tono modulado en amplitud viene definido por 2 ondas sinusoidales: la onda de mayor frecuencia corresponde a la frecuencia fundamental del tono, llamada *carrier*, y la otra corresponde a la frecuencia de modulación o envolvente. La profundidad de modulación es la relación entre la máxima y la mínima amplitud de la onda. Habitualmente se usan profundidades de modulación superiores al 90%. El espectro frecuencial de estos tonos modulados en amplitud está formado por 3 componentes: uno que corresponde a la frecuencia portadora, y otros 2 de menor amplitud, que son la frecuencia portadora más/menos la frecuencia de modulación. Esta característica confiere a este tipo de estímulo una gran especificidad frecuencial, con lo que el tono modulado en amplitud presenta un compromiso entre la especificidad frecuencial y el fenómeno repetitivo⁴.

La presentación de un estímulo acústico induce a la despolarización de las células ciliadas internas lo que causa un potencial de acción sobre las fibras del nervio auditivo. La actividad cerebral registrada sobre la superficie craneal es una combinación de la respuesta a la frecuencia de modulación y del ruido producto de la actividad cerebral de fondo y de artefactos musculares (Figura 27). Con la presentación de un estímulo complejo, la portadora de cada frecuencia tiene su máximo efecto en un segmento diferente de la membrana basilar y estimula a un grupo diferente de células ciliadas internas³.

Se puede separar la respuesta para cada frecuencia tonal en cada oído evaluando el componente espectral para cada estímulo. Dado que las frecuencias de las portadoras que constituyen el estímulo combinado están separadas una octava, no existe superposición de las áreas activadas en la membrana basilar a intensidades bajas y moderadas³ (Figura 28).

En la actualidad, la metodología más utilizada es la denominada Multifrecuencia, MASTER (del inglés Multiple Auditory Steady State Response)^{335,336}, sistematizada por Lins y Picton en 1995³³⁶. Esta técnica nos permite evaluar varias frecuencias del audiograma y en ambos oídos de forma simultánea, con lo que consigue reducir el tiempo necesario para la realización del test si lo comparamos con otras técnicas que establecen el umbral auditivo de forma selectiva para cada frecuencia. En la estimulación se emplean tonos continuos modulados en frecuencia, con la condición de que cada tono presente una frecuencia de modulación exclusiva, para que posteriormente se pueda identificar en el análisis frecuencial de la respuesta³.

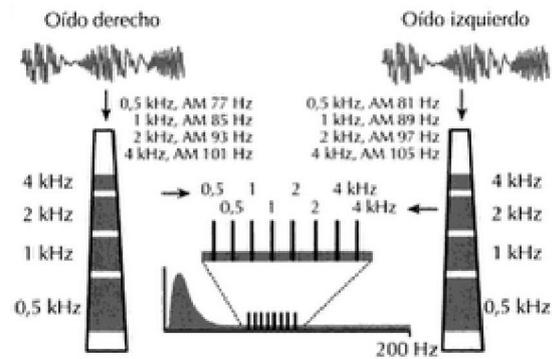


Figura 28. Generación de un estímulo complejo que permite el registro de PEAAE de forma simultánea a cuatro frecuencias portadoras en ambos oídos.

(Fuente: Barajas de Prat JJ, Zenker Castro F, Fernández Belda R. Potenciales evocados auditivos. En: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Tomo II: Otolología. Ed. Médica Panamericana. 2ª Edición. 2007, pp 1133-1155).

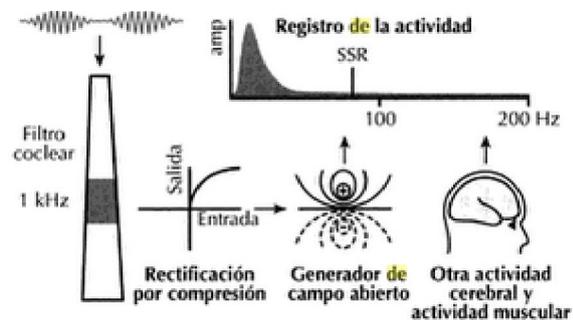


Figura 27. Observamos la acción de filtro de la partición coclear por estimulación de un tono de 1.000 Hz y la generación de la respuesta cerebral a la frecuencia de modulación (85 Hz).

(Fuente: Barajas de Prat JJ, Zenker Castro F, Fernández Belda R. Potenciales evocados auditivos. En: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Tomo II: Otolología. Ed. Médica Panamericana. 2ª Edición. 2007, p 1133-1155).

Por tanto, estos potenciales se basan en la estimulación con tonos modulados en amplitud a una determinada frecuencia. Un tono modulado en amplitud como se muestra en la figura está constituido por la frecuencia del tono portador (cuatro tonos de 500, 1.000, 2.000, 4.000 Hz, habitualmente) y la frecuencia de la modulación (77, 85, 93 y 101 Hz)¹⁵ (Figura 28). Esto es, estas cuatro frecuencias pueden ser combinadas en un estímulo para su presentación de forma simultánea en un solo oído. Se procederá de la misma forma para presentar los estímulos en el oído contralateral pero con valores de modulación diferentes³.

La señal recogida es un magma eléctrico compuesto por la propia actividad eléctrica cerebral entre la que se encuentra escondido el potencial evocado. Por tanto, es necesario aplicar métodos para minimizar el ruido de fondo y realzar dicho potencial. Existen tres sistemas de filtro para conseguir este objetivo. El primero de ellos lo realiza la tarjeta interface mediante la aplicación al EEG de un filtro pasa-banda de 10-300 Hz, antes de que la señal sea digitalizada. En segundo lugar, existe un sistema en el propio equipo que rechaza los artefactos, de manera que cuando la señal sobrepasa un cierto umbral, se desecha la sección de barrido que la contiene repetitivo⁴. Por último, se hace una promediación que purifica la señal siguiendo el principio matemático por el cual tenderá a reducir el ruido cuando éste sea un hecho distribuido al azar. El sistema a la vez que recoge los barridos, de forma simultánea, realiza promedios de cada uno de ellos. Para obtener el resultado, el número de promedios

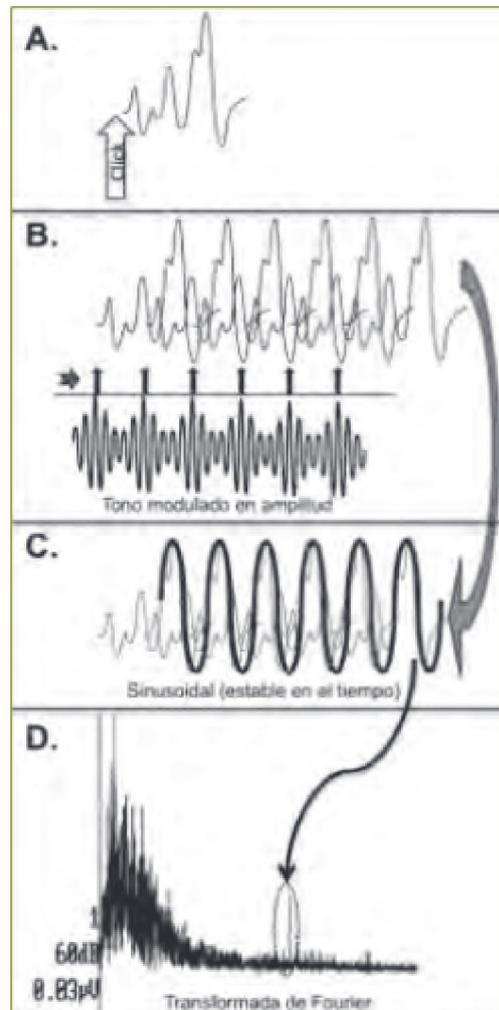


Figura 28. Esquema de generación del PEAAE. En A se representa un PEATC transitorio provocado por click. En B se muestra cómo un tono modulado en amplitud se comporta como una sucesión de estímulos. Estos dan lugar a una sucesión de respuestas que se superponen. El sumatorio de estos diferentes potenciales da lugar a una respuesta en forma de sinusoidal que se esquematiza en C. Esta sinusoidal tendrá exactamente la misma frecuencia que la frecuencia de modulación del estímulo. Se dice que es estable en el tiempo porque a diferencia que los potenciales transitorios, esta respuesta se mantendrá en el tiempo así como lo haga el estímulo que la provoca. En D se expresa la transformada de Fourier, en la que la señal eléctrica se representa en el dominio de la frecuencia, donde se puede identificar la presencia de la sinusoidal cuya frecuencia es la frecuencia de modulación del estímulo acústico (marcado con líneas discontinuas).

(Fuente: Martínez-Beneyto P, García Callejo FJ, Latorre Monteagudo E. Potenciales evocados auditivos de estado estable. En: Manrique M, Marco J. Audiología. Ponencia oficial de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. 2014).

necesarios dependerá del nivel de ruido y de la magnitud de la respuesta con respecto a éste. El resultado de los sucesivos filtros es transformado en el dominio de la frecuencia mediante la Transformada Rápida de Fourier (TRF), que representa la señal en función de la frecuencia (figura)⁴.

Los potenciales obtenidos tienen un alto componente espectral a la frecuencia de la modulación¹⁵. Por ello mediante un análisis de Fourier, estas respuestas cerebrales constituyen

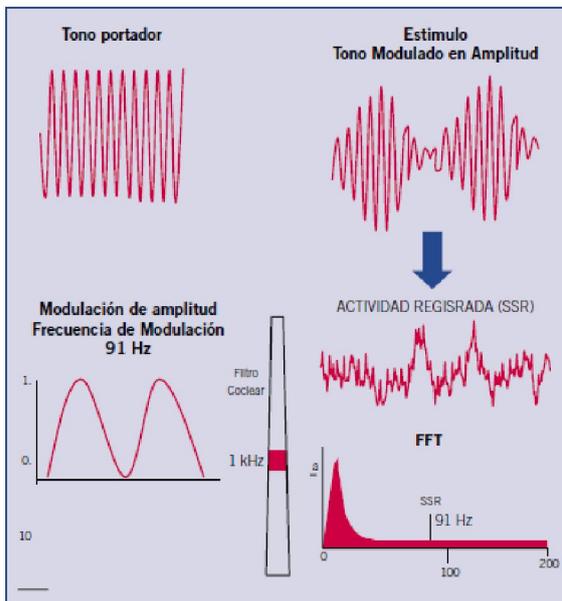


Figura 29. Ejemplo de la técnica básica empleada para realizar unos potenciales de estado estable con tonos puros modulados de amplitud. Obsérvese en la parte inferior derecha, como al aplicar una FFT se puede detectar un pico a la frecuencia de modulación en espectro de potencia. Este pico explora la frecuencia del tono portador.

(Fuente: Marco J, Mateu S. (Coord.): Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003).

por tanto, puede utilizarse para determinar el umbral auditivo tonal de la frecuencia de dicho tono portador¹⁵.

Se puede obtener una audiometría tonal objetiva si se estudian los potenciales de estado estable multifrecuencial a distintas intensidades utilizando diferentes frecuencias de tono portador y distintas frecuencias de modulación¹⁵.

Habitualmente para disminuir el tiempo de exploración se realiza una estimulación con un tono resultante de la suma de cuatro o más tonos portadores (500, 1.000, 2.000, 4.000 Hz), cada uno de ellos modulados a una frecuencia diferente. Esto nos permite evaluar simultáneamente la audición a las cuatro frecuencias de los tonos portadores, generando cuatro picos en el espectro de potencia a dichas frecuencias de modulación. Actualmente,

señales periódicas sinusoidales que se pueden representar en el dominio de la frecuencia como un pico espectral cuya energía fundamental se concentra alrededor de la frecuencia portadora del estímulo acústico que la genera³³⁷. La TRF descompone la señal en ondas sinusoidales elementales de distinta frecuencia, cuya potencia se representa en un histograma potencia/frecuencia o espectro de potencia (espectrograma). A la frecuencia de modulación se observa un pico o incremento de potencia que se correlacionará positivamente con la intensidad de estimulación (Figura 29). Este pico evalúa de forma objetiva la función auditiva a la frecuencia del tono portador y,

existen sistemas que evalúan estadísticamente la aparición de los picos a las frecuencias de modulación diferenciándolas del ruido de fondo de las frecuencias circundantes. De esta forma se incrementa la objetividad a la hora de determinar el umbral auditivo electrofisiológico tonal¹⁵.

Si se compara el umbral auditivo obtenido mediante estos potenciales con el de una audiometría tonal convencional se ha demostrado que existe una buena correlación, tanto en personas normoyentes como en hipoacúsicos^{15,337}. Las diferencias que se describen entre los umbrales fisiológicos y los conductuales resultaron menores para los PEAAE (la mejor correlación significativa se obtuvo para el PEAAE en 500 Hz)³³⁸. Por otro lado, existen estudios que también muestran correlaciones muy significativas ($p < 0,05$) entre los resultados obtenidos mediante PEATC y PEAAE. Rance et al (2006) no reportan diferencias entre ambas técnicas cuando se utiliza el mismo sistema de calibración (dB SPL), aunque describen una mayor variabilidad intraindividual para los PEAAE³³⁹.

- **TÉCNICA:**

Antes de comenzar con la prueba es importante minimizar el ruido acústico del lugar de exploración. El ruido ambiental actúa como un enmascarante al activar determinadas zonas de la membrana basilar de forma continua y aleatoria y, por tanto, impidiendo la reproducción del estímulo a este nivel. Este efecto repercute sobre todo en las frecuencias graves por ser éstas las que predominan en el espectro frecuencial del ruido ambiental^{337,340}. En este mismo sentido, se debe minimizar todo ruido eléctrico que pueda contaminar el registro⁴.

El paciente debe estar relajado y cómodo. Aunque no es necesario, sí es beneficioso aprovechar el estado de sueño, puesto que con ello se consigue reducir la actividad eléctrica cerebral. En el caso de los bebés, se puede aprovechar el sueño postprandial o realizarlo bajo sedación⁴.

Para la aplicación del estímulo utilizamos auriculares de inserción con *tips* desechables, adaptados a la



Figura 30. Colocación de electrodos y auriculares de inserción intracanal.

edad del paciente y al tamaño de su conducto auditivo (son los que más reducen los artefactos y el ruido ambiente) y para el registro de los potenciales que se producen en respuesta a dichos estímulos empleamos electrodos autoadhesivos desechables. Existen diferentes montajes de los electrodos, siendo el más utilizado el horizontal: Cz o Fpz (positivo), mastoides ipsilateral (negativo) y mastoides contralateral (tierra)⁴ (Figura 30).



Figura 31. Equipo SmartEP-ASSR de Intelligent Hearing Systems.
(Fuente: <https://goo.gl/images/Hp266z>).

En nuestro servicio utilizamos el equipo SmartEP-ASSR (Versión 2.3) de Intelligent Hearing Systems (Miami, Florida, USA) (Figura 31). Éste consiste en un hardware especializado conectado a un ordenador, en el cual está instalado un software específico (Figura 32). En primer lugar, el equipo registra las impedancias entre electros y la piel. Filtra y promedia el magma eléctrico recogido, para posteriormente analizarlo en el dominio de la frecuencia. Tras la aplicación de un método estadístico, se representa en la pantalla la existencia o ausencia de señal, pudiendo representar el estudio completo en forma de audiograma⁴.

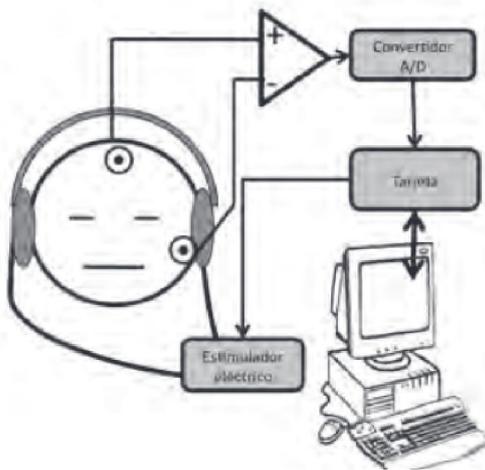


Figura 32. Esquema de un equipo de registro de PEAAE. La tarjeta, conectada al ordenador envía la información al estimulador acústico, que transforma en energía sonora que emite a través de los auriculares. Por otro lado, los electrodos de superficie recogen la actividad eléctrica cerebral y envía dicha información a la tarjeta que amplifica y procesa la señal, para entregar esta información al ordenador, que muestra los resultados.

(Fuente: Martínez-Beneyto P, García Callejo FJ, Latorre Monteagudo E. Potenciales evocados auditivos de estado estable. En: Manrique M, Marco J. Audiología. Ponencia oficial de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. 2014).

La exploración se puede hacer seleccionando un protocolo de registro, haciendo el propio software un barrido predeterminado. También puede llevarse a cabo de forma manual, seleccionando el explorador qué frecuencias y a qué intensidad estimular para lograr un audiograma. Se puede visualizar en tiempo real las respuestas y el valor de los estadísticos para la presencia o ausencia de señal. El objetivo es determinar el umbral electrofisiológico para cada frecuencia y para cada oído, configurando el audiograma⁴.

La duración de la exploración es variable⁴. Luts et al (2004) establecen una duración de 58 minutos para la obtención de los umbrales en ambos oídos en el modo de estimulación

monoaural³⁴¹, Lin et al (2009) de 42 minutos³⁴² y Martínez-Beneyto et al (2002) de 42,5 minutos³⁴³. Cuando esta exploración se realiza en modo multifrecuencia y binauralmente se reduce su duración. Schmulian et al (2005) obtienen tiempos en torno a los 28 minutos³⁴⁴.

- **VENTAJAS⁴**

- Técnica doblemente objetiva, no influye ni la subjetividad del sujeto explorado ni la del explorador. Además se han desarrollado equipos portátiles automatizados que pueden ser manejados por personal con mínimo entrenamiento³⁴⁵.
- Frecuencia-especificidad: nos permite obtener un audiograma al explorar la audición a diferentes frecuencias. Por tanto, nos permite realizar una audiometría tonal objetiva de forma incruenta¹⁵.
- Posibilidad de explorar frecuencias graves: este hecho es muy importante puesto que existen hipoacusias severas o profundas con audición residual en frecuencias graves, que puede ser aprovechada mediante amplificación auditiva.
- Posibilidad de explorar a mayores intensidades, a diferencia de los sonidos breves, debido a que estos estímulos no producen distorsión y su calibración es simple. Por este motivo los PEAE son más potentes para detectar restos auditivos en hipoacusias severas y profundas.
- Rapidez: la técnica de estimulación múltiple y binaural disminuye en gran medida el tiempo de exploración. Permite obtener una audiometría tonal en un tiempo no superior a su realización mediante PEATC¹⁵.
- No alteración con la sedación: lo que permite la exploración en niños pequeños, en contraposición a los potenciales de latencia media.
- Posibilidad de explorar tempranas edades: se ha demostrado la capacidad de obtener umbrales en lactantes. No existen diferencias importantes debido a la edad, aunque los registros de PEAE muestran una evolución maduracional.

Si comparamos desde un punto de vista audiométrico los PEAE tienen varias ventajas con respecto a los PEATC. Primero, el registro de los PEAE es sencillo y evitan la valoración subjetiva de sus componentes, ya que la amplitud y la fase del estímulo son cuantificadas por el ordenador³³³. Por tanto, la presencia de respuesta se establece sin necesidad de inspeccionar visualmente el trazado, a diferencia de los PEATC, con lo que se consigue aumentar la fiabilidad y la validez de la técnica³³². Segundo, los PEAE nos permiten el uso de tonos específicos en frecuencia cuya amplitud puede ser modulada. Tercero, los PEAE pueden

proporcionar una mejor evaluación de la audición en niños de muy corta edad o pacientes no colaboradores para la adaptación protésica³⁴⁶.

- **LIMITACIONES**

La mayoría de los equipos de PEAAE son diseñados para su uso en un contexto clínico y presentan una serie de complejidades operativas derivadas de una excesiva información especializada que ofrece dificultades para su correcta interpretación. Además, el explorador tiene que definir unos parámetros (registro y estimulación) que son abiertos, por lo que se requiere un conocimiento preciso para su adecuado uso y realización³⁴⁵.

Con el objetivo de resolver algunas de estas dificultades, como se ha expuesto anteriormente, se han diseñado software semiautomáticos que logra optimizar y simplificar el proceso de registro y extracción de la respuesta. Presenta el resultado final de la prueba siguiendo el modelo «pasa/falla»³⁴⁷.

- **UTILIDAD CLÍNICA⁴**

- a) Determinación general de umbrales auditivos. Los umbrales electrofisiológicos obtenidos en los PEAAE se asemejan a los conductuales pero lo hacen cuanto más aguda es la frecuencia, debido a motivos fisiológicos, ya que la respuesta a las frecuencias agudas es más clara y más cercana a dicho umbral (como sucede en los PEATC); también debido a que el ruido acústico produce un enmascaramiento más evidente en las frecuencias bajas al predominar espectralmente en dichas frecuencias graves.

Existen autores que refieren que estos umbrales suelen ser superiores a los conductuales, pero esta diferencia disminuye cuando se estimula con frecuencias más altas^{343,344}.

Otra evidencia es que al aumentar el grado de hipoacusia, el umbral obtenido mediante PEAAE se acerca más al conductual^{342,343}.

- b) Diagnóstico precoz de la hipoacusia. Las particularidades de los PEAAE (registro objetivo, mejor estímulo acústico, estimación de umbrales por frecuencias,

presentación simultánea del estímulo con disminución del tiempo de registro, detección automática de la respuesta) unido al hecho de mantener similares beneficios a los reconocidos para el registro con PEATC (presencia de respuesta en recién nacidos, estimación de umbrales fisiológicos cercanos al nivel de audibilidad, resistencia a sueño y sedación) permiten considerar la posibilidad de su empleo como técnica de cribado auditivo³³⁸.

Los PEAAE son esenciales en la evaluación de los niños con sospecha de hipoacusia y en los posibles candidatos a adaptación audioprotésica o implantación coclear, ya que son capaces de determinar la audición en frecuencias más graves que los PEATC y son más potentes para determinar restos auditivos³⁴⁸, debido a que se pueden estimular con intensidades de hasta 120-128 dB HL.

No obstante, en el uso de PEAAE en niños tan pequeños hay que tener en cuenta los posibles cambios maduracionales en los registros. Se observan cambios en el desarrollo de los registros durante los primeros 12 meses de vida³⁴⁹, siendo más marcados durante las 6 primeras semanas de vida, tiempo en el que se observa una disminución de unos 10 dB en los umbrales electrofisiológicos³⁵⁰. Asimismo se ha observado un aumento en los umbrales de 500 y 4.000 Hz en los recién nacidos pretérmino y un aumento en las probabilidades de que los PEAAE estén alterados en los recién nacidos con daño cerebral perinatal.

Por otro lado, es importante conocer los umbrales de normalidad de los PEAAE de niños normoyentes. Van Maanen establece que dichos umbrales deberían ser 50, 45, 40 y 40 dB HL a 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz, respectivamente³⁵¹.

c) Determinación forense de la audición.

Se emplea como método objetivo de evaluación de la audición en pacientes que reclaman una compensación y en simuladores.

d) Diagnóstico topográfico de lesiones.

Los PEAAE presentan limitaciones para el diagnóstico topográfico de las lesiones.

En la neuropatía auditiva los PEAAE son variables e inconstantes, aunque cuando están presentes muestran una mala correlación entre los umbrales electrofisiológicos y conductuales. Suelen estar más conservados que los PEATC³⁵².

4.4.2. OTOEMISIONES ACÚSTICAS (OEA)

Las Otoemisiones Acústicas fueron descubiertas por Kemp en 1978 y se definen como la energía acústica generada por las células ciliadas externas del órgano de Corti y registrada en el CAE. Al aplicar un tono estimulador sobre la ventana oval provoca una onda viajera en la membrana basilar que despolariza y contrae dichas células externas, transmitiendo de forma retrógrada hacia el CAE la correspondiente modificación de presión sonora o energía acústica provocada por dicha contracción, definiendo así, las otoemisiones acústicas³⁵³.

El hallazgo de las OEA supuso el descubrimiento de su aplicación como prueba clínica de valoración de la función auditiva¹⁵. De esta forma, todo oído con un umbral de aparición de la onda V de los PEATC mejor que 30 dB HL genera OEA lo que permite hallar una hipoacusia cuando el umbral supera 30 dB HL³⁵⁴; es decir, cualquier daño de la vía auditiva que suponga una pérdida de más de 30 dB hace que las otoemisiones desaparezcan¹.

Se ha demostrado que las OEA están presentes en el 96-100% de sujetos con audición normal y ausentes en todos los casos de lesión coclear, cualquiera que sea su etiología³. Pero para considerar que su ausencia está asociada a patología coclear, hay que tener en cuenta que para su detección se precisa la integridad del oído medio. Por este motivo es importante realizar una otoscopia y un timpanograma a todo individuo en el que no aparezcan OEA puesto que el registro estará alterado siempre que exista un proceso que modifique la función de transferencia directa o inversa en el oído medio³⁵⁵.

Las OEA se clasifican en función de si se emplea un estímulo o no para su producción en evocadas y espontáneas. A su vez las primeras se clasifican según el tipo de estímulo en transitorias (clic), específicas (un tono puro continuo) y de productos de distorsión (dos tonos puros continuos)¹⁵.

- Las **otoemisiones espontáneas**, son señales de banda estrecha generadas por la cóclea en ausencia de estímulos externos. En términos generales están presentes en el 38-62% de la población normoyente^{356,357}, siendo su prevalencia similar en adultos que niños³⁵⁷ con una amplitud de la otoemisión que tiende a decrecer con la edad³⁵⁸. Sin embargo, este valor varía con la edad, siendo menor del 20% a partir de los 50 años³. En los niños suele detectarse en el rango de frecuencias comprendido entre 3.000 y 4.500 Hz³⁵⁷, mientras que en los adultos el rango se sitúa entre 1.000-2.000 Hz³⁵⁶, aunque se puede extender en este caso entre 500-5.000 Hz³.

- Las **otoemisiones evocadas transitorias (OEAT)**, se obtienen tras breves estímulos acústicos (clics) y las respuestas se distribuyen en la zona de las frecuencias medias (1.000-4.000 Hz) en los recién nacidos, sin dar información selectiva³ y con un mayor número de picos frecuenciales de banda estrecha. Se ha determinado que en los recién nacidos la amplitud de estas OEA es aproximadamente 10 dB SPL mayor que en el adulto y el crecimiento de este valor se produce de forma más rápida a medida que se incrementa la intensidad del estímulo. Estas diferencias se han atribuido a la dimensión más pequeña del CAE del recién nacido que permiten un mayor ajuste de la sonda con un mejor registro de la respuesta³⁵⁹, a características propias de la cóclea a esta edad, posiblemente relacionadas con la escasa exposición de este órgano a los sonidos³⁶⁰. Estas diferencias se mantienen hasta los dos o tres años de vida aproximadamente, edad en la que estas OEA adoptan ya las características del adulto³. En sujetos normales su aparición se ha correlacionado con el umbral de la onda V de PEATC registrándose OEA, siempre y cuando dicho umbral sea igual o inferior a 30 dB HL. Se ha observado que esta prueba en los recién nacidos de alto riesgo presenta una sensibilidad del 93% y una especificidad del 84%³⁶¹. Chapchap (1996) informó que el 98% de las personas con normoacusia y con un umbral auditivo por debajo de 30 dB HL en cualquier frecuencia, tienen OEAT³⁶², por tanto se encuentran presentes en casi el 100% de la población^{363,364} y la amplitud de la respuesta, tiende a disminuir con la edad, sobre todo en las frecuencias agudas³⁶⁵.
- Las **otoemisiones evocadas de productos de distorsión**, se producen cuando se presentan simultáneamente dos tonos puros de distinta frecuencia (f_1 , f_2) e intensidad. La naturaleza no lineal de la cóclea modifica la señal y genera frecuencias adicionales no presentes en el estímulo inicial, siendo los estímulos más consistentes: $2f_1-f_2$ ¹⁵, es decir, si estimulamos el oído sincrónicamente con dos sonidos de frecuencias diferentes (f_1 y f_2) siendo la frecuencia del segundo múltiplo de la del primero, se obtiene una otoemisión denominada producto de distorsión (PD) y cuya frecuencia fPD viene dada por dicha fórmula ($f_{PD} = 2f_1 - f_2$)¹. El umbral del producto de distorsión corresponde a la intensidad del estímulo más baja necesaria para diferenciar la otoemisión del ruido. El umbral de la otoemisión por producto de distorsión en normoyentes, coincide con 30-40 dB SPL³⁶⁶ y están presentes en el 100% de los oídos con audición normal¹⁵. El registro de los PD aporta información objetiva sobre el funcionamiento coclear, debido a que por su

corta latencia y generación continua permite testar todas las frecuencias comprendidas entre 1.000-8.000 Hz³⁶⁷. Además el amplio rango dinámico de los PD, o crecimiento de la amplitud de la respuesta en función de la intensidad del estímulo, permite un estudio completo de la función coclear en intensidades de estimulación umbral y supraumbral, siendo esto importante para determinar la función residual de las células ciliadas externas en oídos con hipoacusia neurosensorial de hasta 45-55 dB HL³.

Teniendo en cuenta que las OEAT se encuentran ausentes en una pérdida auditiva coclear superior a 30 dB HL y los PD cuando la hipoacusia es superior a 40 a 50 dB HL, es posible una estimación aproximada de la pérdida auditiva. Por ejemplo, cuando las EOAT están ausentes y las PD están presentes, se sugiere que la pérdida auditiva no sea superior a 30 dB HL³⁶⁸.

Las características específicas que presenta dicha técnica de exploración son las siguientes¹⁵:

- Son objetivas.
- No son invasivas: tanto el generador del estímulo como el micrófono receptor se sitúan en una sonda colocada en el CAE.
- Las emisiones evocadas están presentes en sujetos con audición normal: sólo se encontraran OEA evocadas en aquellos oídos cuyo umbral tonal sea inferior a 30-40 dB HL.
- Origen preneurales: En su producción sólo intervienen las células ciliadas externas del órgano de Corti, lo cual permite utilizarlas en el diagnóstico diferencial entre lesiones neurales y sensoriales.
- La duración de la prueba es breve y su realización es sencilla por lo que no precisa de personal altamente especializado.
- Pueden ser registradas en casi todos los oídos normales, incluso en recién nacidos³⁶⁹.
- Pueden ser evocadas tanto por clic como por salvas tonales.
- Se componen de una banda ancha de frecuencias que van de 500 a 4.000 Hz sobre la que pueden superponerse uno o varios picos de banda estrecha.

- Tienen una latencia de 5-7 ms y una duración de varias decenas de milisegundos.
- Su umbral suele ser inferior al umbral psicoacústico³⁷⁰.
- El coste económico del equipo no es elevado.

Chapchap hizo hincapié en que el método de registro de esta prueba tiene la ventaja de ser estable, rápido y no invasivo, lo que permite la evaluación de la integridad coclear³⁶².

• REALIZACIÓN DE LA PRUEBA

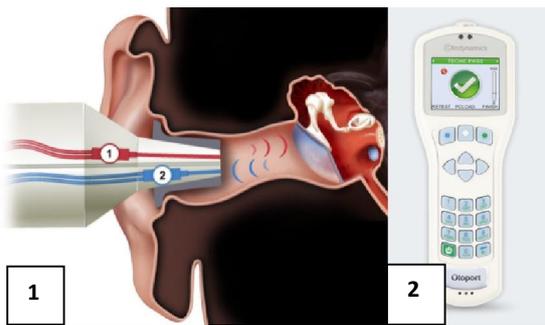


Figura 33-1. Sonda utilizada en las OEAT.

(Fuente: <http://www.cochlea.eu/es/exploracion-funcional/metodos-objetivos/otoemisiones>)

Figura 33-2. Otoport-Lite.

(Fuente: <https://www.otodynamics.info/product/otoport-lite-te/>)

En nuestro caso utilizamos el Otoport-lite (Otodynamics, UK).

Se coloca una sonda en el CAE que contiene un altavoz (Figura 33-1) que emite el sonido estimulante y un micrófono (Figura 33-2) que recoge el sonido emitido por las células ciliadas externas.

• UTILIDAD CLÍNICA

Todo esto expuesto anteriormente junto al desarrollo de sistemas informáticos y de técnicas especiales de tratamiento de la señal («maximum length sequences, mls») hace que en la década de los 80 surja la posibilidad de aplicar las OEA³⁵³ para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos, ya que permite clasificar a la población en audición normal o con sospecha de hipoacusia; además como se expuso anteriormente se pueden registrar tanto en recién nacidos como en lactantes³. Con esta finalidad se utilizan las OEAT, en la mayoría de casos con un clic no filtrado de 100 μ s de duración, aunque también es posible el registro de PD con este fin^{3,15}.

Los programas de cribado de audición en población universal han demostrado la elevada sensibilidad y especificidad de esta prueba³⁷¹, que alcanza su máximo rendimiento cuando el programa de cribado contempla la realización inmediata de PEATC-A en los casos que fallan las OEA. Mediante esta secuencia de exploraciones en la fase de detección se pueden alcanzar muy bajos porcentajes de derivación (2-4%)^{3,372}. En el estudio de White et al³⁷³ se ha encontrado una sensibilidad del 100% y una especificidad del 82% de las OEA para la detección de la hipoacusia frente a valores del 94 y 89% respectivamente de los PEATC. Uno de los grupos más numerosos de pacientes es la serie de Rhode Island³⁷⁴, en la que se demuestra una sensibilidad del 95% pero, como reconocen sus autores, para el cálculo de la especificidad asumieron que los sujetos que pasaron la prueba eran verdaderos negativos, sin ningún tipo de seguimiento posterior a la prueba. En el estudio Wessex, con una combinación de OAE y PEATC-A, la sensibilidad fue de 85,2%³⁷⁵. Otros estudios muestran una sensibilidad cercana al 95% y una especificidad en torno al 99%^{259,376}. En otro estudio cuando se emplean las EOA se muestra una eficiencia diagnóstica discretamente inferior, con valores de sensibilidad entre 85-95% y especificidad entre 90-92%^{328,377}, y una cifra mayor (6-40%) de casos derivados^{181,377,378}. Otro estudio con OEA, muestra una sensibilidad de hasta el 100%³⁷³ y especificidad más baja, dependiendo de los criterios de paso utilizados¹⁷⁷.

Otra utilidad que tienen las OEA es la cuantificación de la audición. El registro obtenido en las OEAT no se puede correlacionar directamente con los umbrales de un audiograma tonal, ya que ambos son obtenidos con diferentes metodologías⁴. Sin embargo, hay dos situaciones en la que existe una clara correspondencia entre el registro de OEAT y la audición: cuando los umbrales auditivos son inferiores a 20 dB HL se registran OEAT en el 99% de oídos, en cambio, cuando estos superan los 40 dB HL no se obtiene el registro de este tipo de OEA, existiendo una zona del audiograma, entre los 25 y 35 dB HL, en la que no se puede establecer una relación clara entre la presencia/ausencia de OEAT con los umbrales. Esta dualidad no nos proporciona información sobre el grado de la hipoacusia, puesto que no existe ningún parámetro en las OEAT que se correlacione con la profundidad de la misma. A pesar de ello, cuando no existan alteraciones transmisivas, a partir del registro de las OEA podemos obtener información, limitada pero concreta, sobre la audición³. Siempre teniendo en cuenta que no constituye una alternativa al audiograma tonal al no aportar información sobre el grado de hipoacusia⁴. En cuanto a los PD, existe buena correlación entre la amplitud de los PD en las distintas frecuencias del PD-grama y los umbrales en la audiometría tonal liminar, de forma que pérdidas auditivas en regiones específicas del audiograma tonal se correlacionan con un

disminución en la amplitud PD de frecuencia similar, siendo en 4.000 Hz la frecuencia donde mejor se aprecia este hecho^{3,379}.

También se pueden emplear para el diagnóstico diferencial de la hipoacusia, monitorización de lesiones cocleares y para el estudio funcional del sistema eferente³.

En primer lugar, las OEAT contribuyen al diagnóstico diferencial y topográfico de la hipoacusia. En los casos de hipoacusia en los que se registren OEA podemos pensar que se trata de una lesión retrococlear. Sin embargo es poco específico a la hora de detectar tumores del ángulo pontocerebeloso, puesto que aunque su origen no está en la cóclea, en la mayoría de casos no se obtienen respuestas cuando los umbrales auditivos superan los 30 dB HL. Existen diferentes hipótesis que contemplan que la lesión compresiva retrococlear acaba provocando una hipoacusia coclear por compresión vascular o atrofia retrógrada³⁸⁰. Sin embargo, esta prueba es fundamental para identificar las neuropatías auditivas. En estos casos, hay una ausencia de registro en los PEATC pero sí se detectan OEA o los potenciales microfónicos, ya que se mantiene la función mecánica de las células ciliadas externas³³⁰.

Los PD también se pueden utilizar para el diagnóstico diferencial entre patología coclear y retrococlear. Se ha comprobado que en algunos casos de neurinoma del acústico se aprecian reducciones moderadas de la amplitud de los PD, menores de las esperadas según los umbrales auditivos, hecho que permite diferenciar dos tipos de neurinomas en función de las características que adoptan los PD³⁸¹. Por un lado están los casos que provocan un efecto coclear en los que se aprecia la correlación clásica entre amplitud de PD y umbrales de la audiometría tonal. Por otro lado, están los que provocan un efecto retrococlear, en estos casos se registran PD con amplitud suficiente a pesar de que en la audiometría tonal los umbrales están elevados. De esta forma el registro de PD, en casos de hipoacusia neurosensorial, contribuye a diferenciar el componente sensorial del neural. Pero cuando predomina el primero (efecto coclear) esta exploración no alcanza valor en el diagnóstico topográfico de la hipoacusia para establecer la sospecha de un posible neurinoma del VIII par⁴.

También podemos emplear los registros de OEA para monitorizar la audición de forma objetiva al valorar la integridad de las células ciliadas externas. En la actualidad su aplicación con este fin es escasa debido a la poca especificidad frecuencial aportada por este tipo de OEA, si lo comparamos con los PD³⁸². Se aprovecha la estabilidad temporal que mantienen los registros de PD en el tiempo y su gran sensibilidad para la identificación precoz de lesiones cocleares junto a su capacidad de modificarse ante agresiones cocleares, para constituir una

exploración que puede utilizarse para monitorizar la evolución de la función coclear a través del tiempo³, incluso para detectar alteraciones subclínicas que aún no se manifiestan en el audiograma. Por ello, pueden emplearse en el estudio y control de pacientes expuestos a daño coclear como pueden ser la exposición a ruidos³⁸³, la administración de fármacos ototóxicos³⁸⁴ o cualquier otro agente potencialmente agresivo. Para conseguir el máximo rendimiento de esta aplicación es importante disponer de un registro previo a la exposición para, cuando sea posible, instaurar medidas preventivas antes de que aparezcan ya manifestaciones audiométricas³.

- **VENTAJAS³⁸⁵.**

- Prueba objetiva, no necesitando la interpretación del explorador, ni la colaboración del paciente explorado.
- Prueba simple y atraumática para el paciente.
- Alta eficacia: sensibilidad en torno al 96% y especificidad cercana al 100%.
- Alta fiabilidad: el registro es similar al repetir las exploraciones a lo largo del tiempo (99% a las 2 horas, 91% días; 88% semanas).
- Rápida: duración de la prueba aproximadamente 12 minutos.
- El sistema portátil puede ser desplazado a UCIN y otras localizaciones.
- Económico: no precisa de material fungible.

- **LIMITACIONES**

La utilización de esta prueba en el cribado auditivo tiene cuatro limitaciones principales³:

- La primera es que se ve influida por alteraciones en el sistema de conducción del estímulo y de la respuesta, como puede ser por materiales y/o colapso de la vía auditiva (en el oído externo y medio, como puede ser por obstrucción del CAE, otitis serosa, presencia de líquido amniótico y mesénquima en el oído medio); lo que da lugar a la presencia de falsos positivos en las primeras horas de vida del recién nacido³⁸⁶ y, por tanto, provoca tasas de derivación de 5% a 20% cuando la detección se lleva a cabo durante esas primeras 24 horas de vida²⁶³. Esta desventaja no aparece en los PEATC-A^{387,388}.

- La segunda es de carácter técnico. Se necesita un nivel de ruido ambiente o biológico del niño lo suficientemente bajo para que los registros se objetivan de forma adecuada. Esto hace necesario seleccionar lugares no ruidosos y aprovechar los periodos de sueño fisiológico tras las tomas para la realización de la prueba^{374,389}.
- La tercera limitación viene dada porque las OEA sólo evalúan la función de la cóclea y no toda la vía auditiva, lo que da lugar a la posibilidad de aparición de falsos negativos³⁸⁶; como en alteraciones de las porciones distales de la vía auditiva o en casos de neuropatía auditiva³⁹⁰. Por ello, las OEA resultan menos eficientes en la evaluación de poblaciones infantiles con factores de riesgo, donde hay mayor incidencia de problemas auditivos³²⁹ y no pueden detectar enfermedades como la neuropatía auditiva^{330,391}.
- Finalmente, la cuarta es la dificultad para detectar hipoacusias en frecuencias agudas > 5.000-6.000 Hz³⁸⁵.

Además las pruebas de detección con OEA se han asociado con altas tasas de falsos positivos cuando se utiliza como la única prueba de detección de audición en recién nacidos^{388,392,393}, lo que puede dar lugar a sobrecargas con derivaciones innecesarias y a un aumento en la ansiedad de los padres, que es evitable³⁸⁸. Esto se puede minimizar con la realización de repetición de OEA, puesto que la presencia de líquido o material en el oído del niño se resuelve en las primeras horas o días de vida, o con la prueba de PEATC-A en los niños que no pasan la prueba inicial de OEA³⁹⁴.

Hay un estudio en el que se señalan una serie de factores que van a influir en la necesidad de repetir más o menos pruebas. Algunos de ellos pueden ser modificados (edad, oído, presencia de factores de riesgo de hipoacusia, experiencia del explorador) y otros no (como oído o el sexo). A lo largo de estos años se han utilizado diferentes aparatos (ILO92® fijo con software ILO88®, ILO88® portátil con software versión 5, ECHOCHECK® automático), la comparación de resultados con los tres procedimientos demuestra que no existen diferencias significativas entre ellos y que puede utilizarse cualquiera para realizar el cribado auditivo. Tampoco influye el lugar donde se realiza la prueba siempre que las condiciones del mismo la permitan¹⁵.

El conocimiento de factores que influyen en el resultado de las OEA permite reducir la necesidad de repeticiones que sean debidas a ellos y no a la hipoacusia¹⁵.

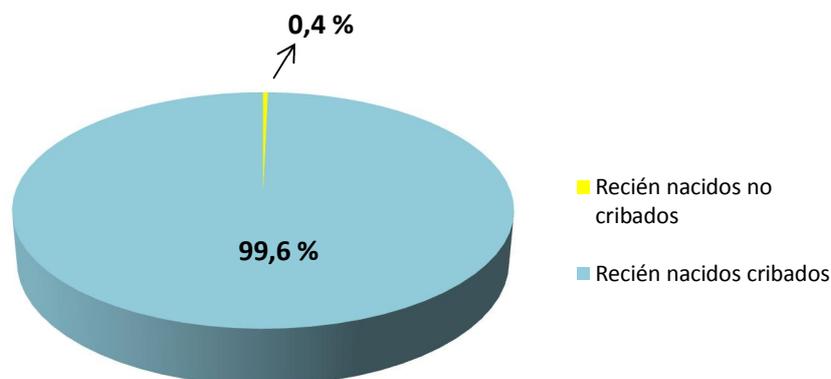
5. RESULTADOS

5.1. ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA EN LA PROVINCIA DE SALAMANCA (AÑOS 2005-2014).

El programa de Detección Precoz de la Hipoacusia en los recién nacidos en nuestra provincia se lleva a cabo en el hospital público, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; en el que se realiza el estudio tanto de los nacidos en éste como de los procedentes del hospital privado (Hospital General de la Santísima Trinidad).

La población de nacimientos que se produjo en la provincia de Salamanca entre los años 2005 y 2014 (ambos inclusive), según la fuente del Instituto Nacional de Estadística (INE), fue de **26.188 niños**.

El número total de niños que accedieron al programa de Detección Precoz de Hipoacusia en la fase de cribado durante este periodo fue de **26.094**, es decir, un **99,6%** de la población total.



Se trata de un hospital en el que se desarrollan todas las fases incluidas en el programa, ya que es Centro de referencia de implantes cocleares.

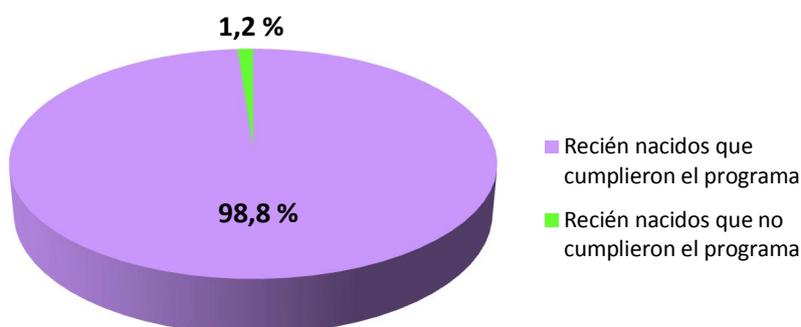
En primer lugar se realiza en él la fase de cribado, a la que acceden todos los recién nacidos de la provincia y que consta a su vez de otras dos fases. La primera de ellas se realiza antes del alta hospitalaria del recién nacido; en el caso de no poder llevarse a cabo, se cita antes de los quince días desde el nacimiento. Esta primera prueba de cribado se realiza en nuestro hospital con PEATC-A. Si el resultado es negativo (es decir “pasa”) en los dos oídos, el

niño es dado de alta. En el caso de que la prueba sea positiva (es decir, uno o ambos oídos “no pasan”), llegarían a la segunda fase dentro del cribado, que se realiza también con PEATC-A al mes de edad corregida. Si el resultado en este caso es que ambos oídos “pasan”, se da de alta; pero si uno o los dos oídos “no pasan” se derivaría a la fase de diagnóstico.

En la fase de diagnóstico se citan lo antes posible para que las pruebas se inicien a los 3 meses de edad corregida. En esta fase se llevan a cabo todas las pruebas necesarias para llegar al diagnóstico de la hipoacusia y en el que hay una participación multidisciplinar. En primer lugar se realizan unos PEATC y OEAT (éstas últimas no se realizaron a todos). Si el resultado de los PEATC es normal, el niño es dado de alta; pero si salen alterados, se les realizará otra prueba de PEATC a los 6 meses de edad corregida. En el caso de que se diagnostiquen de hipoacusia, antes de los 9 meses de edad corregida se llevan a cabo otras pruebas para hacer una cuantificación más selectiva y completa de la pérdida auditiva (como son los PEAE) y las pruebas necesarias para conseguir un diagnóstico etiológico.

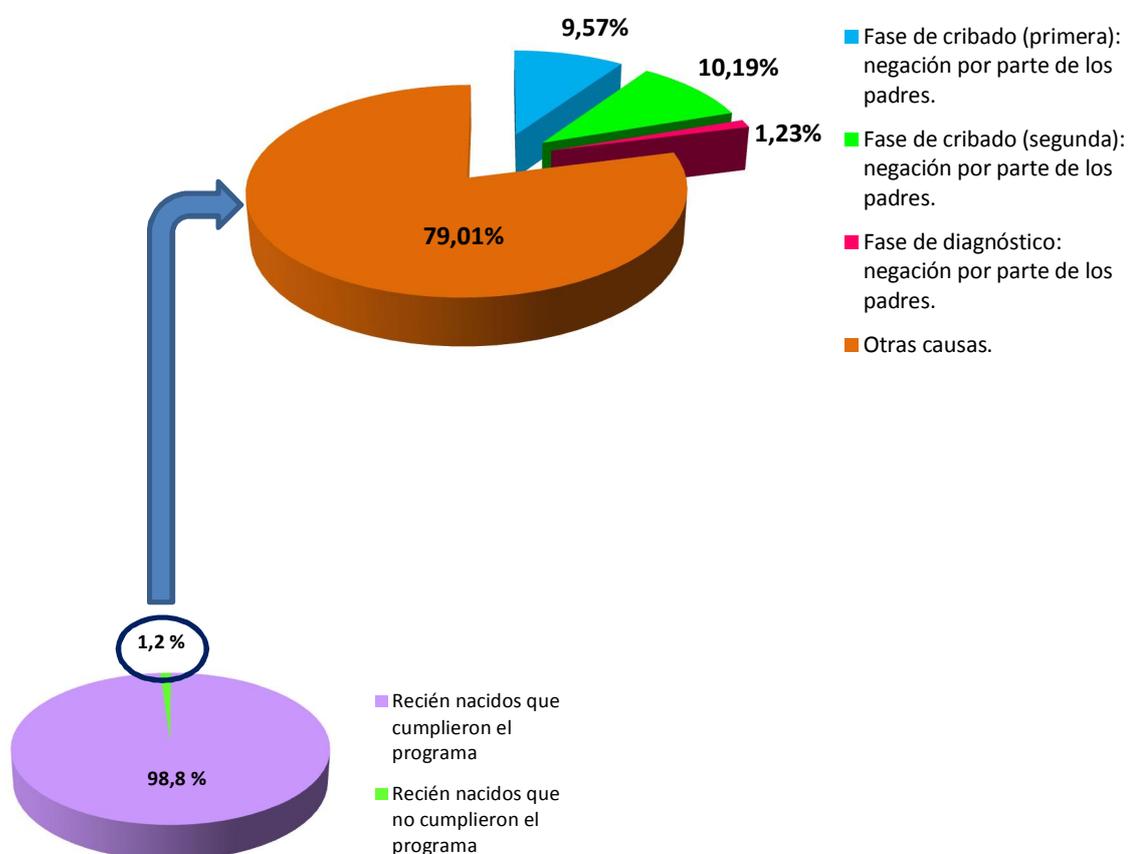
Finalmente, la fase de tratamiento se desarrolla de forma simultánea al proceso de diagnóstico, a partir de los 6 meses de edad corregida. En ella se realiza un tratamiento inicial a todos los niños con hipoacusia, asociando un tratamiento rehabilitador mediante audioprótesis o implante coclear a los que lo requieran (según lo expuesto en el apartado “Material y métodos”).

Del número total de niños que fueron sometidos a las pruebas de detección de hipoacusia en este periodo, **25.770 niños (98,8%)** cumplieron el protocolo completo del Programa, incluyendo las tres fases (cribado, diagnóstico y tratamiento).



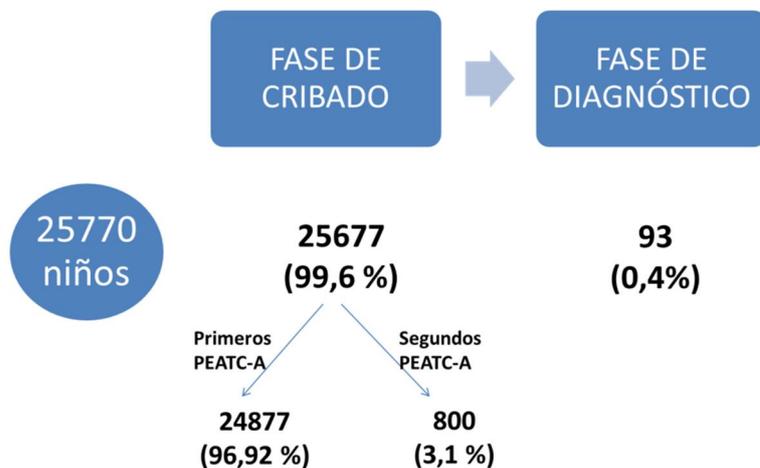
En cuanto al resto de niños, un total de **324** (1,2%), presentan información faltante. Los motivos de los faltantes fueron:

- No realizaron la primera prueba de cribado **31** niños por negación de los padres.
- **33** niños habían realizado la primera prueba de cribado, pero no se les realizó la segunda prueba de esta fase por negación de los padres.
- **1** niño, que tras no pasar la fase de cribado (en sus dos pruebas) no llegó a la fase de diagnóstico por negación de los padres. Otros **3** niños la abandonaron durante la propia fase.
- En **239** niños no hay información de ninguna prueba de cribado, se desconocen las causas.
- En **17** niños, que no habían pasado la primera prueba de cribado, la información de la segunda prueba de cribado está perdida.



De los **25.770** niños que cumplieron el protocolo del Programa, **93** niños pasaron a la fase del diagnóstico (**0,36%**, 4 de cada 1000 niños pasaron al diagnóstico) mientras que **25.677** niños (**99,6%**), pasaron los cribados y fueron dados de alta.

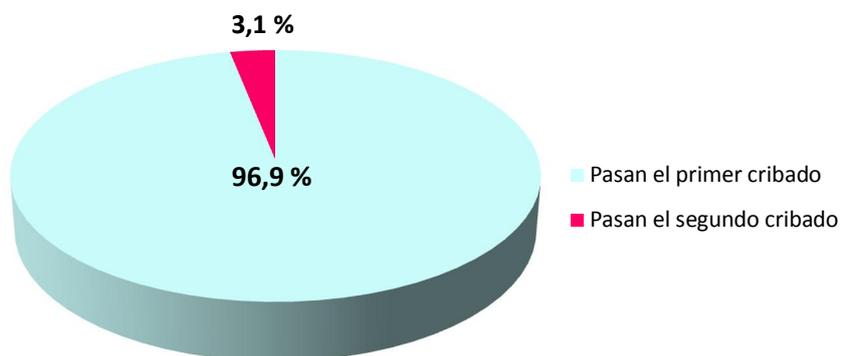
De los que pasaron la fase de cribado: **24.877** niños (**96,9%**) lo hicieron en la primera prueba y **800** niños lo pasaron en la segunda (**3,1%**, 31 niños de 1000 que cumplieron el protocolo pasan a la segunda prueba y la superan). Esto se representa en el siguiente esquema:



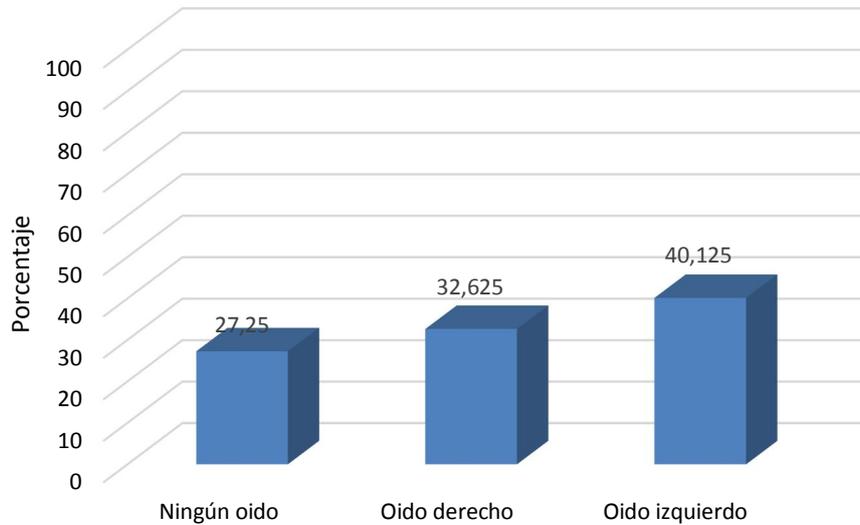
5.1.1. ANÁLISIS DE LA FASE DE CRIBADO.

5.1.1.1. ANÁLISIS DE NIÑOS QUE PASARON EL CRIBADO DE HIPOACUSIA.

Como se ha indicado anteriormente, hay 25.677 individuos que han pasado el cribado de hipoacusia, de los cuales 24.877 (96,9%) lo pasan en la primera prueba, mientras que 800 (3,1%) no la pasan y lo hacen en la segunda.



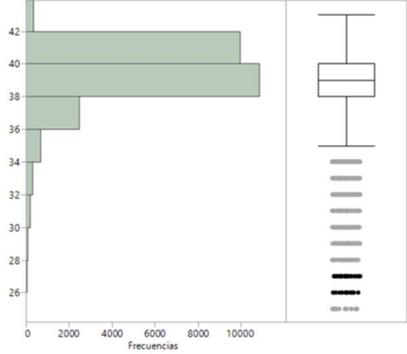
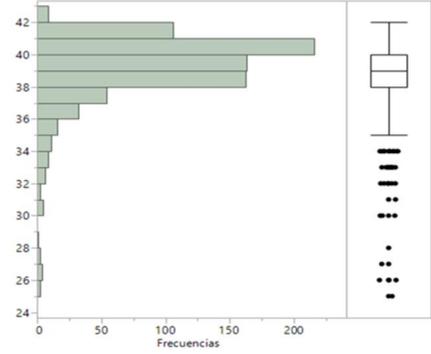
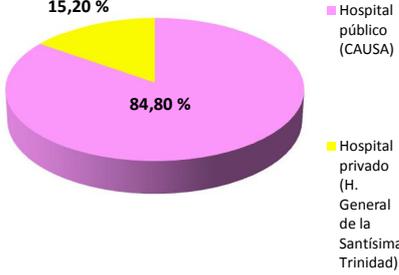
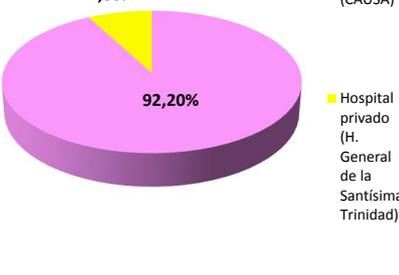
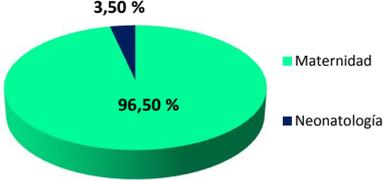
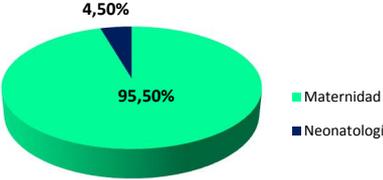
De estos últimos niños, 218 pasaron la primera prueba de cribado en ninguno de los dos oídos y 582 no la pasaron en uno; dentro de los cuales, 321 no pasaron en el oído izquierdo y 261 no lo hicieron en el oído derecho.



A) DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.

Si dividimos la población de niños que han pasado la fase de cribado en dos grupos: los que la pasaron en la primera prueba de PEATC-A y los que la pasaron en la segunda, los datos sociodemográficos de ambos son los siguientes:

	NIÑOS QUE PASARON LA FASE DE CRIBADO EN SU PRIMERA PRUEBA (PEATC-A)	NIÑOS QUE PASARON LA FASE DE CRIBADO EN SU SEGUNDA PRUEBA (PEATC-A)
SEXO (varón o mujer)	<p>Un 51,98% son varones, mientras que el 48,02% son mujeres.</p>	<p>Un 57% son varones, mientras que el 43% son mujeres.</p>

<p>EDAD MEDIA GESTACIONAL (semanas)</p>	 <p>La edad media gestacional es de 38,86 ± 1,96 semanas.</p>	 <p>La edad media gestacional es de 38,62 ± 2,36 semanas.</p>
<p>HOSPITAL DE PROCEDENCIA (Hospital público [Complejo Asistencial Universitario de Salamanca] o privado [Hospital General de la Santísima Trinidad])</p>	 <p>Un 84,8% nacieron en el Complejo Asistencial Universitario y el resto en el hospital privado.</p>	 <p>Un 92,2% nacieron en el hospital público y el 7,80% en el hospital privado.</p>
<p>SERVICIO DE PROCEDENCIA (Maternidad o Neonatología)</p>	 <p>En este caso, el 96,5% de los niños proceden del servicio de Maternidad, mientras que el 3,5% procede de Neonatología.</p>	 <p>El 95,5% de los niños proceden de Maternidad y el resto de Neonatología.</p>
<p>N (tamaño muestral)</p>	<p>24.877 niños (96,9%)</p>	<p>800 niños (3,1%)</p>

Como se puede observar en esta tabla comparativa, la distribución de sexos es similar en ambos grupos, siendo más prevalente en varones. El porcentaje de estos es ligeramente más alto en el segundo grupo.

La edad media gestacional también es similar en ambos, estando en torno a 38 semanas.

En cuanto al hospital y servicio de procedencia, la mayor parte de los niños en ambos grupos proceden del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca y del servicio de Maternidad.

B) ANÁLISIS DE LA DISTRIBUCIÓN DE FRECUENCIAS Y PORCENTAJES DE LOS GRUPOS QUE PASARON EL PRIMER CRIBADO Y DE LOS QUE NO PASARON EN FUNCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.

Los factores de riesgo analizados son la historia familiar de pérdida auditiva permanente desde la infancia, síndromes que asocian hipoacusia (ya sea de tipo neurosensorial, transmisiva o mixta), infecciones intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola), malformaciones craneofaciales y otros factores.

Si analizamos cómo es la distribución de frecuencias y porcentajes de los grupos que pasaron el primer cribado y de los que no lo pasaron, los resultados se muestran a continuación. Hay que tener en cuenta que para el análisis de asociación entre estas variables cualitativas se ha utilizado la Chi-cuadrado de tablas de contingencia, salvo en algún caso en el que se ha recurrido para ello al test exacto de Fisher (se especifica en el texto); aunque los p-valores han sido muy parecidos, porque el tamaño muestral es muy grande. Los intervalos de confianza se han calculado al 95% y el nivel de significación utilizado ha sido el 5%.

- **Historia familiar de hipoacusia.**

La tabla siguiente muestra las frecuencias y los porcentajes por fila.

		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
HISTORIA FAMILIAR	No	789 (3,11%)	24560 (96,89%)	25349
	Sí	11 (3,35%)	317 (96,65%)	328
	Total	800	24877	25677

Como se puede observar en la tabla, no existe diferencia en cuanto a presentar este factor de riesgo y pasar o no la prueba de cribado, ya que tanto los niños que tienen este antecedente como los que no, aproximadamente el 96% pasan la prueba de PEATC-A.

Por tanto, no se ha detectado asociación entre el pasar o no pasar el primer cribado con tener o no antecedentes familiares de hipoacusia (p -valor=0,805).

- **Síndromes que asocian hipoacusia.**

Tampoco se ha detectado asociación con síndromes que incluyen hipoacusia (p -valor=0,300, test exacto de Fisher).

		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
SÍNDROMES QUE INCLUYEN HIPOACUSIA	No	800 (3,12%)	24839 (96,88%)	25639
	Sí	0 (0,00%)	38 (100,00%)	38
	Total	800	24877	25677

En este caso, de toda la muestra, 25677 niños, sólo 38 presentaban algún síndrome que asocia hipoacusia y todos ellos pasaron la prueba de cribado. Por otro lado, de los 800 que no pasaron esta prueba, ninguno de ellos presentaba este antecedente.

- **Infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola).**

En cuanto a este factor de riesgo, sucede algo similar a lo expuesto en el caso anterior; ya que se puede observar que de todo el tamaño muestral, sólo 16 niños presentan este factor y todos pasaron la prueba.

		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
INFECCIÓN INTRAÚTERO	No	800 (3,12%)	24861 (96,88%)	25661
	Sí	0 (0,00%)	16 (100,00%)	16
	Total	800	24877	25677

En el estudio no se ha detectado asociación con la infección intraútero (p-valor=0,602, test exacto de Fisher).

- **Malformaciones craneoencefálicas**

En este factor de riesgo se incluyen las malformaciones de pabellón auricular (incluyendo manchas, estigmas y/o fístulas en la piel preauricular), conducto auditivo y de hueso temporal; también se incluye el paladar hendido.

Sí se ha detectado asociación con estas malformaciones craneofaciales (p-valor=0,0106, test exacto de Fisher).

		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
MALFORMACIONES CRANEOFACIALES	No	796 (3,10%)	24853 (96,90%)	25649
	Sí	4 (14,29%)	24 (85,71%)	28
	Total	800	24877	25677

- **Otras causas.**

En este grupo se incluyen los siguientes factores: peso menor de 1500 gramos, infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial (meningitis bacteriana), hiperbilirrubinemia grave, asfixia perinatal (Apgar 5' <3, pH art >7,10), hemorragia intracraneal, convulsiones, ventilación mecánica asistida más de 48 horas, hipertensión pulmonar persistente asociada a ventilación mecánica, condiciones que requieran uso de oxigenación mediante membrana extracorpórea, drogas ototóxicas, traumatismos craneales con pérdida de conciencia o fractura, otitis seromucosas recurrentes o persistentes durante al menos 3 meses y cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN 48 horas o más.

En este caso también se ha detectado asociación con “otras causas” (p-valor=0,0021), incluyendo todo el grupo (no se ha analizado cada una de ellas de forma individualizada).

		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
OTRAS CAUSAS	No	785 (3,08%)	24686 (96,92%)	25471
	Sí	15 (7,28%)	191 (92,72%)	206
	Total	800	24877	25677

➤ **Análisis del resultado de la prueba en función del número de factores de riesgo presentes.**

Si se analizan la distribución de frecuencias para ambos grupos del número de factores de riesgo, no se ve una tendencia clara. Esto puede ser debido a que tener dos, tres o más factores de riesgo presenta un tamaño muestral pequeño y esto sesga el resultado. Sin embargo, en los dos primeros grupos (cero o un factor de riesgo) sí que se puede observar que al presentar un factor de riesgo el porcentaje de niños que pasó la prueba es más bajo (94,85%) con respecto a los que no lo tenían (96,93%).

Los resultados se muestran en la siguiente tabla.

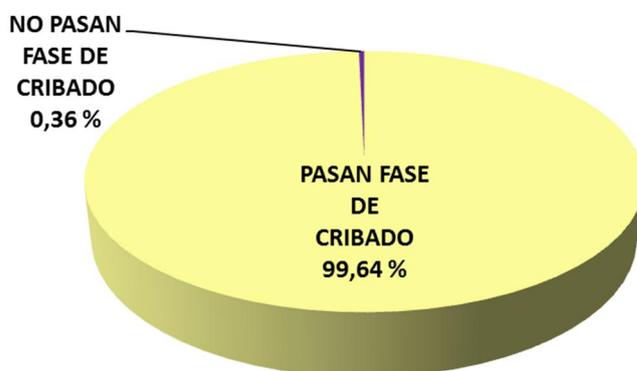
		RESULTADO DE LA PRUEBA (PEATC-A)		
		No Pasa	Pasa	Total
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	0	769 (3,07%)	24308 (96,93%)	25077
	1	30 (5,15%)	553 (94,85%)	583
	2	0 (0,00%)	15 (100,00%)	15
	3	0 (0,00%)	1 (100,00%)	1
	5	1 (100,00%)	0 (0,00%)	1
	Total	800	24877	25677

5.1.1.2. ANÁLISIS DE LOS NIÑOS QUE NO PASARON LA FASE DE CRIBADO (EN NINGUNA DE LAS DOS ETAPAS).

Del total de 25.770 niños que cumplieron el protocolo, 93 niños (0,36%) no pasaron la fase de cribado y fueron derivados a la fase de diagnóstico. El análisis de estos niños se realiza en el siguiente apartado.

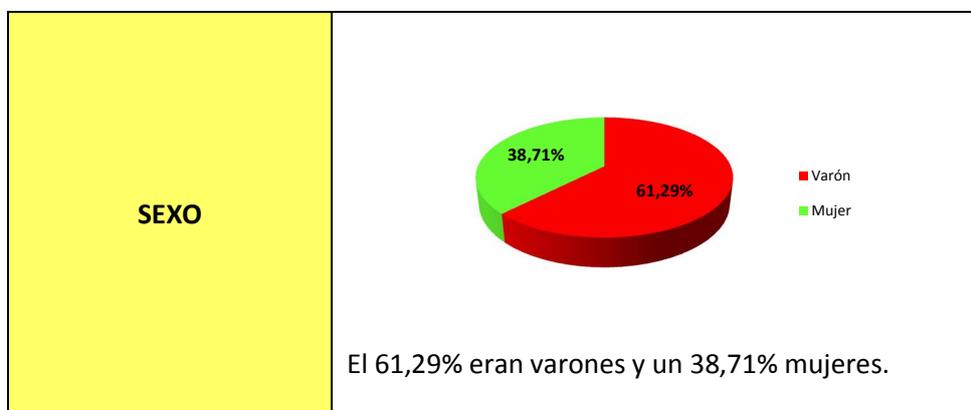
5.1.2. ANÁLISIS DE LA FASE DE DIAGNÓSTICO.

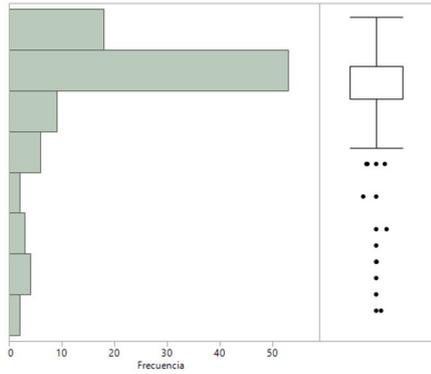
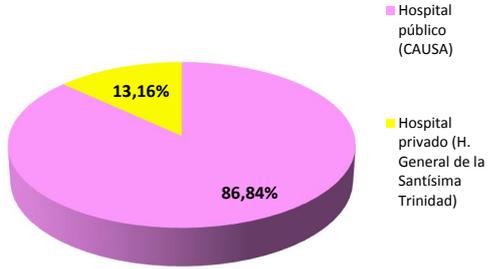
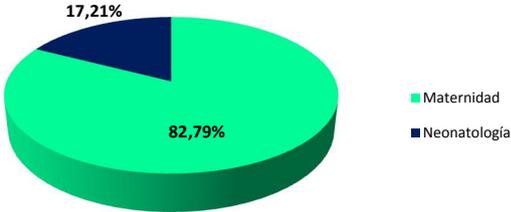
Como ya se indicó anteriormente, **93 niños** (un 0,35% de los niños que se evaluados y un **0,36%** de los niños que cumplieron el protocolo de las dos fases de cribado) no pasaron las dos pruebas de cribado y fueron remitidos a la fase de evaluación para realizar su diagnóstico.



De estos 93 niños que llegaron a esta fase, **4 de ellos (4,3%)** la abandonaron en algún momento de la misma por rechazo de los padres desde el principio o en algún momento de ella.

A) *DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.*



<p>EDAD GESTACIONAL (semanas)</p>	 <p>La edad media de gestación fue de $37,30 \pm 3,96$ semanas.</p>
<p>HOSPITAL DE PROCEDENCIA (Hospital público [Complejo Asistencial Universitario de Salamanca] o privado [Hospital General de la Santísima Trinidad])</p>	 <p>El 86,84% nacieron en el Hospital público y el 13,16% en el Hospital privado.</p>
<p>SERVICIO DE PROCEDENCIA (Maternidad o Neonatología)</p>	 <p>Un 82,79% procedían del servicio de Maternidad y el resto (un 17,21%) del de Neonatología.</p>

Si realizamos la comparación de estos datos sociodemográficos entre el grupo de niños que pasaron el cribado y el grupo de niños incluidos en esta fase de diagnóstico, no se ha

detectado asociación entre la fase y el género de los niños (p -valor=0,0781; test: Chi-cuadrado de tablas de contingencia con un intervalo de confianza calculado al 95% y un nivel de significación del 5%).

El Odds-ratio es de 0,687154 (IC al 95%=0,452413-1,043695).

		SEXO		
		Varón	Mujer	Total
FASE DEL PROGRAMA	Cribado	13539 52,11%	12444 47,89%	25983
	Diagnóstico	57 61,29%	36 38,71%	93
	Total	13596	12480	26076

En cuanto a la edad gestacional sí se ha detectado que hay diferencias significativas entre ambas fases (p -valor<0,0001; test “t” de Student). Aunque existen estas diferencias significativas, hay que tener en cuenta que como el tamaño de muestra es muy grande se detectan pequeñas diferencias.

Nivel	Número	Media	Error estándar	Extremo inferior del IC al 95%	Extremo superior del IC al 95%
Diagnóstico	97	37,2784	0,20464	36,877	37,679
Cribado	25363	38,8700	0,01266	38,845	38,895

Finalmente, también se ha detectado asociación entre la fase y el servicio de procedencia (p -valor <0,0001; test “t” de Student), siendo el porcentaje de niños que precedían de Neonatología en la fase de cribado de un 3,54% y del grupo diagnóstico un 17,21%. El Odds-ratio es de 4,95 (CI95%: 2,79-8,8).

		SERVICIO DE PROCEDENCIA		
		Maternidad	Neonatología	Total
FASE DEL PROGRAMA	Cribado	25062 96,46%	921 3,54%	25983
	Diagnóstico	77 82,79%	16 17,21%	93
	Total	25139	937	26076

B) ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO.

En este apartado exploramos la presencia o no de hipoacusia de los niños que no pasaron los cribados con alguno de los factores de riesgo. Para ello hemos considerado todas tener o no tener hipoacusia.

En el análisis de asociación entre estas variables cualitativas se ha utilizado la Chi-cuadrado de tablas de contingencia. En el caso de que las tablas de contingencia estuvieran poco ocupadas se utilizó el test exacto de Fisher. Los intervalos de confianza se han calculado al 95% y el nivel de significación utilizado ha sido el 5%.

Tras los análisis realizados no se ha encontrado asociación con ninguno de los factores de riesgo, pero en realidad hay cierto sesgo porque de todos los niños de este grupo, sólo 17 de ellos no presentaron hipoacusia, mientras que el resto sí (71 niños). De hecho varios factores de riesgo no estaban presentes en esta muestra como son la hipertensión pulmonar asociada a ventilación mecánica, condiciones que requieran uso de oxigenación mediante membrana extracorpórea, traumatismos craneoencefálicos con pérdida de conciencia o fractura y las otitis seromucosas recurrentes o persistentes durante al menos 3 meses.

C) ANÁLISIS DE LA PRUEBA DE CRIBADO (PEATC-A) EN LOS NIÑOS DEL GRUPO DE DIAGNÓSTICO.

Analizamos los resultados de las dos pruebas de cribado (PEATC-A) realizadas en este grupo en función del oído y los comparamos, obteniendo los siguientes datos:

En relación al **oído izquierdo (OI)**:

		2º PEATC-A		
		No pasa	Pasa	Total
1º PEATC-A	No pasa	74 92,50%	6 7,50%	80
	Pasa	3 23,08%	10 76,92%	13
	Total	77	16	93

En 84 niños coincide el resultado de las dos pruebas realizadas durante el cribado (90,3%), mientras que en 9 niños no coinciden. De estos nueve niños, 6 de ellos no pasaron los primeros PEATC-A, sin embargo sí lo hicieron en los segundos; y 3 niños que pasaron la primera prueba, en la segunda no la pasaron.

En cuanto al **oído derecho (OD)**:

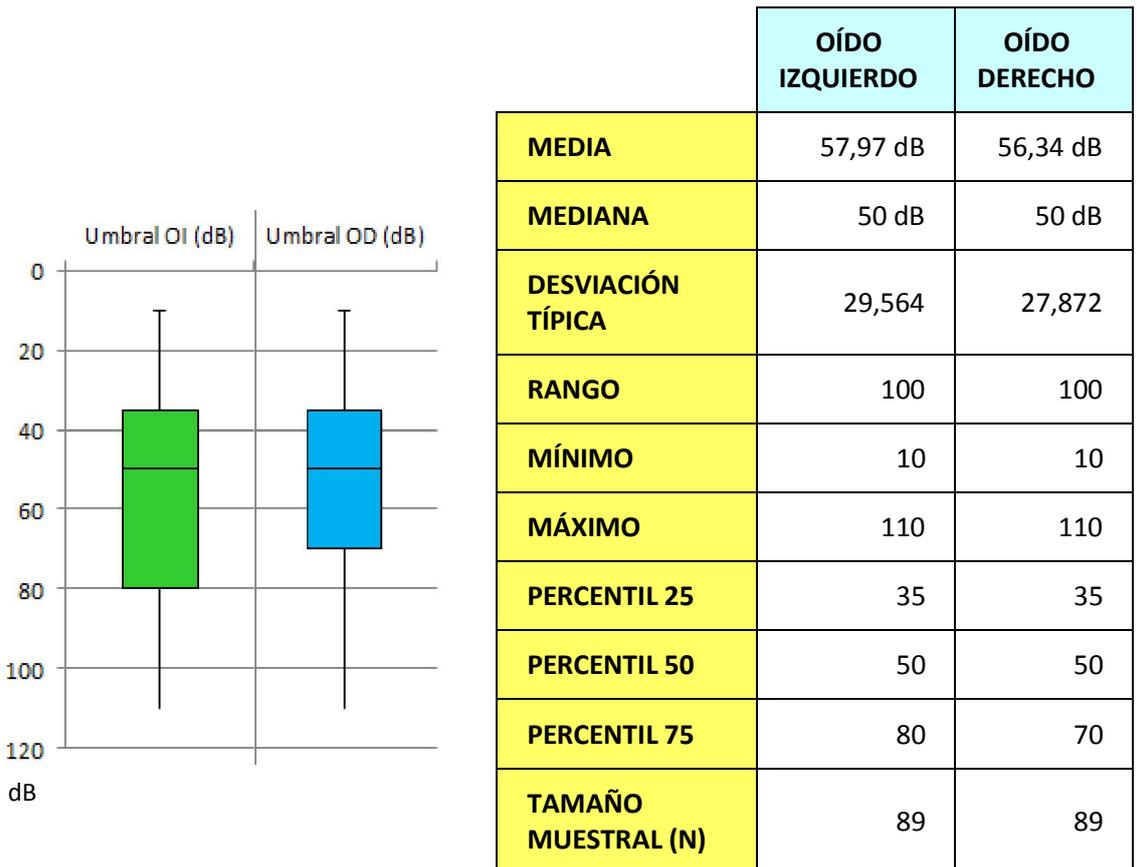
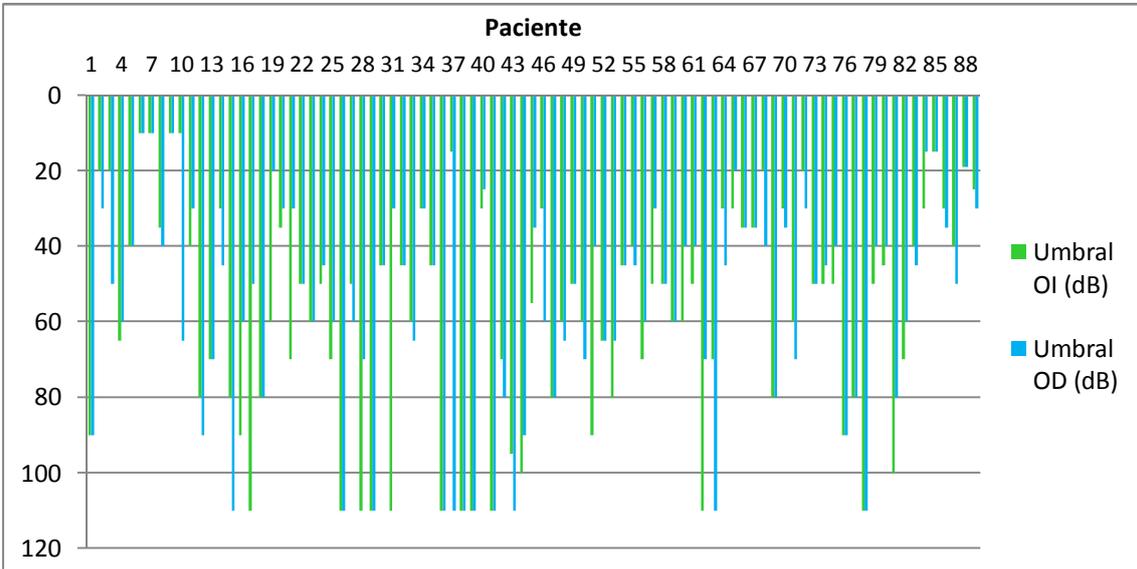
		2º PEATC-A		
		No pasa	Pasa	Total
1º PEATC-A	No pasa	58 85,29%	10 14,71%	68
	Pasa	7 28,00%	18 72,00%	25
	Total	65	28	93

El resultado coincide en 76 niños (81,7%), mientras que no lo hace en 17 niños. De los niños que no coincide el resultado entre los primeros y segundos PEATC-A, 7 de ellos pasan la primera prueba pero no lo hacen en la segunda y 10 niños no pasan la primera, pero sí la segunda.

En conclusión, la concordancia entre los resultados de la prueba aplicada en dos momentos diferentes es alta (coinciden en el 90,2% en el oído izquierdo y en un 81,72% en el derecho). Dentro de los resultados discrepantes, es más frecuente para ambos oídos no pasar en los primeros PEATC-A pero sí en los segundos.

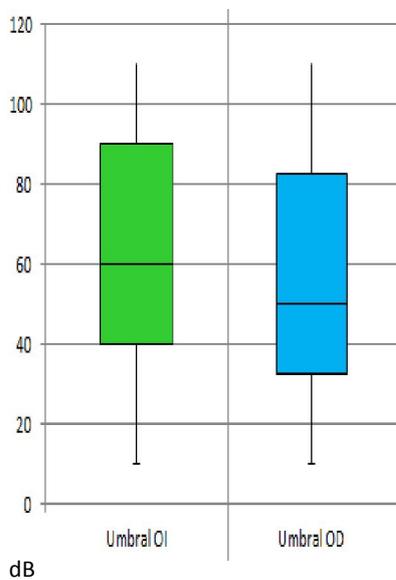
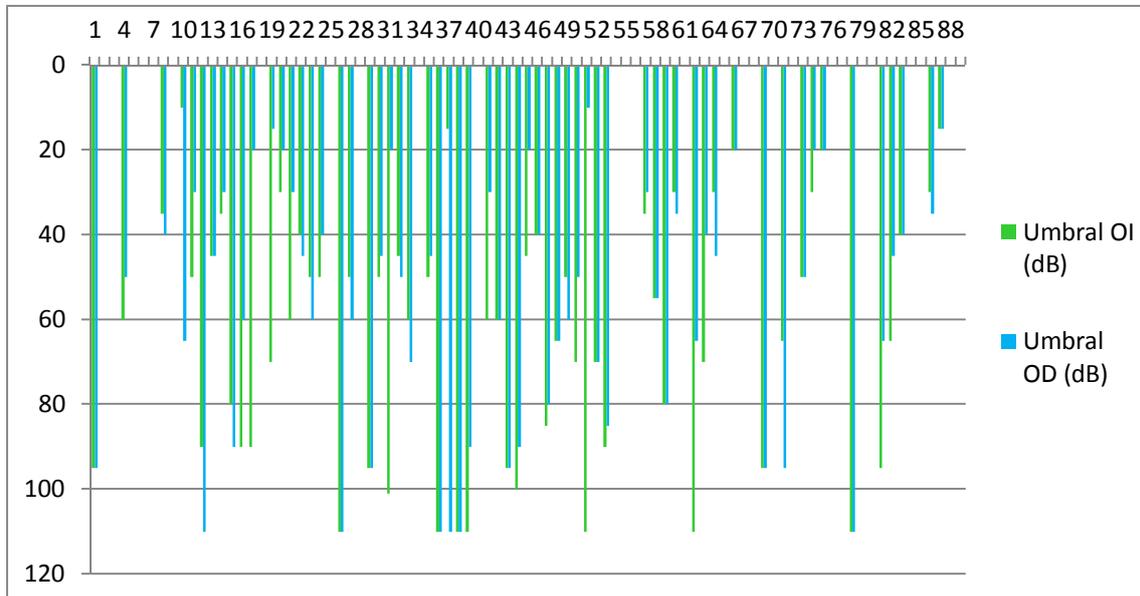
D) ANÁLISIS DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL (PEATC).

En el siguiente gráfico se representa el umbral de aparición de la onda V obtenido en los **primeros PEATC** realizados a cada uno de los niños incluidos dentro de la fase diagnóstica y en la tabla las medidas de frecuencia del umbral de todos los niños para el oído izquierdo y derecho.



No existe diferencia entre la media del umbral obtenido en este primer PEATC del oído izquierdo con respecto al derecho.

De los 89 pacientes a los que se les realizaron los primeros PEATC, se repitieron a 61 de ellos. En el siguiente gráfico se representa el resultado de estos **segundos PEATC**, con la media del umbral obtenido en total para cada oído.

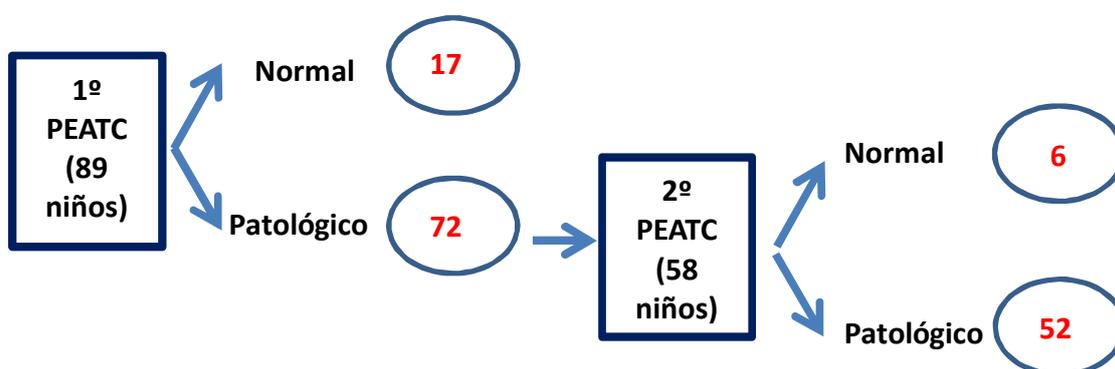


	OÍDO IZQUIERDO	OÍDO DERECHO
MEDIA	63,46 dB	56,97 dB
MEDIANA	60,00	50,00
DESVIACIÓN TÍPICA	29,01	29,51
RANGO	100	100
MÍNIMO	10	10
MÁXIMO	110	110
PERCENTIL 25	40,00	32,50
PERCENTIL 50	60,00	50,00
PERCENTIL 75	90,00	82,50
TAMAÑO MUESTRAL (N)	61	61

Se considera que la prueba es normal si la onda V en los PEATC se encuentra a nivel menor o igual de 35 dB. Si dicha onda aparece a nivel mayor de 35 dB en uno o ambos oídos se considera patológica.

Podemos resumir que los primeros PEATC fueron normales en 17 niños y patológicos en 72. De estos 72 niños, se les repitió el PEATC a 58, siendo en 6 de ellos normal y patológico en 52.

Hay que señalar que en gráfico de los segundos PEATC viene representado el resultado de 61 niños a los que se les realizó esta prueba; puesto que en 3 niños a pesar de tener normales los primeros PEATC, se repitieron y volvieron a confirmar el resultado obtenido previamente.



La media del umbral de la onda V en el oído derecho no cambia en los segundos PEATC con respecto a los primeros; pero en lo que se refiere al oído izquierdo, sí se objetiva un empeoramiento desde 57,97 dB hasta 63,46 dB. Esto se puede explicar porque en los segundos PEATC se normalizaron 6 de los que previamente habían sido patológicos.

E) ANÁLISIS DE OEAT.

Las OEAT fueron realizadas a 60 pacientes de los 89 que se incluyeron en la fase de diagnóstico, puesto que la realización de esta prueba es recomendable pero no obligatoria en esta fase del Programa.

La sensibilidad de la prueba aplicada en este grupo de niños es 87,75% y la especificidad es de 36,36%. Su valor predictivo positivo es de 86% y el valor predictivo negativo

es de 40%. Para el cálculo se ha considerado que pasa la prueba cuando las OEAT están presentes en ambos oídos.

	ENFERMOS	SANOS	TOTAL
PASA	6	4	10
NO PASA	43	7	50
TOTAL	49	11	60

De los 60 niños a los que se les realizó las OEAT, en 14 de ellos estaban presentes en el oído izquierdo y 21 en el derecho.

Si realizamos un análisis comparando el resultado de las OEAT con el de los primeros PEATC-A para el oído izquierdo:

		1º PEATC-A		
		NO PASA	PASA	TOTAL
OEAT	NO PASA	41	4	45
	PASA	8	7	14
	TOTAL	49	11	60

Podemos observar que el resultado coincide en 48 niños (80%), de los cuales 41 el resultado en ambas pruebas es “no pasa” y en 7

“pasa”. Sin embargo en 12 niños las pruebas no coinciden (20%).

Ambas pruebas presentan un grado de concordancia moderado con un Kappa de 0,415 (nivel de confianza de 95%).

Si realizamos este estudio comparando el resultado de las OEAT y los segundos PEATC-A, también para el oído izquierdo:

		2º PEATC-A		
		NO PASA	PASA	TOTAL
OEAT	NO PASA	40	5	45
	PASA	8	7	15
	TOTAL	48	12	60

En este caso, el resultado coincidente de ambas pruebas fue en 47 niños (78,33%), de los cuales 7 pasaron en ambas pruebas mientras que 40 no

pasaron en ninguna de ellas. Por otro lado, dicho resultado no coincidió en 12 niños (21,67%).

El grado de concordancia en este caso entre ambas pruebas es débil o escaso ya que presenta un índice Kappa de 0,381 (nivel de confianza de 95%).

Por tanto, si comparamos el resultado de las OEAT con respecto a los primeros y segundos PEATC-A, sólo cambia el resultado en un paciente en el que no pasó ni en las OEAT ni en el primer PEATC-A, sin embargo sí lo hizo en la segunda prueba de PEATC-A.

Por otro lado, si analizamos los resultados obtenidos para el **oído derecho**, comparando primero las OEAT con los primeros PEATC-A:

		1º PEATC-A		
		NO PASA	PASA	TOTAL
OEAT	NO PASA	35	4	39
	PASA	10	11	21
	TOTAL	45	15	60

El resultado coincidió en 46 niños (76,67%), de los cuales 11 pasaron en ambas pruebas y 35 no pasaron. El resultado no fue coincidente en

14 niños (23,33%); de ellos 4 no pasaron las OEAT pero sí lo hicieron en los PEATC-A y 10 niños pasaron las OEAT pero no los PEATC-A.

Ambas pruebas presentan un grado de concordancia moderado con un Kappa de 0,451 (nivel de confianza de 95%).

Finalmente, si comparamos el resultado de las OEAT con los segundos PEATC-A para el oído derecho:

		2º PEATC-A		
		NO PASA	PASA	TOTAL
OEAT	NO PASA	35	4	39
	PASA	11	10	21
	TOTAL	46	14	60

En este caso, en 45 niños coincidió el resultado de ambas pruebas (75%), de ellos 35 no las pasaron mientras que 10 sí lo hicieron. En 15 niños

(25%) el resultado no coincidió.

Su grado de concordancia es moderado con un Kappa de 0,405 (nivel de confianza de 95%).

Con respecto al oído derecho, sucede igual que en el izquierdo, sólo cambia el resultado en un paciente, en el que pasó ambas pruebas la primera vez, pero en los segundos PEATC-A no los pasó.

En conclusión, la concordancia general entre ambas pruebas es moderada (según la clasificación de la valoración del índice Kappa de Landis y Koch).

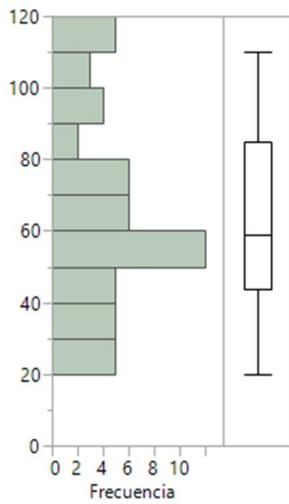
Finalmente, de los niños que pasaron las OEAT pero no los PEATC-A, sólo uno de ellos fue diagnosticado de neuropatía auditiva.

F) ANÁLISIS DE LOS PEAE.

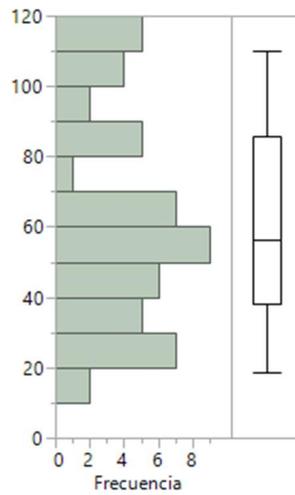
Esta prueba fue realizada a 53 niños, del total de 89 niños incluidos en la fase de diagnóstico.

- Si analizamos los umbrales obtenidos de forma global en esta prueba los resultados son los siguientes:

En el oído izquierdo la media del umbral es de 64,20 dB (con desviación típica de 26,45 dB) y en el oído derecho es de 60,90 dB (con desviación típica de 28,75 dB); tal y como se puede observar en los siguientes gráficos y tabla de datos.



Oído izquierdo

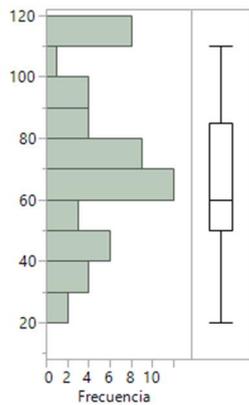


Oído derecho

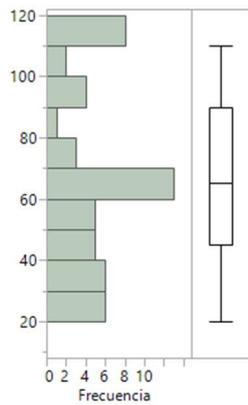
	OI	OD
Media	64,20	60,90
Desviación típica	26,45	28,75
Error estándar	3,63	3,95
N	53	53

- Si se analizan los valores de la pruebas PEAAE:

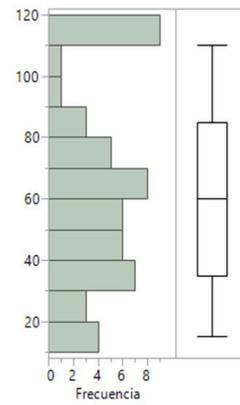
➤ Oído izquierdo:



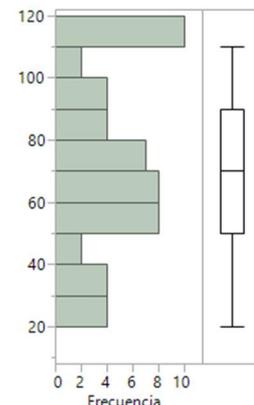
500 Hz



1000 Hz



2000 Hz

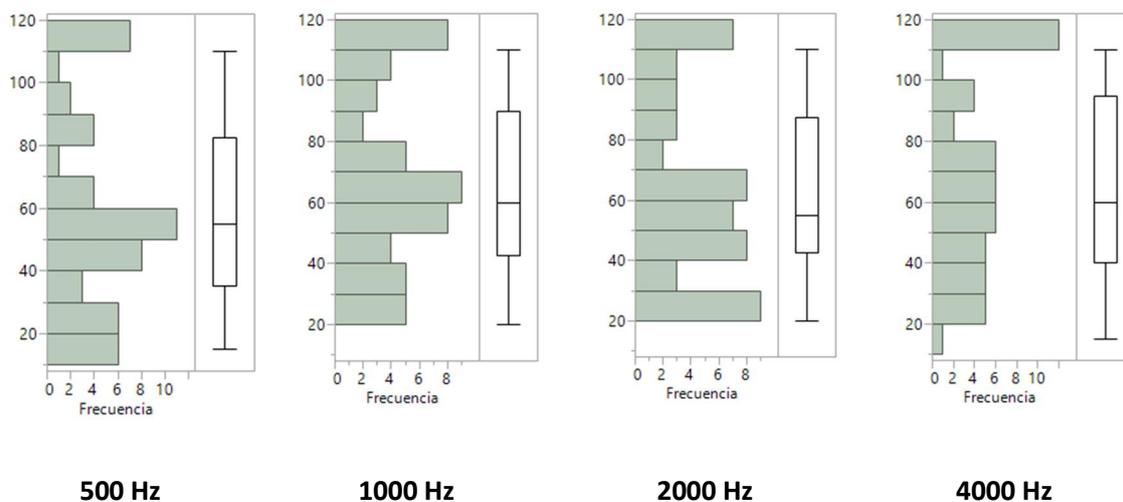


4000 Hz

	500 Hz	1000 Hz	2000 Hz	4000 Hz
Media	61,98	68,68	64,44	67,26
Desviación típica	29,68	28,27	28,09	25,77
Error estándar	4,08	3,88	3,86	3,54
N	53	53	53	53

Se puede observar que la pérdida auditiva media es similar en todas las frecuencias, es decir, es pantonal; en el rango de hipoacusia de grado moderado.

➤ **Oído derecho.**



	500 Hz	1000 Hz	2000 Hz	4000 Hz
Media	57,07	64,53	61,89	65,85
Desviación típica	29,923	28,98	29,42	31,60
Error estándar	4,11	3,98	4,04	4,34
N	53	53	53	53

En cuanto al oído derecho, sucede lo mismo que con el oído izquierdo y la pérdida de audición media es pantonal. También en el rango de hipoacusia moderada.

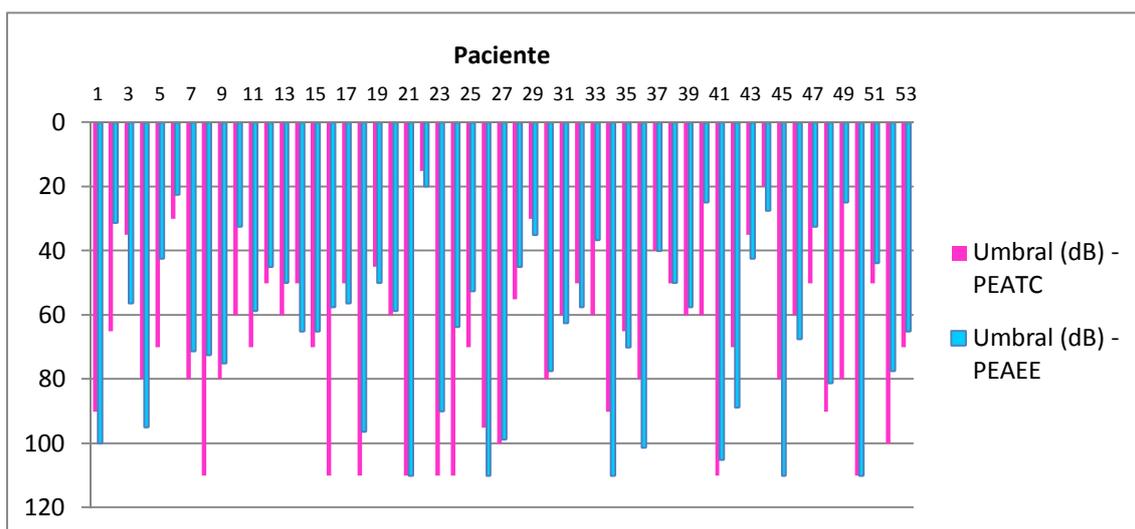
- **Comparación del resultado obtenido en los PEATC y los PEAAE en cuanto a los umbrales.**

Por los resultados obtenidos en análisis expuestos anteriormente, las medias del umbral auditivo son similares entre los PEATC y los PEAAE; siendo, en global, clasificadas como

hipoacusias moderadas para ambos oídos. En estas dos pruebas que se están comparando, el umbral es peor en el oído izquierdo que en el derecho.

Para hacer el estudio comparativo se ha considerado que hay diferencia cuando hay más de 15 dB entre los resultados de ambas pruebas. Teniendo en cuenta que los datos utilizados han sido el umbral de la onda V en los PEATC y la media de los umbrales obtenidos en los PEAE.

➤ **Oído izquierdo.**



En el caso del oído izquierdo, hay diferencia en los resultados entre los PEATC y los PEAE en 17 niños (32,08%). Mientras que en 36 (67,92%) se mantiene el resultado, según el criterio referido anteriormente.

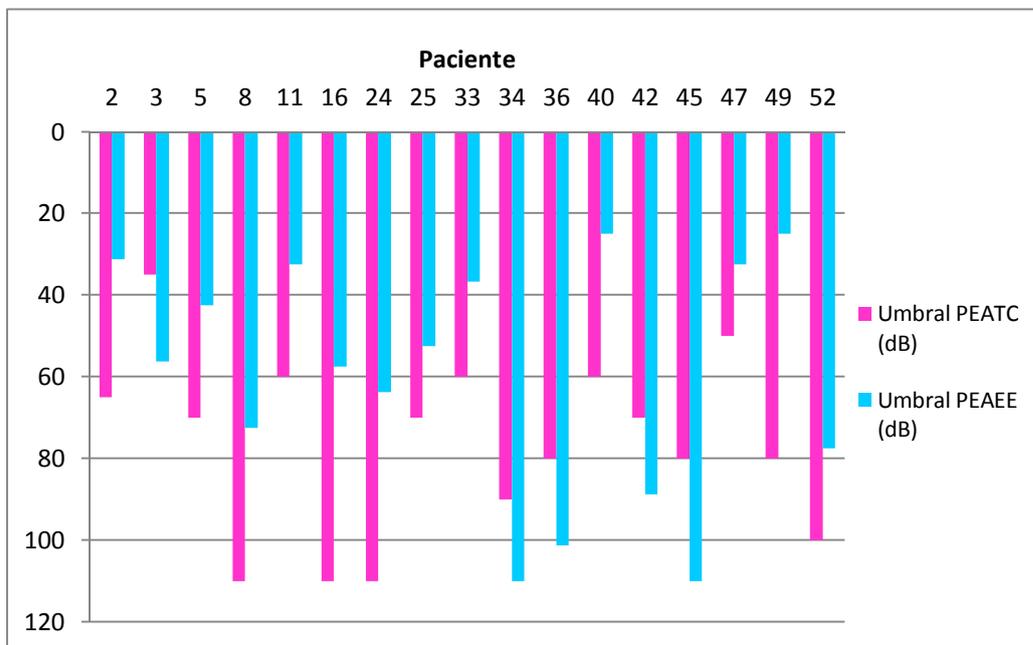
En este último grupo de niños en los que no hay cambio, la frecuencia del grado de hipoacusia es la siguiente:

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA
Leve	5
Moderado	17
Severo	4
Profundo	8
TOTAL	34

*Hay dos niños en los que a pesar de no haber una diferencia mayor de 15 dB entre ambas pruebas, supuso un cambio en la graduación de la hipoacusia. Uno de ellos pasó de ser leve a moderada (umbral de 35 dB en los PEATC y de 42,5 dB en los PEAE) y, en el otro caso, pasó de severa a profunda (umbral de 80 dB en los PEATC y de 95 dB en los PEAE).

No se observa una tendencia clara de si a mayor o menor grado de hipoacusia el resultado de las pruebas difiere más o menos; esto puede ser debido al sesgo que genera el tamaño muestral de cada grupo, puesto que como se verá más adelante, la categoría modal de grado de hipoacusia para el oído izquierdo es la moderada.

Si analizamos los niños en los que difieren los resultados de ambas pruebas el resultado es el siguiente:



Paciente	UMBRAL PEATC (dB)	UMBRAL PEAAE (dB)	VALOR DE DIFERENCIA	RESULTADO	GRADO DE HIPOACUSIA
2	65	31,25	33,75	Mejor	Moderado a leve
3	35	56,25	-21,25	Peor	Leve a moderado
5	70	42,5	27,5	Mejor	Moderado
8	110	72,5	37,5	Mejor	Profundo a severo
11	60	32,5	27,5	Mejor	Moderado a leve
16	110	57,5	52,5	Mejor	Profundo moderado
24	110	63,75	46,25	Mejor	Profundo a moderado
25	70	52,5	17,5	Mejor	Moderado
33	60	36,6	23,4	Mejor	Moderado a leve
34	90	110	-20	Peor	Severo a profundo
36	80	101,25	-21,25	Peor	Severo a profundo
40	60	25	35	Mejor	Moderado a leve
42	70	88,75	-18,75	Peor	Moderado a severo
45	80	110	-30	Peor	Severo a profundo
47	50	32,5	17,5	Mejor	Moderado a leve
49	80	25	55	Mejor	Severo a leve
52	100	77,5	22,5	Mejor	Profundo a severa

Existe una mejoría en cuanto al umbral auditivo obtenido con los PEAAE con respecto a de los PEATC en 12 niños, mientras que empeora en 5 de los 17 en los que hay diferencia entre ambas pruebas. De los 12 niños que han mejorado, en dos de ellos no ha supuesto cambio en el grado de diagnóstico (permaneciendo como hipoacusia moderada).

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA
Profundo a severo	2
Profundo a moderado	2
Profundo a leve	0
Severo a moderado	1
Severo a leve	1
Moderado a leve	5
TOTAL	11

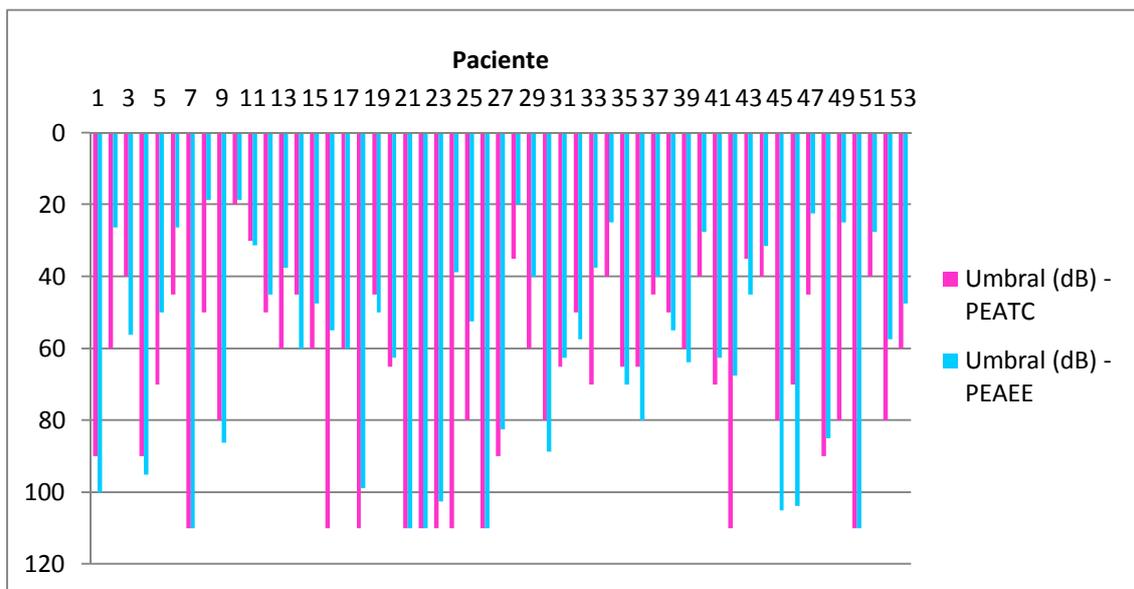
El cambio más frecuente es pasar de grado moderado a leve, pero también puede deberse a que el grado de hipoacusia más frecuente en nuestra muestra es el moderado; como sucedía en lo expuesto anteriormente.

En el caso de los niños en los que empeora el grado de hipoacusia con los PEAE con respecto a los PEATC:

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA
Leve a moderado	1
Leve a severo	0
Leve a profundo	0
Moderado a severo	1
Moderado a profundo	0
Severo a profundo	3
TOTAL	5

En este caso, se observa que a medida que la hipoacusia tiene mayor grado, el valor del umbral obtenido con los PEATC es de menor grado que el que se obtiene con los PEAE.

Por tanto, se puede concluir que lo más frecuente es que no haya cambio entre ambas pruebas (67,93%) y cuando lo hay (32,07%) la tendencia es a obtener un umbral de audición mayor en los PEAE que con los PEATC (70,19%).

➤ **Oído derecho.**

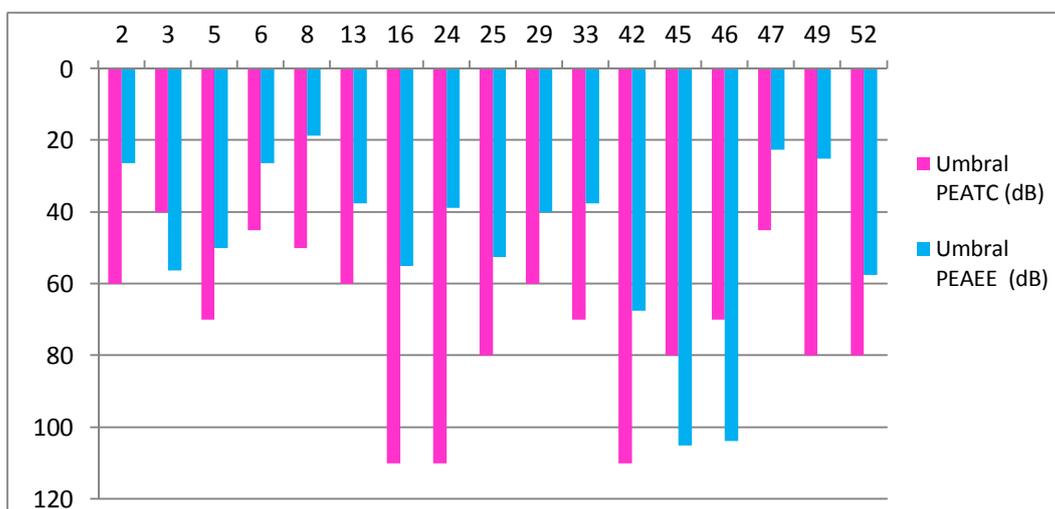
En el caso del oído derecho, el resultado de ambas pruebas coincide en 36 niños (67,92%) y no lo hace en 17 (32,08%), como sucedía en el otro contralateral. Sin embargo, si se analizan si se trata de los mismos niños, se puede observar cómo hay cambio entre las pruebas en ambos oídos en 13 niños.

De los niños en los que no hay diferencias en el resultado de ambas pruebas, el grado de hipoacusia que presentaban era el que se muestra en la siguiente tabla. Hay que señalar que en 3 de los 17 niños, a pesar de no haber diferencia mayor de 15 dB entre el umbral obtenido en ambas pruebas, supuso un cambio en el diagnóstico del grado de hipoacusia: uno de ellos pasó de leve a moderada, otro de moderada a severa y otro de severa a profunda.

Al igual que en el otro oído no se ve una tendencia clara, posiblemente sesgada porque la categoría más frecuente en el grado de hipoacusia es la moderada, como se verá en el apartado de "Diagnóstico".

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA
Leve	7
Moderado	14
Severo	4
Profundo	8
TOTAL	37

En cuanto a los que sí presentan cambios mayores de 15 dB entre ambas pruebas los resultados son los siguientes:



PACIENTE	UMBRAL PEATC (dB)	UMBRAL PEAE (dB)	VALOR DE DIFERENCIA	RESULTADO	GRADO DE HIPOACUSIA
2	60	26,25	-33,75	MEJOR	Moderado a leve
3	40	56,25	16,25	PEOR	Leve a moderado
5	70	50	-20	MEJOR	Moderado
6	45	26,25	-18,75	MEJOR	Moderado a leve
8	50	18,75	-31,25	MEJOR	Moderado a leve
13	60	37,5	-22,5	MEJOR	Moderado a leve
16	110	55	-55	MEJOR	Profundo a moderado
24	110	38,75	-71,25	MEJOR	Profundo a leve
25	80	52,5	-27,5	MEJOR	Severo a moderado
29	60	40	-20	MEJOR	Moderado a leve
33	70	37,5	-32,5	MEJOR	Moderado a leve
42	110	67,5	-42,5	MEJOR	Profundo a moderado
45	80	105	25	PEOR	Severo a profundo
46	70	103,75	33,75	PEOR	Moderado a profundo
47	45	22,5	-22,5	MEJOR	Moderado a leve
49	80	25	-55	MEJOR	Severo a leve
52	80	57,5	-22,5	MEJOR	Severa a moderado

En este caso, hay 14 niños (82,35%) en los que se obtiene un umbral auditivo mejor en los PEAAE con respecto al de los PEATC. Sin embargo, ha empeorado en 3 niños. Sólo en un niño no supuso cambio de categoría de grado de hipoacusia.

En la siguiente tabla se exponen los resultados de los niños en los que supuso una mejora.

Grado de hipoacusia	Frecuencia
Profundo a severo	0
Profundo a moderado	2
Profundo a leve	1
Severo a moderado	2
Severo a leve	1
Moderado a leve	7
TOTAL	13

Como en el otro oído, el cambio más frecuente es pasar de grado moderado a leve.

Los niños con empeoramiento en el resultado en los PEAAE con respecto a los PEATC son los siguientes:

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA
Leve a moderada	1
Leve a severa	0
Leve a profunda	0
Moderada a severa	0
Moderada a profunda	1
Severa a profunda	1
TOTAL	3

En este caso, el tamaño muestral es muy pequeño y no se puede inferir ninguna tendencia.

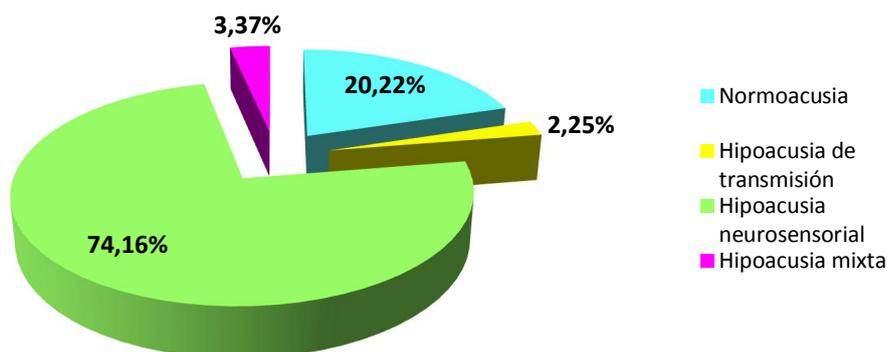
De forma global, por lo que respecta al oído derecho, tampoco se ve una tendencia clara, si en función de que se trate de un grado más o menos alto de hipoacusia, el cambio en la graduación supondría una mejora o un empeoramiento de la misma.

En resumen, calculando el índice de Kappa se obtiene un valor de 0,484 (nivel de confianza de 95%), por tanto, el grado de concordancia entre los PEATC y los PEAE en nuestra muestra es moderado.

G) DIAGNÓSTICO.

Tras la realización de las pruebas diagnósticas pertinentes entre los 3 y 6 meses de edad corregida se llegó al diagnóstico de hipoacusia o normoacusia y, en el caso de que presentaran deficiencia auditiva, el tipo de la misma (hipoacusia de transmisión, neurosensorial o mixta). Los resultados obtenidos se muestran a continuación:

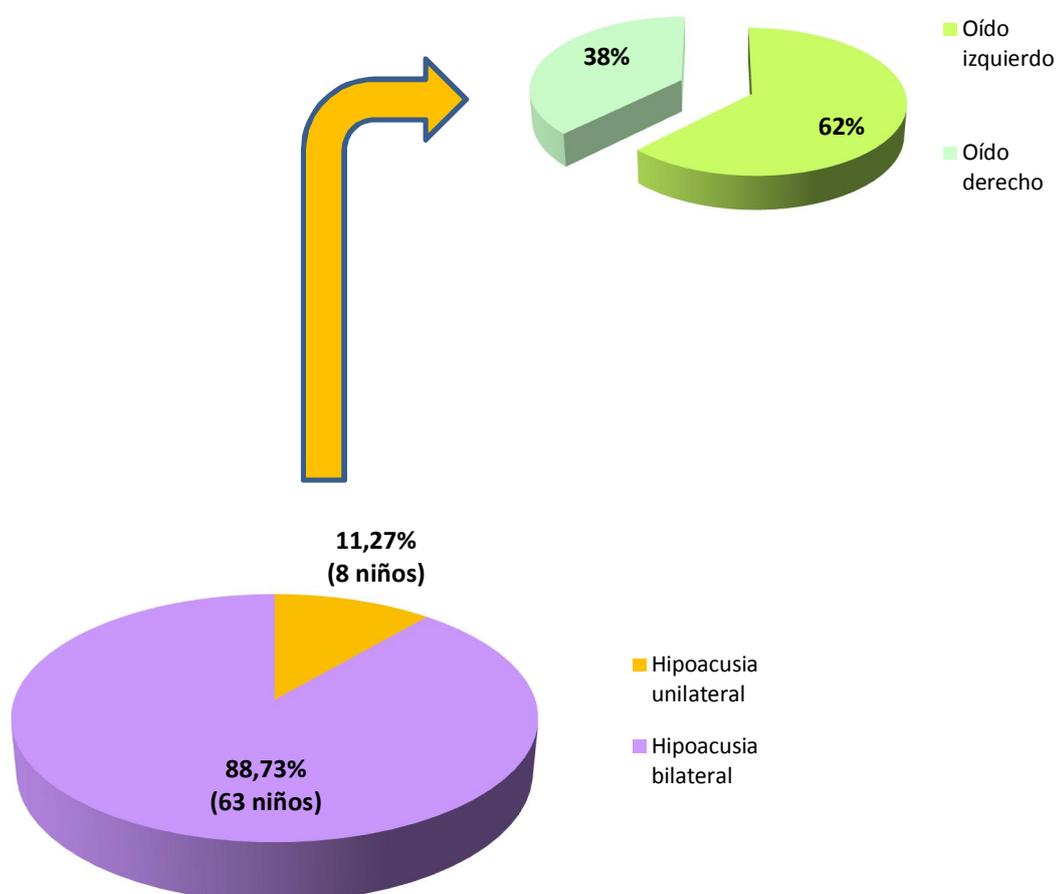
DIAGNÓSTICO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Normoacusia	18	20,22
Hipoacusia de transmisión	2	2,25
Hipoacusia neurosensorial	66	74,16
Hipoacusia mixta	3	3,37
TOTAL	89	100



Como se puede observar 71 niños fueron diagnosticados con algún tipo de hipoacusia en torno a los 6 meses de vida corregida. Por lo tanto, la incidencia estimada es de **2,7 casos de hipoacusia por cada 1000 recién nacidos vivos**.

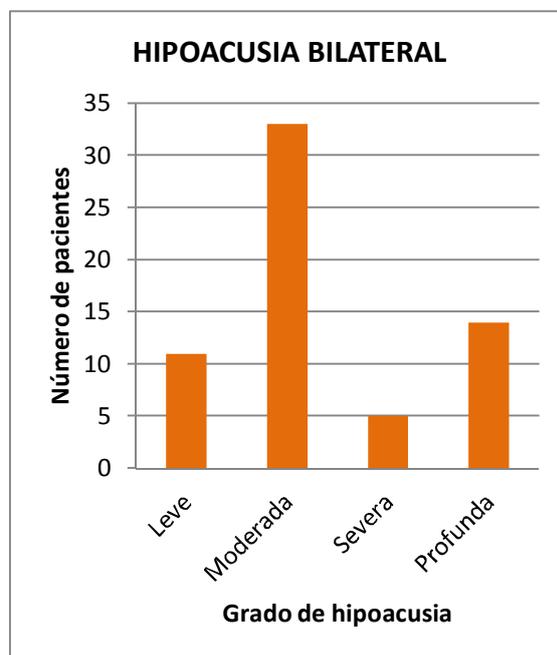
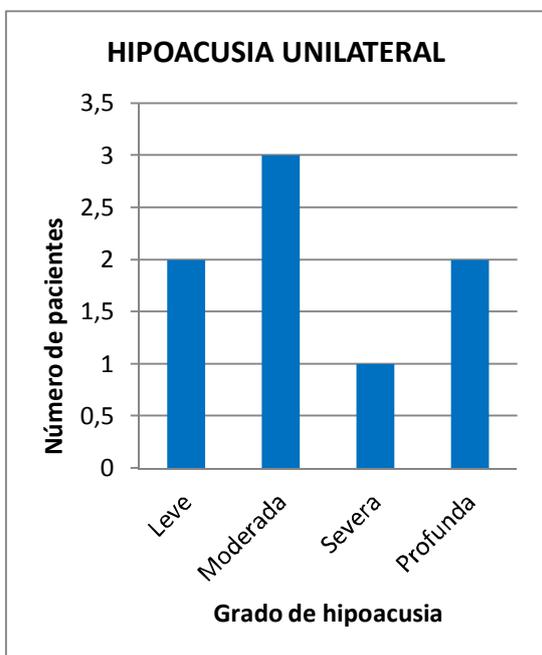
Dentro del tipo de hipoacusia, 2 niños tenían una transmisiva, 66 neurosensorial y en 3 de ellos era mixta.

De los niños diagnosticados de hipoacusia, 63 eran bilaterales (88,73%) y 8 unilaterales (11,27%). De estos últimos, 3 eran del oído derecho y 5 del oído izquierdo. La existencia de más hipoacusias en el oído izquierdo se correlaciona con los umbrales medios globales obtenidos en la prueba de PEATC y de PEAE, que eran mayores en el oído izquierdo que en el derecho.



- Si realizamos el análisis en función del grado de hipoacusia y de si son uni o bilaterales, estos son los resultados:

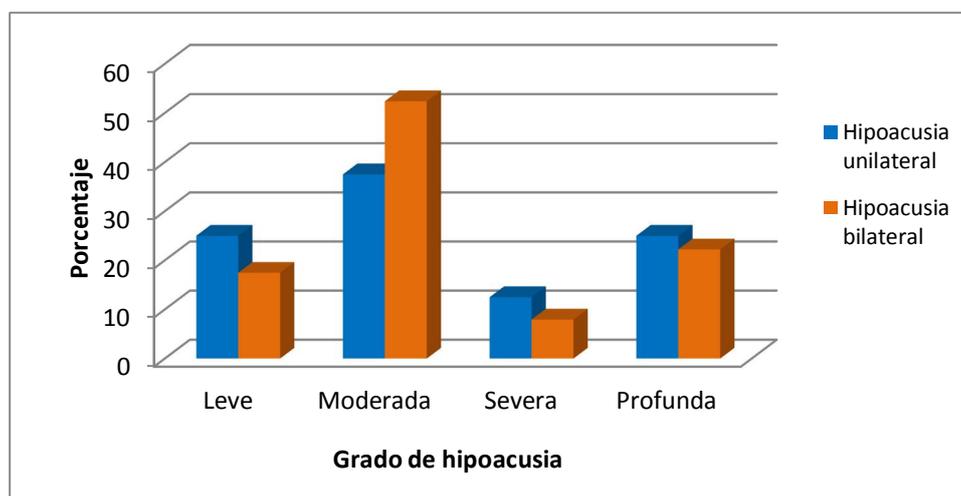
* En las hipoacusias bilaterales, cuando es asimétrica se ha tenido en cuenta la de mayor graduación para el cálculo.



GRADO DE HIPOACUSIA	Nº PACIENTES	PORCENTAJE
Leve	2	25
Moderado	3	37,5
Severo	1	12,5
Profundo	2	25
TOTAL	8	100

GRADO DE HIPOACUSIA	Nº PACIENTES	PORCENTAJE
Leve	11	17,46
Moderado	33	52,38
Severo	5	7,94
Profundo	14	22,22
TOTAL	63	100

En el siguiente gráfico se realiza una comparativa de los grados en función del tipo de hipoacusia (uni o bilateral):



Teniendo en cuenta que el tamaño muestral de las hipoacusias unilaterales es pequeño, podemos realizar una comparación aproximada en cuanto a las diferencias existentes entre ambos grupos.

La moda en ambos grupos es el grado moderado, tal y como se había expuesto anteriormente se correlaciona con los resultados expuestos en la prueba de PEATC y PEAAE. En proporción la categoría menos frecuente es la severa. La hipoacusia profunda tiene una representación similar en ambos grupos. La proporción de la hipoacusia leve es mayor en las formas unilaterales que en las bilaterales.

Si se analiza la distribución de frecuencias del grado de hipoacusia de oído derecho e izquierdo en los niños con hipoacusia bilateral, los resultados obtenidos se muestran en la siguiente tabla de contingencia:

		OÍDO IZQUIERDO				
		LEVE	MODERADO	SEVERO	PROFUNDO	TOTAL
OÍDO DERECHO	LEVE	11	3	0	0	14
	MODERADO	0	30	2	1	33
	SEVERO	0	0	3	1	4
	PROFUNDO	0	1	2	9	12
	TOTAL	11	34	7	11	63

Existen 53 niños (84,13%) con hipoacusias simétricas, mientras que en 10 niños (15,87%) son asimétricas. Los datos de estos últimos niños se muestran a continuación:

	OÍDO IZQUIERDO	OÍDO DERECHO	FRECUENCIA
GRADO DE HIPOACUSIA	Moderada	Leve	3
	Severa	Profunda	2
	Severa	Moderada	2
	Moderada	Profunda	1
	Profunda	Moderada	1
	Profunda	Severa	1

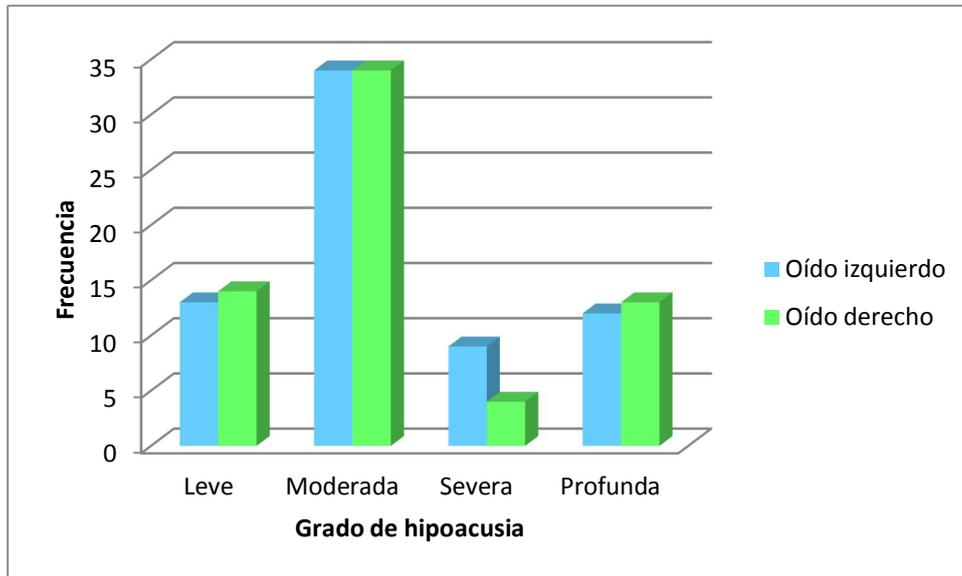
Se sigue observando que en el 70% de los niños con hipoacusia asimétrica es más profundo el grado en el oído izquierdo que en el derecho.

➤ **El grado de hipoacusia en función del oído afecto es:**

La tabla de frecuencias obtenida en este caso se muestra a continuación:

GRADO DE HIPOACUSIA	OÍDO IZQUIERDO	OÍDO DERECHO
Leve	13	14
Moderado	34	34
Severo	9	4
Profundo	12	13
TOTAL	68	65

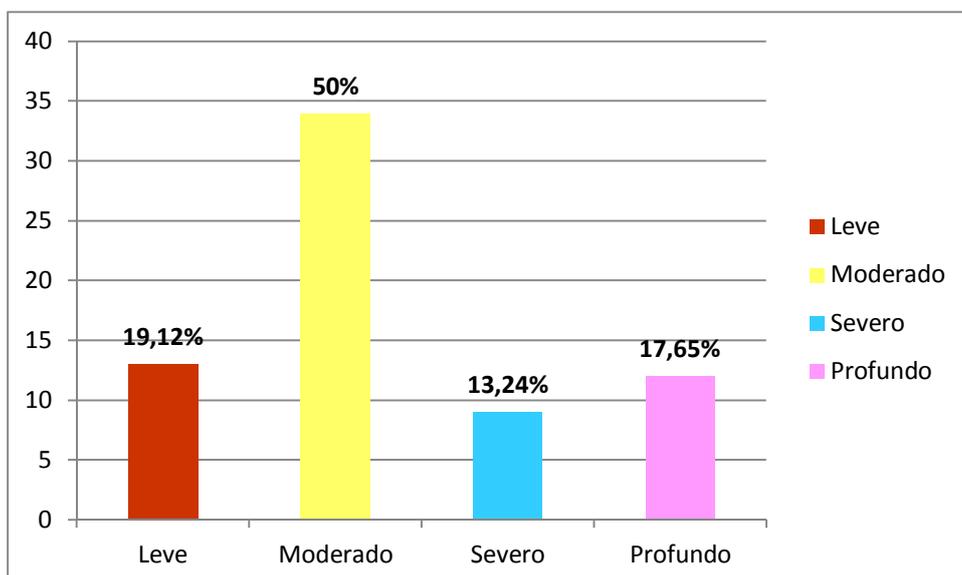
No existen diferencias entre el oído izquierdo y el derecho en cuanto a las hipoacusias de grado leve, moderado y profundo; pero sí existe diferencia en las severas, como se puede observar en el gráfico anterior. Este último caso, existen más del doble de hipoacusias severas en el oído izquierdo que en el derecho.



Por lo que respecta al **oído izquierdo**:

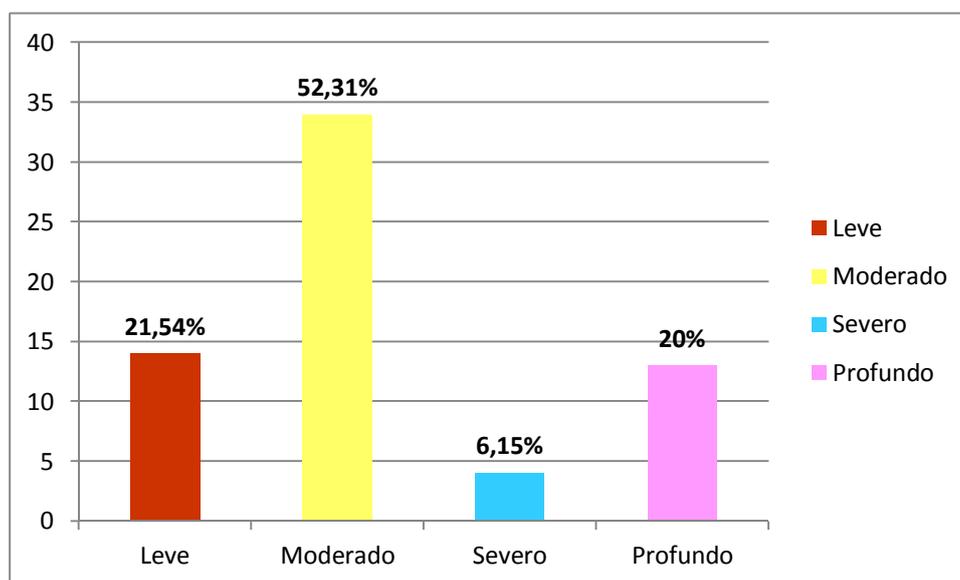
GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Leve	13	19,12
Moderado	34	50,00
Severo	9	13,24
Profundo	12	17,65
TOTAL	68	100

El grado de hipoacusia en el oído izquierdo más frecuente es el moderado, siendo el 50% de todos los grados.



Si se analiza el **oído derecho**, también la categoría modal es la de hipoacusia moderada.

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Leve	14	21,54
Moderado	34	52,31
Severo	4	6,15
Profundo	13	20,00
TOTAL	65	100



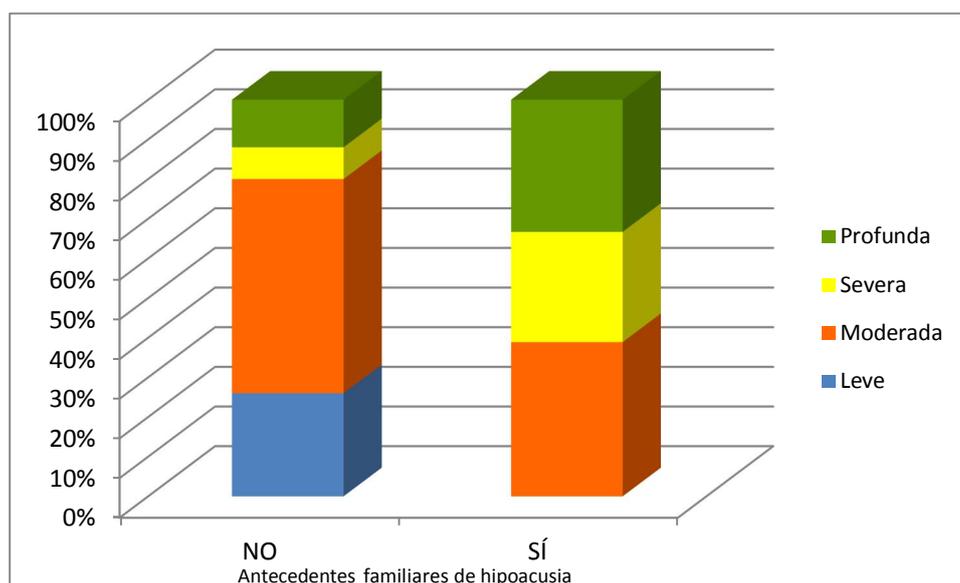
- **Análisis de asociación del grado de hipoacusia con los factores de riesgo.**

Para realizar este estudio de asociación entre variables cualitativas se ha utilizado el test exacto de Fisher, con un intervalo de confianza al 95% y un nivel de significación del 5%.

Si analizamos la asociación entre el grado de hipoacusia en el **oído izquierdo** y los diferentes factores de riesgo, se detecta asociación estadísticamente significativa con los antecedentes familiares (p-valor=0,0129) y consanguinidad (p-valor=0,0026).

Aunque la consanguinidad no está incluida en la lista de indicadores de riesgo de hipoacusia, al analizar las historias de este grupo de niños, se puede observar que muchos de ellos la presentaban, motivo por el que se incluye dentro del estudio.

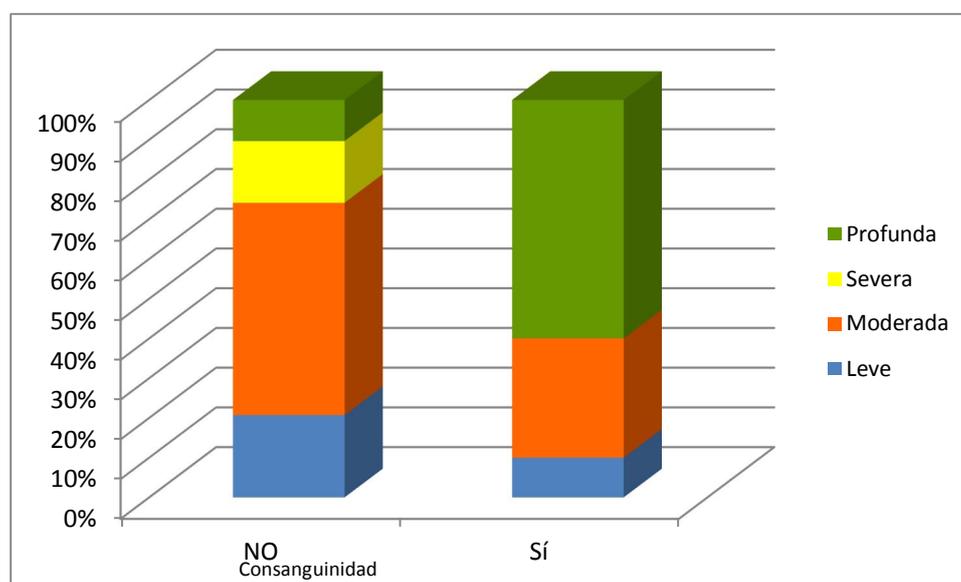
		GRADO DE HIPOACUSIA				
		Leve	Moderado	Severo	Profundo	TOTAL
HISTORIA FAMILIAR	No	13 26,00%	27 54,00%	4 8,00%	6 12,00%	50
	Sí	0 0,00%	7 38,89%	5 27,78%	6 33,33%	18
	TOTAL	3	34	9	12	68



Se observa como en los niños que tienen antecedentes familiares el grado leve es poco frecuente mientras que el profundo y severo es mayor que cuando no tienen dichos antecedentes familiares.

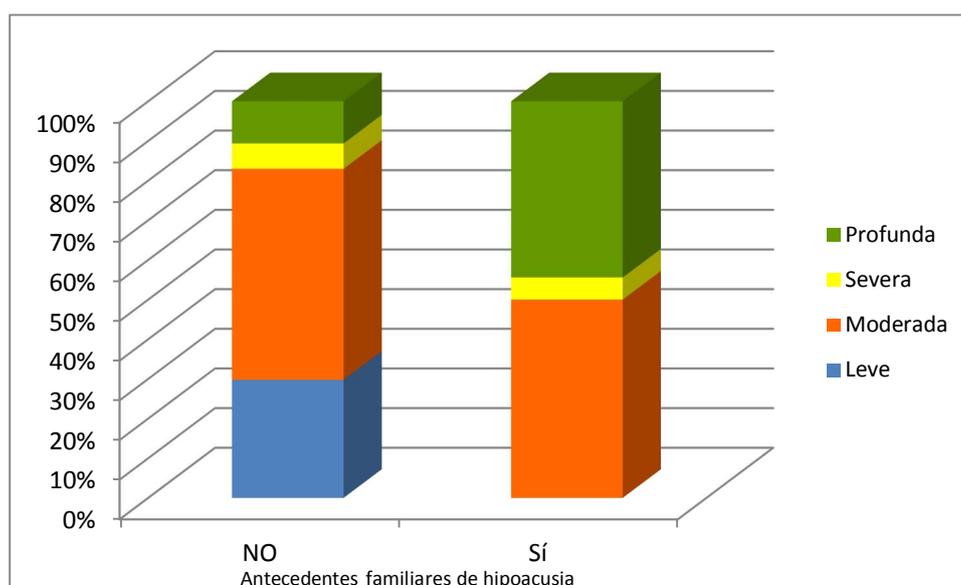
		GRADO DE HIPOACUSIA				
		Leve	Moderado	Severo	Profundo	TOTAL
CONSANGUINIDAD	No	12 20,69%	31 53,45%	9 15,52%	6 10,34%	58
	Sí	1 10,00%	3 30,00%	0 0,00	6 60,00%	10
	TOTAL	12	34	8	12	68

La gran diferencia se da en el grado profundo donde la hipoacusia es seis veces mayor cuando hay consanguinidad que cuando no la hay.



En el caso del **oído derecho**, también se presenta la asociación con el grado de hipoacusia (p -valor=0,0017). El perfil es similar al que presentaba el oído izquierdo donde no hay hipoacusias leves en los niños con antecedentes, y sin embargo, en el grado profundo el porcentaje es más de 4 veces mayor de los que tienen antecedentes frente a los que no tienen.

		GRADO DE HIPOACUSIA				
		Leve	Moderado	Severo	Profundo	TOTAL
HISTORIA FAMILIAR	No	14 29.79%	25 53.19%	3 6.38%	5 10.64%	47
	Sí	0 0,00%	9 50.00%	1 5.56%	8 44.44%	18
	TOTAL	14	34	4	13	65

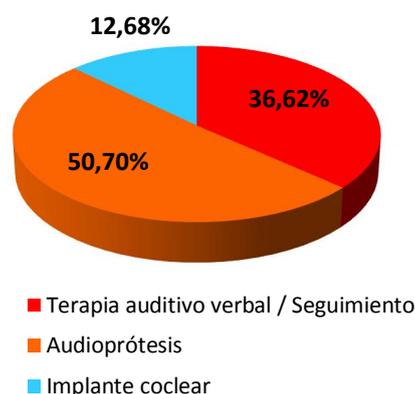


5.1.3. FASE DE TRATAMIENTO.

Como se ha expuesto anteriormente, 71 niños fueron diagnosticados de hipoacusia. El tratamiento recibido puede ser terapia auditivo-verbal, audioprótesis, implante coclear (IC) o solamente seguimiento.

Los resultados se muestran a continuación:

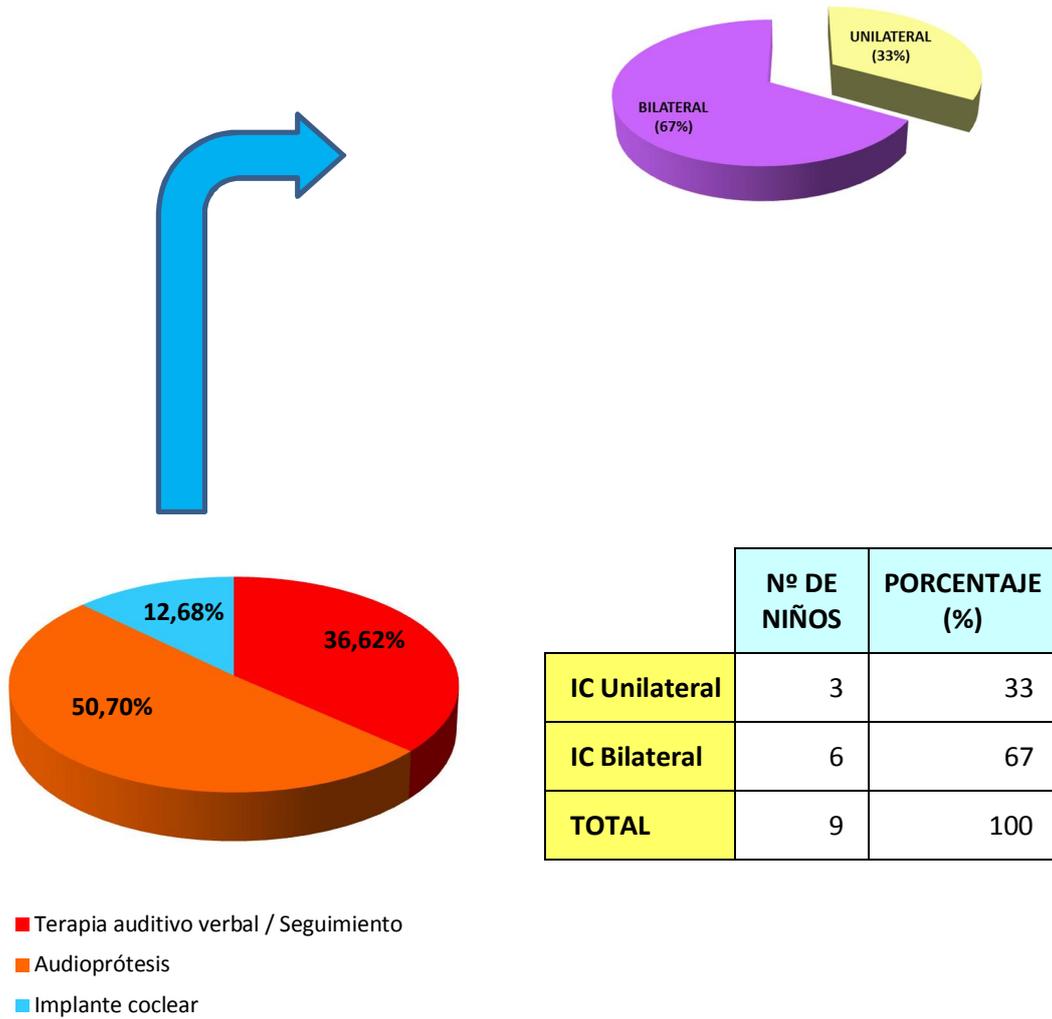
TIPO DE TRATAMIENTO	Nº DE NIÑOS	PORCENTAJE (%)
Terapia auditivo verbal / Seguimiento	26	36,62
Audioprótesis	36	50,70
Implante coclear	9	12,68
TOTAL	71	100



Como se puede observar, en el 50,70% de los niños con hipoacusia se adaptaron audioprótesis, el 12,68% precisaron la implantación coclear como tratamiento rehabilitador y en el 36,62% sólo precisaron terapia auditivo-verbal o seguimiento. El tratamiento más requerido fue la adaptación de audioprótesis, esto puede explicarse porque la hipoacusia más prevalente es la hipoacusia moderada.

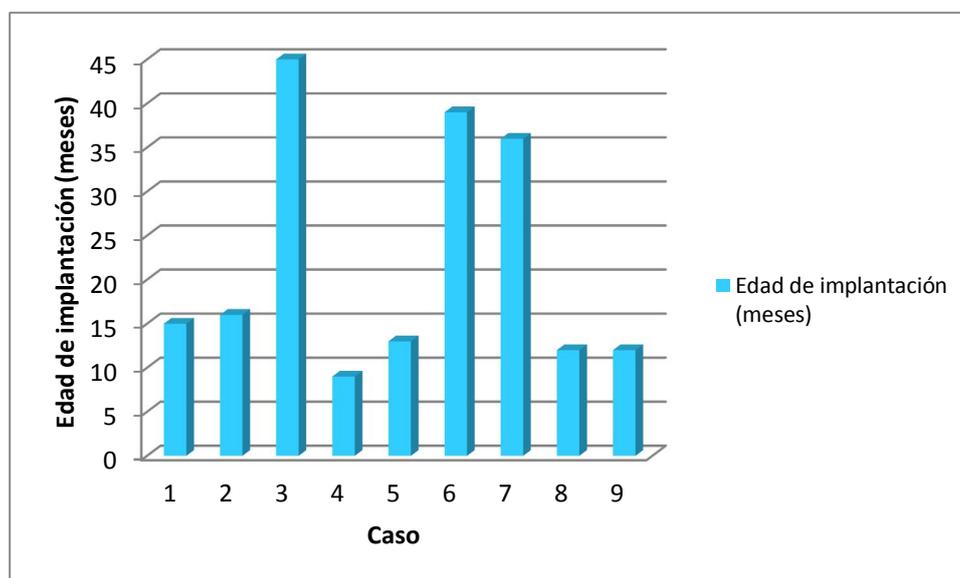
Hay que señalar que existiendo 14 hipoacusias bilaterales de grado profundo, sólo precisaron implante coclear nueve de ellos. El resto recibieron tratamiento con audioprótesis, teniendo un buen rendimiento tonal y verbal con buen desarrollo del lenguaje; por eso no precisaron la implantación coclear. Todos los niños que fueron implantados, aproximadamente desde los seis meses de edad recibieron estimulación temprana a través de prótesis auditivas.

De los niños que fueron implantados, el 67% de los casos fue bilateral, mientras que en el 33% fue unilateral.



En 3 niños se realizó la colocación de implante de forma unilateral, porque se mantuvo una estimulación bimodal con implante coclear en un oído y audioprótesis en el otro, con buen resultado tanto a nivel tonal como verbal y posterior desarrollo del lenguaje.

Si analizamos la edad (en meses) a la que fueron implantados estos niños, los resultados son los siguientes:



Excepto en tres niños, el resto fueron implantados en torno al año de edad. En estos tres niños con implantación tardía, el motivo en dos de ellos fue la aceptación tardía por parte de los padres a recibir este tratamiento quirúrgico (en uno de ellos por negación de los padres y en el otro fue por miedo de los padres porque presentaba una malformación de oído interno). En el tercer caso se realizó de forma tardía porque en un primer momento el diagnóstico fue de trastorno del espectro de neuropatía auditiva con hipoacusia neural severa bilateral y recibió tratamiento con audioprótesis, posteriormente evolucionó a profunda bilateral con mal desarrollo del lenguaje por lo que precisó tratamiento con implante coclear bilateral.

5.1.4. ANÁLISIS DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA Y LA PRESENCIA DE HIPOACUSIA EN TODOS LOS NIÑOS INCLUIDOS EN EL PROGRAMA DE CRIBADO.

Si hacemos el estudio de los factores de riesgo con la totalidad de niños incluidos en el programa de los que disponemos estos datos para ver si se relacionan con la presencia o no de hipoacusia, se ha detectado dicha asociación con los siguientes factores: historia familiar, síndromes que asocian hipoacusia, malformaciones craneofaciales y cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN más de 48 horas. En todos los casos el p-valor es inferior a 0,0001. Si analizamos cada uno de los factores los hallazgos son los siguientes:

- **Historia familiar de hipoacusia:**

Se ha detectado asociación estadística significativa (p -valor < 0,001; utilizando la Chi-cuadrado de tablas de contingencia con un intervalo de confianza calculado al 95% y el nivel de significación del 5%).

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
HISTORIA FAMILIAR DE HIPOACUSIA	No	25588 99,80%	51 0,20%	25639 100%
	Sí	334 95,16%	17 4,84%	351 100%
	TOTAL	25922 99,74%	68 0,26%	25990

Si medimos el Odds-ratio es 25,54 (IC95%: 14,59-44,68), es decir, es 25 veces más favorable para presentar hipoacusia aquellos que tienen antecedentes familiares que los que no lo tienen. Es importante señalar que en todos estos factores hay que tener cuidado porque al ser un estudio casos control pueden existir varios sesgos, uno de ellos el de información, es decir, de personas que desconocen los antecedentes familiares.

- **Síndromes que asocian hipoacusia.**

La tabla de frecuencias y porcentajes es:

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
SÍNDROMES QUE ASOCIAN HIPOACUSIA	No	25886 99,75%	64 0,25%	25950
	Sí	36 90,00%	4 10,00%	40
	TOTAL	25922	68	25990

Se ha detectado asociación estadísticamente significativa (p -valor < 0,001; utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%). En este caso el Odds-ratio es de 44,94 (IC95%: 15,54-129,94). En el caso de la presencia de este factor de riesgo, el 10% presentan hipoacusia de algún tipo frente a un 0,25% de los que no lo presentan.

- **Infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola).**

En este caso no se ha detectado asociación significativa (p -valor=0,837; utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
INFECCIÓN INTRAÚTERO	No	25906 99,74%	68 0,26%	25974
	Sí	16 100,00%	0 0,00%	16
	TOTAL	25922	68	25990

- **Malformaciones craneofaciales.**

Se ha detectado asociación estadística (p -valor < 0,001; utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
MALFORMACIONES CRANEOFACIALES	No	25895 99,75%	65 0,25%	25960
	Sí	27 90,00%	3 10,00%	30
	TOTAL	25922	68	25990

Al igual que en el caso de los síndromes que asocian hipoacusia, la magnitud del Odds-ratio es muy grande 44,26 (IC 95%: 13,10-149,54).

- **Cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN más de 48 horas.**

Se ha detectado asociación estadística (p-valor<0,001; utilizando la Chi-cuadrado, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
INGRESO EN UCIN > 48 H	No	25714 99,78%	56 0,22%	25770
	Sí	207 94,52%	12 5,48%	219
	TOTAL	25921	68	25989

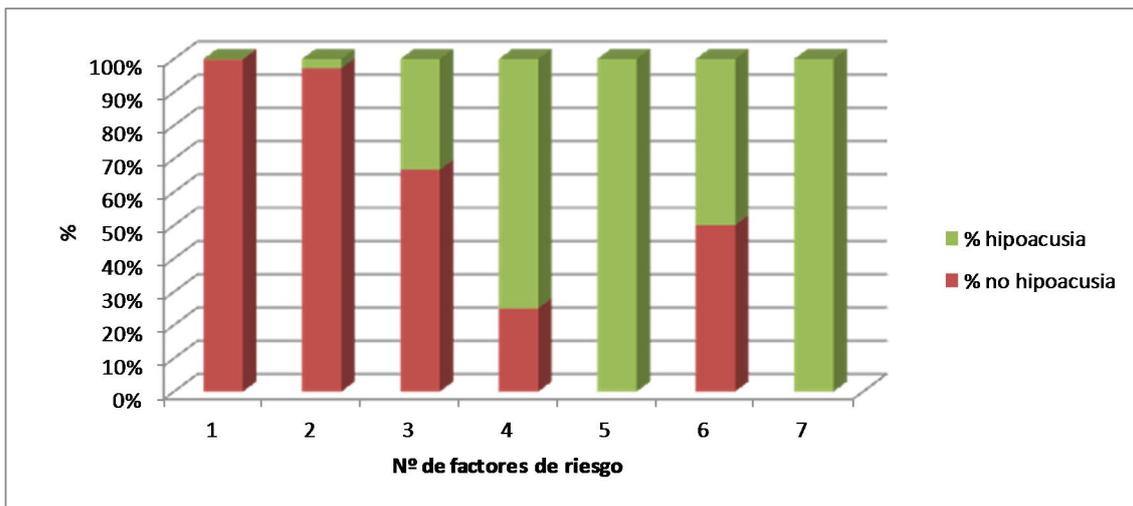
Se ha obtenido un Odds-ratio de 26,62 (IC95%: 14,06-50,40).

- **Análisis de asociación entre el número de factores de riesgo con la presencia de hipoacusia.**

A continuación se muestra la tabla en la que se realiza el análisis del número de factores de riesgo con la presencia y ausencia de hipoacusia.

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	0	25313 99,86%	36 0,14%	25349
	1	591 97,20%	17 2,80%	608
	2	16 66,67%	8 33,33%	24
	3	1 25,00%	3 75,00%	4
	4	0 0,00%	2 100,00%	2
	5	1 50,00%	1 50,00%	2
	6	0 0,00%	1 100,00%	1
	Total	25922	68	25990

Se observa como los porcentajes de presencia de hipoacusia aumentan, en general, con el aumento del número de factores de riesgo (5, 6 y 7 factores de riesgo introducen un sesgo puesto que su tamaño muestral es pequeño).



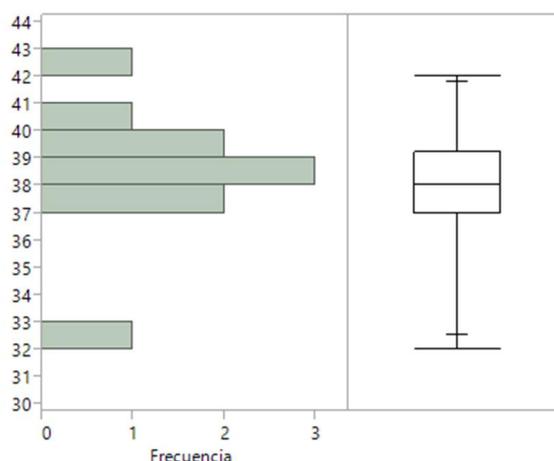
Se ha encontrado asociación estadística (p -valor $<0,001$; utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%), esto es, cuanto mayor número de factores de riesgo, mayor es la posibilidad de presentar hipoacusia.

5.1.5. ANÁLISIS DE LOS NIÑOS QUE PASARON LA FASE DE CRIBADO Y SIN EMBARGO POSTERIORMENTE FUERON DIAGNOSTICADOS DE HIPOACUSIA.

Durante el periodo desde el año 2005 hasta el 2014 (ambos incluidos) se han detectado 15 niños que habiendo pasado la fase de cribado y, por tanto, dados de alta; posteriormente fueron diagnosticados de hipoacusia. Por ello, existen dos posibilidades, que puedan ser falsos negativos del sistema o hipoacusias de aparición tardía.

De estos 15 niños, 6 eran varones y 9 mujeres.

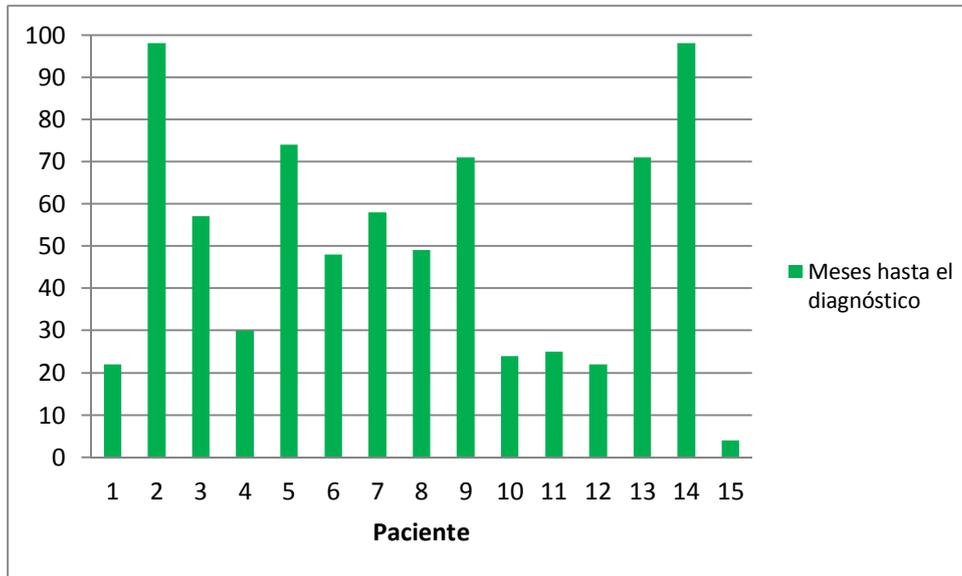
La edad gestacional media (figura) fue de 38 semanas con una desviación típica de 2,58 semanas. Hay dos valores atípicos tanto para valores altos como bajos en la edad gestacional (42 y 32 semanas).



Todos procedían de la planta de maternidad. De los 8 niños que se registró el centro de nacimiento, 5 nacieron en el hospital público y el resto en el hospital privado.

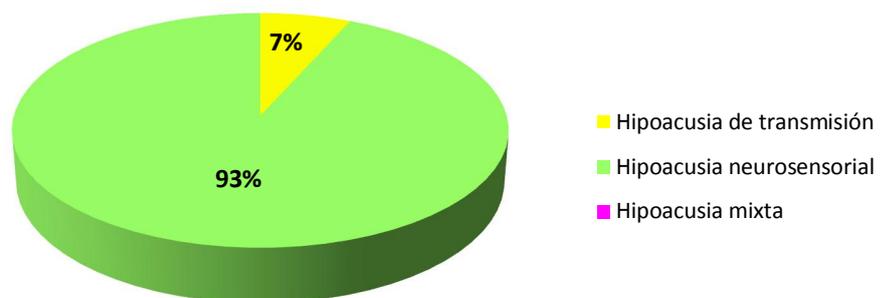
En cuanto a los factores de riesgo, sólo se tiene registro de los mismos en 6 niños, de los cuales la mitad presentaba algún factor de riesgo. Dos de ellos tenían dos factores de riesgo y uno presentaba un factor de riesgo. No se ha observado un patrón de presencia de factores de riesgo común a los tres niños.

La edad media (en meses) a la que fue realizado el diagnóstico en este grupo de niños es de 50 meses. Lo que muestra un gran retraso con respecto a los niños que sí fueron detectados en el Programa. En el siguiente gráfico de barras se representa la edad a la que fue diagnosticado cada uno de ellos.



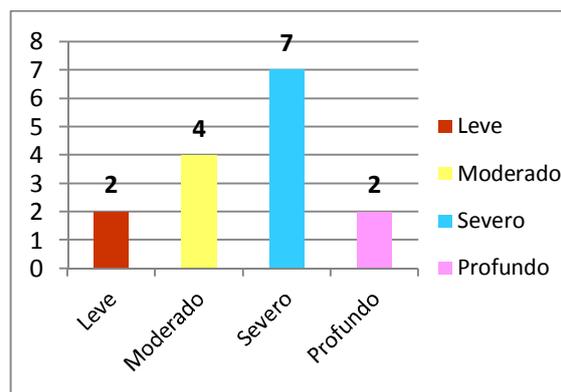
	N	MÍNIMO	MÁXIMO	MEDIA	DESVIACIÓN TÍPICA
EDAD DIAGNÓSTICO (meses)	15	4	98	50,07	28,746

El tipo de hipoacusia fue neurosensorial en 14 de los 15 niños y sólo uno fue de transmisión. También en la mayoría de los niños la hipoacusia fue bilateral 86,7% (13 de los 15 niños). Sólo en dos niños fue unilateral, siendo en ambos del oído izquierdo. El grado de hipoacusia más habitual en este grupo de niños es el severo en el oído izquierdo y moderado en el derecho.



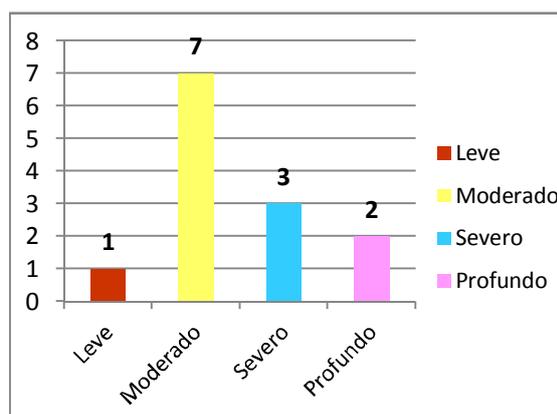
La distribución de frecuencias del grado de hipoacusia en el **oído izquierdo** es:

GRADO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	2	13,33
Moderado	4	26,67
Severo	7	46,67
Profundo	2	13,33
TOTAL	15	100,00



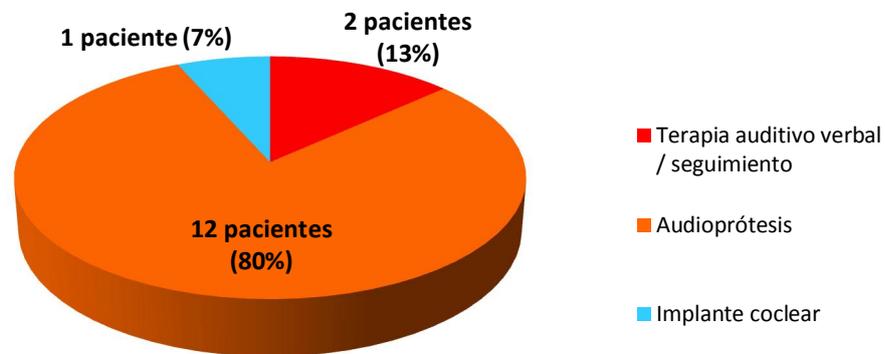
Mientras que esta distribución en el **oído derecho** es la siguiente:

GRADO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	1	7,69
Moderado	7	53,85
Severo	3	23,08
Profundo	2	15,38
TOTAL	13	100,00



Si comparamos con los niños que fueron detectados por el programa, sólo hay diferencia en cuanto a los parámetros de diagnóstico en que en este grupo en los dos oídos la categoría modal era la hipoacusia moderada en cuanto al grado de la misma; sin embargo, en el grupo de niños que se está exponiendo en este apartado sí coincide en el oído derecho, pero no en el izquierdo en el que el grado más frecuente es el severo.

En cuanto al tratamiento, 10 niños precisaron adaptación de audioprótesis y uno de ellos la implantación coclear (de forma unilateral). La edad de éste último a la que se le colocó el implante coclear fue a los 38 meses de edad.



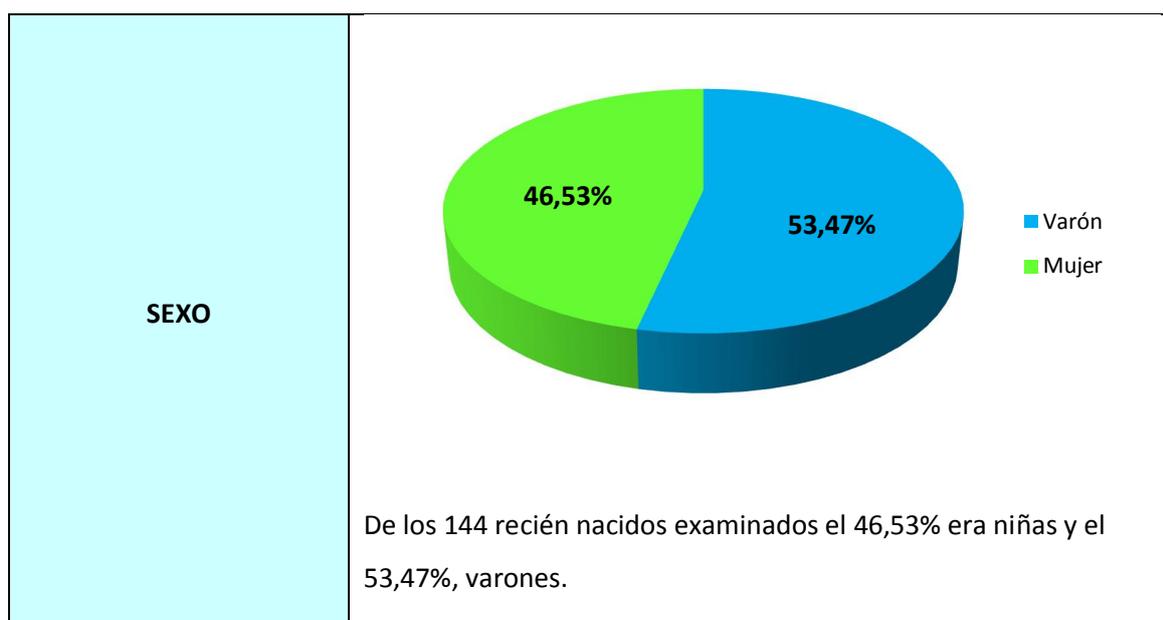
En este caso tampoco hay diferencia con el grupo que estamos comparando, puesto que en ambos el tratamiento más requerido fueron las prótesis auditivas.

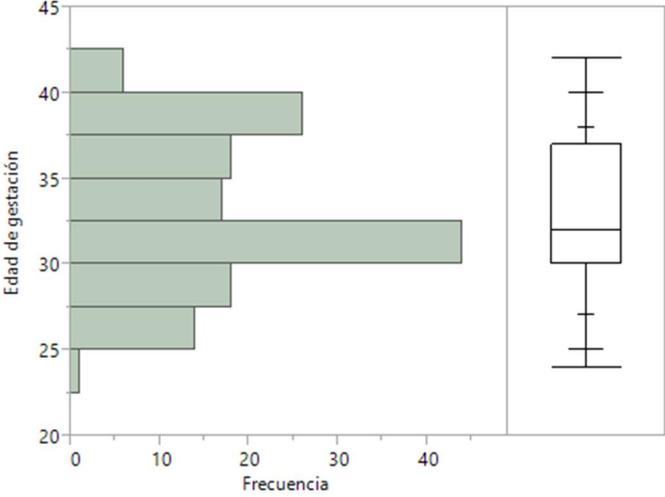
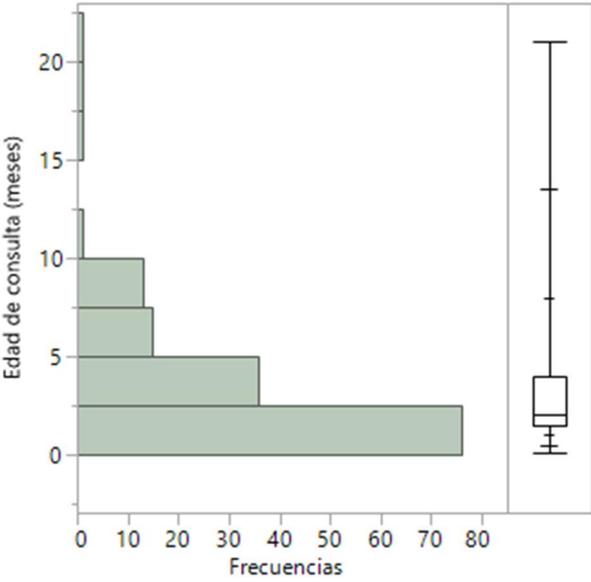
5.2. ANÁLISIS DEL CRIBADO DE HIPOACUSIA EN NIÑOS CON FACTORES DE RIESGO (AÑOS 2000-2003).

Antes de la instauración del cribado de hipoacusia de forma universal, solo se realizaba a los niños que presentaban factores de riesgo. En nuestro estudio hemos tenido en cuenta los niños nacidos entre 2000 y 2003 (ambos incluidos), que presentaban estos factores. Se han excluido los niños nacidos antes del 2000 por no disponer de todos los datos que incluimos en este estudio. También se han excluido los niños nacidos en 2004 al ser un año en que cabalgan el cribado sólo si tenían factores de riesgo y la implantación universal del Programa.

Los nacimientos que se produjeron en la provincia de Salamanca en este periodo del estudio fueron **10.281 niños**, según la fuente del INE. En este periodo se examinaron **144 niños** (1,4%) por la presencia de al menos uno de los factores de riesgo.

5.2.1. DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.



<p>EDAD GESTACIONAL</p>	 <p>La edad media de gestación es de 32,63 semanas con una desviación típica de 4,33 semanas. El valor mediano de gestación es de 32 semanas y un rango intercuartílico de 7.</p>
<p>EDAD DE DIAGNÓSTICO</p>	 <p>La edad media de diagnóstico es de 3,33 meses con una desviación estándar de 3,26. Su distribución es marcadamente asimétrica. El valor mediano es de 2 meses con un rango intercuartílico de 2,5, teniendo un valor máximo de 21 meses.</p>

Si comparamos los datos sociodemográficos de este grupo de niños (cribados sólo si tenían factores de riesgo) y el grupo de niños incluido en el Programa de cribado universal, los resultados son los siguientes:

- No se han detectado diferencias estadísticamente significativas en cuanto al sexo de los niños en ambos grupos (p -valor=0,748; test de Chi-cuadrado de tablas de contingencia, intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

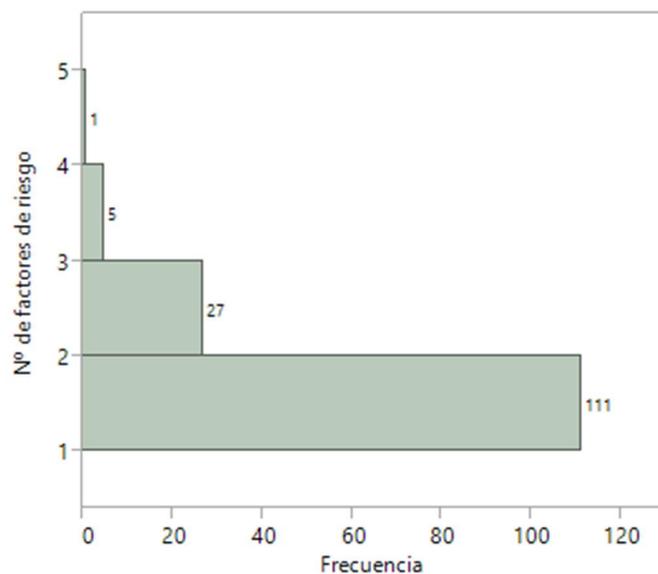
	SEXO		
	Varón	Mujer	TOTAL
PROGRAMA UNIVERSAL	13596 52,14%	12480 47,86%	26076
CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA	77 53,47%	67 46,53%	144
TOTAL	13673	12547	26220

- Comparando la edad gestacional entre ambos grupos sí se han detectado diferencias significativas (p -valor<0,0001; test de "t" de Student).

NIVEL	NÚMERO	MEDIA	ERROR ESTÁNDAR	EXTREMO INFERIOR DEL IC AL 95%	EXTREMO SUPERIOR DEL IC AL 95%
PROGRAMA UNIVERSAL	26080	37,9400	0,03863	37,864	38,016
CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA	144	32,6354	0,51988	31,616	33,654

5.2.2. FACTORES DE RIESGO.

Si se analizan el número de factores de riesgo que presentaban los niños, el valor modal fue de 1 factor de riesgo, la media es de 1,3 y su desviación típica es de 0,56. La distribución de frecuencias es la siguiente:



5.2.3. PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO DE HIPOACUSIA.

De todos los niños a los que se les realizó el cribado de hipoacusia, el 77,8% lo pasaron y sólo 32 de los niños no lo pasaron en alguno de sus oídos.

NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No Pasa	32	22,22
Pasa	112	77,78
TOTAL	144	100

Si comparamos este resultado con el obtenido en la primera prueba de cribado realizada a los niños incluidos dentro del Programa: el 96,54% de estos niños pasaron esta prueba y el 3,46% no la superó. Por tanto, se puede observar cómo el porcentaje de niños que pasaron esta primera prueba es mayor en el grupo de niños del Programa, que en los previos a la instauración del mismo. Esto puede deberse a que este en último grupo de niños todos ellos presentan factores de riesgo y como se verá más adelante, la presencia de los mismos incrementa la posibilidad de no pasar esta prueba.

Si se analiza por oídos:

Oído derecho			Oído izquierdo		
NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)	NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	21	14,58	No pasa	28	19,44
Pasa	123	85,42	Pasa	116	80,56
TOTAL	144	100	TOTAL	144	100

El porcentaje de los que pasan la prueba de cribado en cada uno de los oídos es similar, si bien, es mayor en el oído derecho.

El número de niños que no pasan en ambos oídos es de 17, es decir un 11,81% de la muestra total.

5.2.3.1. ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO Y PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO.

Si se analiza si hay asociación entre el número de factores de riesgo y no pasar el primer cribado a nivel global y por cada uno de los oídos, no se ha encontrado asociación con el número de factores de riesgo.

En el caso global de cualquiera de los dos oídos o los dos, el p-valor es 0,65 (utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		PRIMER CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	1	23 20,72%	88 79,28%	111
	2	7 25,93%	20 74,07%	27
	3	2 40,00%	3 60,00%	5
	4	0 0,00%	1 100,00%	1
	TOTAL	32	112	144

Se ve una tendencia de aumento del porcentaje de “no pasar” la prueba de cribado cuando aumenta el número de factores de riesgo, aunque con el número de individuos analizados no se pueda constatar estadísticamente.

En el caso del **oído derecho** el p-valor es de 0,93 (test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%) y la tendencia que se veía a nivel global queda menos reflejada.

		PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO DE OÍDO DERECHO		
		No pasa	Pasa	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	1	16 14,41%	95 85,59%	111
	2	4 14,81%	23 85,19%	27
	3	1 20,00%	4 80,00%	5
	4	0 0,00%	1 100,00%	1
	TOTAL	21	123	144

En el **oído izquierdo** el p-valor es de 0,45 (test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%), y la tendencia es más parecida al global, porque hay más peso de este oído en el global. Es decir, el oído izquierdo pasa menos la primera prueba de cribado.

		PRIMERA PRUEBA DE CRIBADO DE OÍDO DERECHO		
		No pasa	Pasa	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	1	19 17,12%	92 82,88%	111
	2	7 25,93%	20 74,07%	27
	3	2 40,00%	3 60,00%	5
	4	0 0,00%	1 100,00%	1
	TOTAL	28	116	144

El análisis de la asociación entre los factores de riesgo y el resultado del primer cribado (“pasa” o “no pasa”) muestra los siguientes resultados. Hay que tener en cuenta que se ha elegido a nivel global y no por oídos porque el comportamiento es similar. En los casos donde se ha detectado significación se ha comprobado en ambos oídos.

Los resultados han sido no significativos (p -valor $> 0,05$) en todos los casos, excepto en hemorragia intracraneal (p -valor=0,023; test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		PRIMER CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
HEMORRAGIA INTRACRANEAL	No	28 20,44%	109 79,56%	137
	Sí	4 57,14%	3 42,86%	7
	TOTAL	32	112	144

El porcentaje de los que no pasan es mucho mayor en los que presentan hemorragias intracraneales, si bien, el número es bajo. El Odds-ratio es de 5,19 (IC95%: 1,1-24,39), es decir, es cinco veces más habitual no pasar el cribado cuando está presente el factor de riesgo que cuando no lo está.

Si analizamos qué pasaría en cada uno de los oídos, se mantiene la significación en ambos. En el caso del oído derecho el p-valor es de 0,03 (test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		PRIMER CRIBADO OD		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
HEMORRAGIA INTRACRANEAL	No	18 13,14%	119 86,86%	137
	Sí	3 42,86%	4 57,14%	7
	TOTAL	21	123	144

El porcentaje es mucho mayor de no pasar en los que han tenido hemorragia Intracraneal. El Odds-ratios es de 4,84 (IC95%: 1,02-23,80).

En el caso del oído izquierdo el p-valor es de 0,01 (test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%).

		PRIMER CRIBADO OI		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
HEMORRAGIA INTRACRANEAL	No	24 17,52%	113 82,48%	137
	Sí	4 57,14%	3 42,86%	7
	TOTAL	28	116	144

El Odds-ratios es de 6,25 (IC95%: 1,31-30,30), es decir, es seis veces más habitual no pasar el cribado cuando está presente el factor de riesgo que cuando no lo está.

5.2.4. SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.

NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No Pasa	11	20,37
Pasa	43	79,63
TOTAL	54	100

Los niños que fueron valorados en una segunda prueba de cribado, tanto oído izquierdo como oído derecho, fue un 37,5% (54 niños) del total. De los cuales, 11 no pasaron dicha prueba de cribado.

Comparando con el grupo de niños incluidos en el Programa universal, es mayor en ellos el porcentaje de niños que pasan la segunda prueba (siendo un 89,58% de niños que pasan y un 10,42% de niños que no pasan), como sucedía con la primera prueba de cribado.

Si vemos cuáles son los porcentajes de los que pasaron el primer cribado y también pasan el segundo es de un 100%; mientras que de los que no pasaron el primer cribado, pasaron el segundo un 57,69%.

		SEGUNDO CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
PRIMER CRIBADO	No Pasa	11 42,31%	15 57,69%	26
	Pasa	0 0,00%	28 100,00%	28
	TOTAL	11	43	54

Si realizamos este análisis por cada oído se observan los siguientes resultados:

- En el **oído derecho**, los resultados son iguales que en el global.

NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No Pasa	11	20,37
Pasa	43	79,63
TOTAL	54	100

Si se valora los que pasaron el segundo cribado de los que no pasaron y sí pasaron el primero, los resultados son los siguientes.

		SEGUNDO CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
PRIMER CRIBADO	No Pasa	11 61,11%	7 38,89%	18
	Pasa	0 0,00%	36 100,00%	36
	TOTAL	11	43	54

En el oído derecho, el 61,11% de los niños que no pasaron el primer cribado, tampoco pasaron el segundo. El 100% de los niños que pasaron la primera prueba también lo hicieron en la segunda.

Si comparamos estos resultados con los niños incluidos en la fase de diagnóstico del Programa, en ellos en el oído derecho no pasaban en ninguna de las dos pruebas en un 85,29% y sí lo hacían en ambas en el 72%. Por tanto, el porcentaje de niños en el primer caso es mayor en los niños de la fase de diagnóstico del Programa, mientras que en el segundo caso es mayor en los niños previos al Programa universal.

- En cuanto al **oído izquierdo**, no pasaron 10 niños, el 18,52%. Si se observan los resultados anteriores todos los niños menos uno que no pasaron los dos cribados, eran por los dos oídos.

NIVEL	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No Pasa	10	18,52
Pasa	44	81,48
TOTAL	54	100

En este caso de los que no pasaron el primer cribado, un 90% tampoco pasaron el segundo. Mientras que un 70,45% de niños que habían pasado la primera prueba también lo hicieron en la segunda.

		SEGUNDO CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
PRIMER CRIBADO	No Pasa	9 90,00%	1 10,00%	10
	Pasa	13 29,55%	31 70,45%	44
	TOTAL	22	32	54

Si comparamos como en el otro oído con los resultados de los niños incluidos en la fase de diagnóstico del Programa (92,50% no pasan ninguna de las dos pruebas y un 76,92% pasan ambas), los resultados son similares a los de este grupo de niños.

5.2.4.1. ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE LOS FACTORES DE RIESGO Y SEGUNDA PRUEBA DE CRIBADO.

Si se analiza la asociación del número de factores de riesgo que presentaban los niños y el resultado del segundo cribado, no se ha detectado una asociación estadísticamente significativa (p -valor=0,1362; utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%). Los resultados son los siguientes:

		SEGUNDO CRIBADO		
		No pasa	Pasa	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	1	8 19,05%	34 80,95%	42
	2	2 18,18%	9 81,82%	11
	3	1 100,00%	0 0,00%	1
	4	0 0,00%	0 00,00%	0
	TOTAL	11	43	54

El resultado es muy similar si se hace para cada uno de los dos oídos.

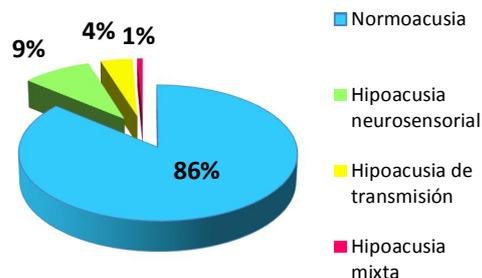
El estudio de asociación de los factores de riesgo con respecto al resultado del segundo cribado muestra que sólo la presencia de hemorragia intracraneal ha sido significativa, aunque el p -valor está muy próximo al nivel de significación (p -valor=0,04; chi-cuadrado, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%). Si tenemos en cuenta que la tabla es muy poco ocupada, el 50% de las frecuencias son inferiores a 5, la significación hay que considerarla con cautela, de hecho, el test exacto de Fisher, que se aplica en tablas de contingencia poco ocupadas arroja un p -valor de 0,10.

		SEGUNDO CRIBADO		
		No Pasa	Pasa	TOTAL
HEMORRAGIA INTRACRANEAL	No	9 17,65%	42 82,35%	51
	Sí	2 66,67%	1 33,33%	3
	TOTAL	11	43	54

5.2.5. DIAGNÓSTICO.

En este apartado estudiamos el diagnóstico final, que puede ser de normoacusia o hipoacusia (neurosensorial, de transmisión o mixta). Los resultados son los siguientes.

TIPO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Hipoacusia neurosensorial	13	9,03
Hipoacusia de transmisión	6	4,17
Hipoacusia mixta	1	0,69
Normoacusia	124	86,11
TOTAL	144	100



Se puede comprobar que la mayoría de niños cribados no tenían hipoacusia y sólo la presentaron 20 de los 144 niños, esto es, **un 13,88%**. Si se calcula el porcentaje de niños diagnosticados de hipoacusia entre todos los niños nacidos en este periodo de tiempo el resultado es de 1,9%.

Además se puede observar que en ellos la hipoacusia más habitual es la de tipo neurosensorial.

Comparando estos resultados con los del Programa universal, en él un 79,78% (71 niños de 89) de los niños que llegaron a la fase de diagnóstico por no haber pasado el cribado presentaban hipoacusia. Si tenemos en cuenta el global de niños incluidos en el Programa (25.770 niños), un 2,7% de ellos fueron los que se diagnosticaron de ésta. En estos el tipo más frecuente también era la neurosensorial.

5.2.5.1. ESTUDIO DE ASOCIACIÓN ENTRE FACTORES DE RIESGO Y DIAGNÓSTICO.

Si ahora recodificamos todos los tipos de hipoacusia como hipoacusia general para cruzarlo con los factores de riesgo, una vez más no se ha detectado significación con ningún factor de riesgo excepto con hemorragia intracraneal donde el p-valor es 0,023 (utilizando el test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%). En este caso también hay que considerar el resultado con cautela porque sólo hay 7 niños que presentan este factor de riesgo.

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
HEMORRAGIA INTRACRANEAL	No	120 87,59%	17 12,41%	137
	Sí	4 57,14%	3 42,86%	7
	TOTAL	124	20	144

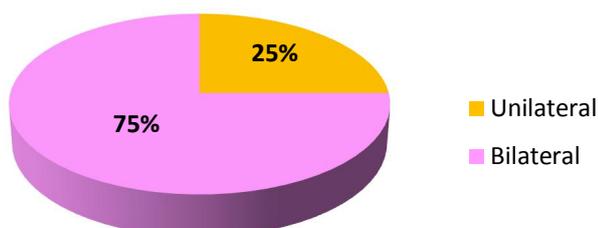
El Odds-ratio es de 5,29 (IC95%: 1,09-25,72), señalando de nuevo que este resultado ha de tomarse con cautela.

No se ha detectado una asociación con el número de factores de riesgo (p -valor=0,9504; test exacto de Fisher, con intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%). Se puede observar cómo los porcentajes son muy similares excepto en el valor 4 que sólo hay un niño.

		HIPOACUSIA		
		No	Sí	TOTAL
NÚMERO DE FACTORES DE RIESGO	1	96 86,49%	15 13,51%	111
	2	23 85,19%	4 14,81%	27
	3	4 80,00%	1 20,00%	5
	4	1 100,00%	0 00,00%	1
	TOTAL	124	20	144

5.2.5.2. TIPO DE AFECTACIÓN.

Por último, de los niños diagnosticados el 75% era bilaterales (15 niños de los 20 diagnosticados) y de los 4 niños que en los que se registró el odio afecto, el 75% era del izquierdo (3 niños).



En los niños incluidos dentro del Programa de cribado universal la mayoría también eran hipoacusias bilaterales (88,73%) y de las unilaterales también el oído izquierdo fue el más frecuente.

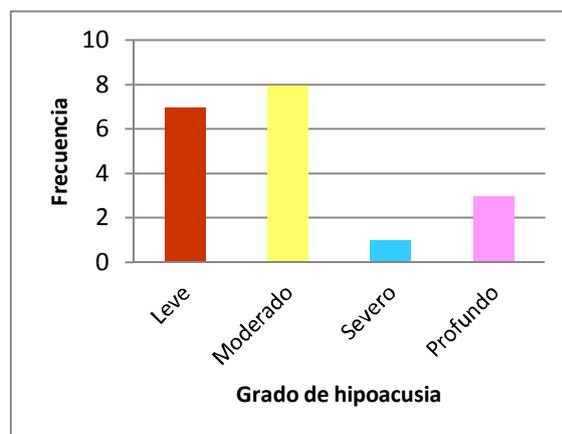
5.2.5.3. GRADO DE HIPOACUSIA.

La distribución del grado de hipoacusia con respecto a cada oído en los afectados fue la siguiente:

- **Oído izquierdo.**

En el oído izquierdo el valor modal es la categoría moderada seguida de leve, lo mismo que sucedía en los niños hipoacúsicos incluidos en el Programa universal.

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	7	36,84
Moderado	8	42,11
Severo	1	5,26
Profundo	3	15,79
TOTAL	19	100

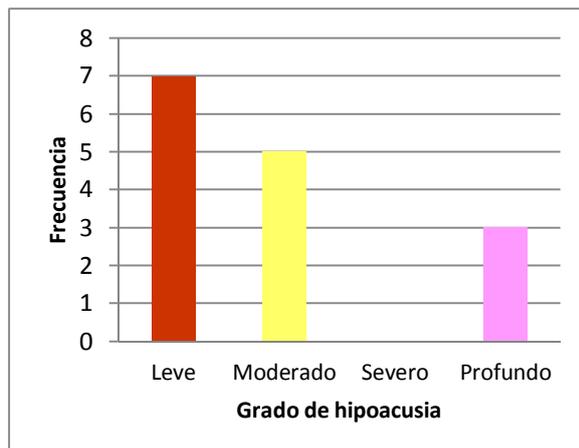


No se ha cruzado con los factores de riesgo debido al bajo número de individuos.

- **Oído derecho.**

En el oído derecho las hipoacusias leves son las más habituales y no se ha encontrado ninguna que sea severa.

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	7	46,67
Moderado	5	33,33
Severo	0	0,00
Profundo	3	20,00
TOTAL	15	100

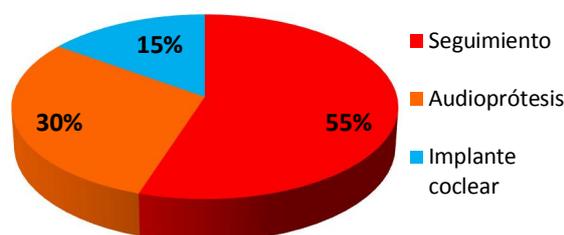


En este caso difiere con los resultados observados en los niños dentro del Programa de cribado universal, porque en ellos el grado de hipoacusia más frecuente en el oído derecho era el moderado seguido del leve.

5.2.6. TRATAMIENTO.

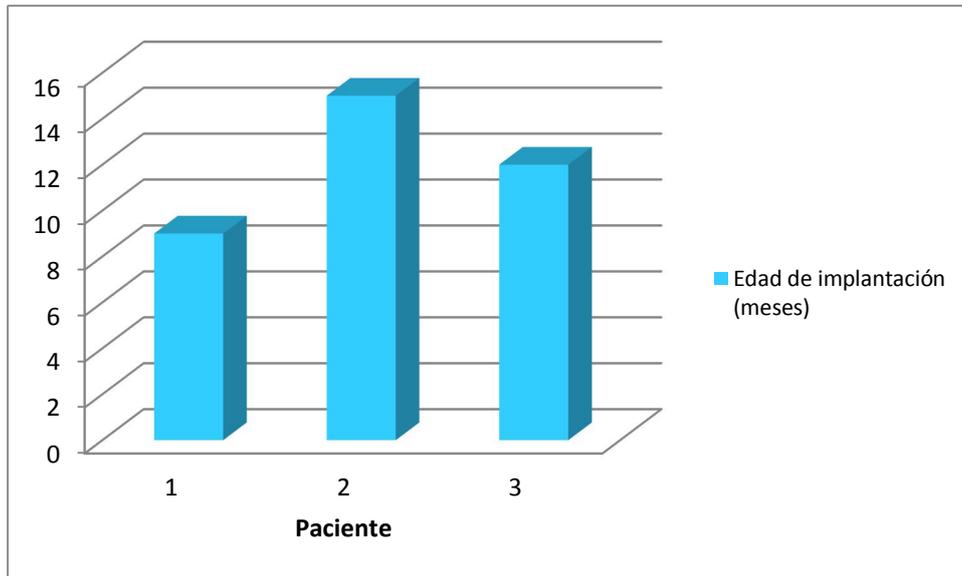
En cuanto al tratamiento recibido en los niños diagnosticados de hipoacusia, el resultado es el siguiente:

TIPO DE TRATAMIENTO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Seguimiento	11	55
Audioprótesis	6	30
Implante coclear	3	15
TOTAL	20	100



En este caso como la categoría modal del grado de hipoacusia es la leve para el oído derecho y la moderada en el oído izquierdo, la actitud más utilizada ha sido el seguimiento y/o terapia auditivo-verbal, seguida de las prótesis auditivas.

La edad media de implantación coclear en esos 3 niños fue de 12 meses.



En los niños del Programa universal, el tratamiento más utilizado fueron las audioprótesis, porque en este caso lo más frecuente eran las hipoacusias moderadas.

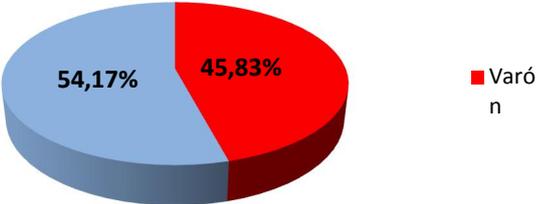
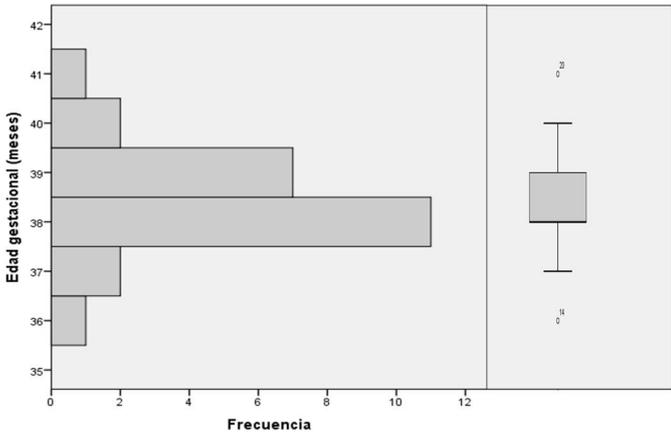
5.3. ANÁLISIS DE NIÑOS SIN FACTORES DE RIESGO PERO CON HIPOACUSIA (PREVIOS A LA INSTAURACIÓN DEL PROGRAMA DE CRIBADO UNIVERSAL).

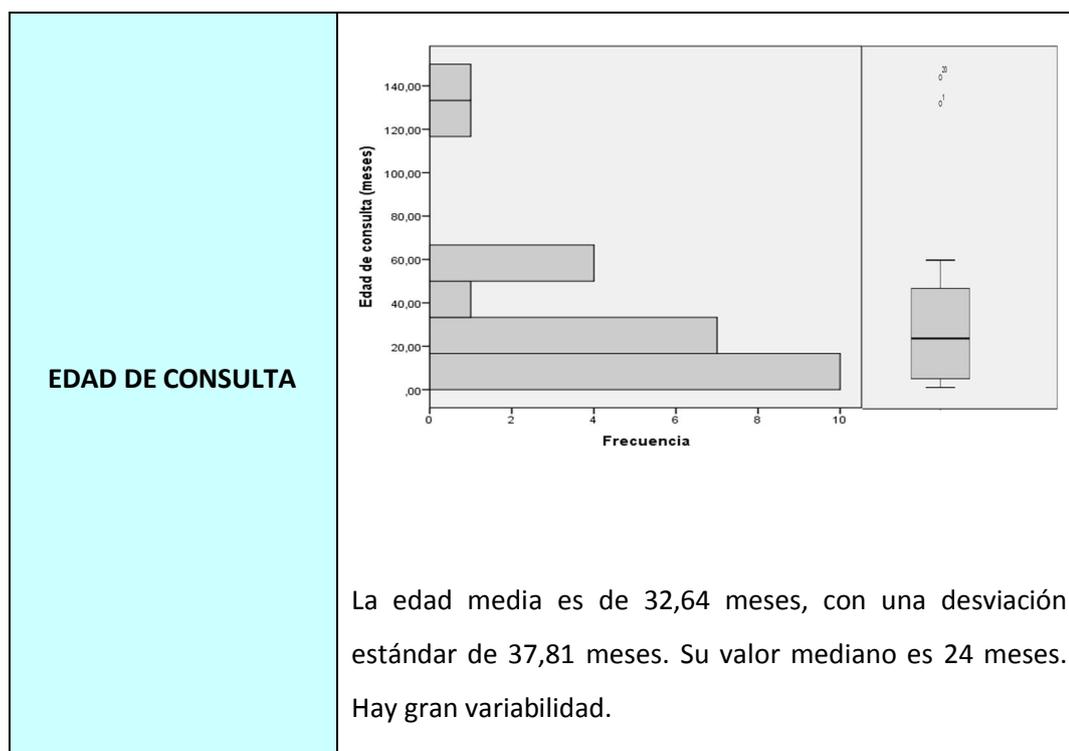
Entre los años 2000 y 2003 (ambos incluidos) se ha comprobado que existen 33 niños con un diagnóstico de hipoacusia tardío, porque no se les realizó cribado al nacimiento. De estos 33 niños, 24 no tenían factores de riesgo. El resto de niños (9), sí tenían factores de riesgo, pero se desconocen los motivos por los que no fueron cribados en dicho momento.

En este apartado vamos a estudiar estos niños sin factores de riesgo con diagnóstico de hipoacusia.

5.3.1. DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS.

Los datos socioeconómicos en este grupo de niños se refleja en la siguiente tabla.

<p>SEXO</p>	 <p>El 54,17% eran mujeres mientras que el 45,83% eran varones.</p>
<p>EDAD GESTACIONAL</p>	 <p>La media es de 38,57 meses, con una desviación típica de 1,06 meses. Su edad de gestación mediana es de 38 meses.</p>



Comparando este grupo de niños diagnosticados de hipoacusia, pero no cribados porque no tenían factores de riesgo y el grupo de niños a los que sí se les realizó porque presentaban al menos uno de ellos en este mismo periodo de tiempo (años 2000-2003), no se ha detectado asociación estadística (p -valor=0,304; test Chi-cuadrado para tabla de contingencia, con un intervalo de confianza del 95% y nivel de significación del 5%) en cuanto al sexo.

	SEXO		
	Varón	Mujer	TOTAL
NO CRIBADOS	11 45,83%	13 54,17%	24
CRIBADOS	77 53,47%	67 46,53%	144
TOTAL	88	80	168

Sin embargo sí se han detectado diferencias estadísticas en cuanto a la edad gestacional entre ambos grupos (p -valor<0,0001; test “t” de Student).

NIVEL	NÚMERO	MEDIA	ERROR ESTÁNDAR	EXTREMO INFERIOR DEL IC AL 95%	EXTREMO SUPERIOR DEL IC AL 95%
NO CRIBADOS	24	38,4214	0,17861	38,219	38,924
CRIBADOS	144	32,6354	0,51988	31,616	33,654

También hay diferencias estadísticas en cuanto a la edad de consulta y, por tanto, de diagnóstico entre ambos grupos (p -valor $<0,0001$; test “t” de Student).

5.3.2. PRIMERA PRUEBA DE DIAGNÓSTICO.

Si se analiza la distribución de frecuencias del resultado de la primera prueba realizada ante la sospecha de hipoacusia (resultado clasificado como “pasa” o “no pasa”), no lo pasaron el 66,67% y sí lo hicieron el 33,33%.

PRIMERA PRUEBA DIAGNÓSTICA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	16	66,67
Pasa	8	33,33
TOTAL	24	100

Si comparamos este resultado con el de los niños nacidos en este mismo periodo de tiempo pero cribados porque tenían factores de riesgo de hipoacusia, se puede observar que los porcentajes de “pasar” o “no pasar” la prueba se invierten. En ese caso pasaban la prueba el 77,78%, mientras que no lo hacían el 22,22%. Esto se puede explicar porque en los niños analizados en este apartado actual acudieron a la consulta por sospecha de hipoacusia, por tanto, la mayoría no pasaron la prueba.

Si se analiza por oído, los resultados se muestran a continuación y siguen la misma tendencia que en los globales si lo comparamos con los niños cribados por presentar factores de riesgo.

- **Oído izquierdo.**

El 62,50% no pasaron la prueba, mientras que el 37,50% sí lo hicieron.

PRIMERA PRUEBA DIAGNÓSTICA - OI	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	15	62,50
Pasa	9	37,50
TOTAL	24	100

- **Oído derecho.**

En este caso, la mitad pasaron la prueba y la otra mitad no.

PRIMERA PRUEBA DIAGNÓSTICA - OD	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	12	50,00
Pasa	12	50,00
TOTAL	24	100

5.3.3. SEGUNDA PRUEBA DE DIAGNÓSTICO.

La segunda prueba realizada ante la sospecha de hipoacusia se practicó a 12 niños, de los 24 a los que se le había realizado la primera prueba. Los resultados globales son los siguientes:

SEGUNDA PRUEBA DIAGNÓSTICA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	9	75,00
Pasa	3	25,00
TOTAL	12	100

Se puede observar que el 75% de niños pasaron la prueba, mientras que el 25% de los niños no la pasaron. Comparando este resultado con los niños cribados por tener factores de riesgo, se ve la misma tendencia que en los resultados obtenidos en la primera prueba. en los niños cribados el 79,63% pasó la segunda prueba, mientras que no lo hizo el 20,37%; al contrario de lo que sucede en estos niños en los que al acudir por la sospecha de hipoacusia lo más frecuente fue no pasar la prueba (75% de niños).

Si realizamos el análisis en función del oído, los resultados son los siguientes:

- **Oído izquierdo.**

SEGUNDA PRUEBA DIAGNÓSTICA – OI	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	8	66,67
Pasa	4	33,33
TOTAL	12	100

No pasaron la segunda prueba un 66,67% de niños, es decir, 8 de los 12 niños. Sí la pasaron 4 de ellos, esto es, el 33,33%.

- Oído derecho.

SEGUNDA PRUEBA DIAGNÓSTICA – OD	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
No pasa	8	66,67
Pasa	4	33,33
TOTAL	12	100

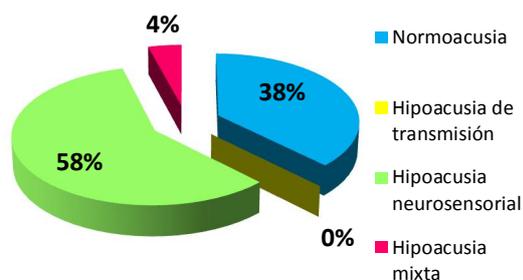
En el caso del oído derecho, observamos el mismo resultado que para el izquierdo; pasaron 8 niños (66,67%) y no lo hicieron 4 (33,33%).

En ambos oídos se observa la tendencia global, comparándolo con los niños cribados en este periodo de tiempo, de inversión de los porcentajes en cuanto a “pasar” o “no pasar” la segunda prueba.

5.3.4. DIAGNÓSTICO.

En cuanto al diagnóstico, si tenemos en cuenta que puede ser: normoacusia o hipoacusia (dentro de la cual a su vez puede tratarse de: transmisión, neurosensorial o mixta); los resultados obtenidos para los 24 pacientes son los siguientes.

TIPO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Hipoacusia neurosensorial	9	37,50
Hipoacusia de transmisión	0	0,00
Hipoacusia mixta	14	58,33
Normoacusia	1	4,17
TOTAL	24	100

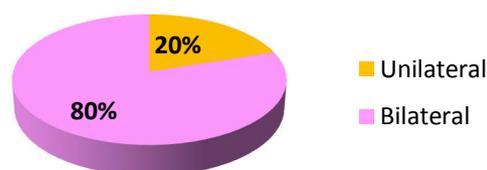


Hay que destacar que de los 24 niños, 15 tenían hipoacusia, es decir, un 62,50 %; y, sin embargo, no fueron estudiados al nacimiento porque no tenían factores de riesgo.

La hipoacusia más habitual detectada fue la de tipo neurosensorial (58,33%).

En cuanto al tipo de afectación, el 80% eran hipoacusias bilaterales (12 de 15) y el 20%, unilaterales (3 de 15). De estas últimas, las tres eran del oído izquierdo.

TIPO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Unilateral	3	20,00
Bilateral	12	80,00
TOTAL	15	100

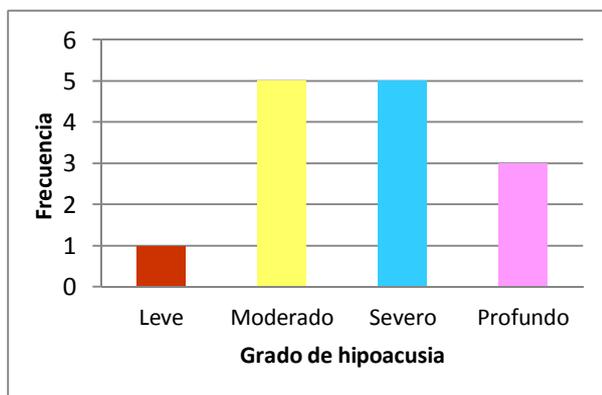


Comparando con los niños cribados, no existen diferencias en cuanto a que lo más frecuente es la hipoacusia neurosensorial, la mayoría son bilaterales y de las unilaterales, la afectación del oído izquierdo.

TIPO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Unilateral	3	20,00
Bilateral	12	80,00
TOTAL	15	100

La distribución de frecuencias del grado de hipoacusia en el **oído izquierdo** es la siguiente:

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	1	7,14
Moderado	5	35,71
Severo	5	35,71
Profundo	3	21,43
TOTAL	14	100

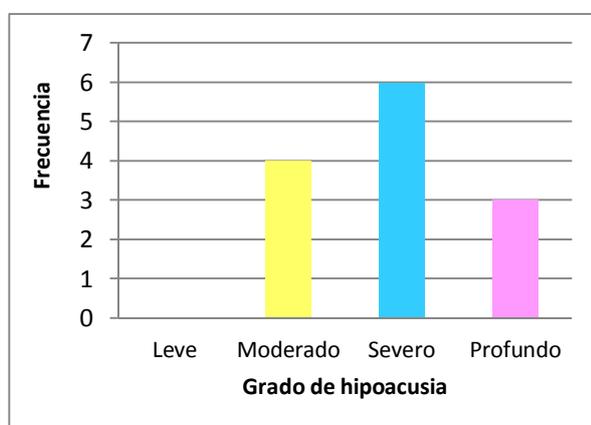


Se puede observar que 5 de las 14 hipoacusias de oído izquierdo eran moderadas, otras 5 severas, 3 profundas y una leve.

El porcentaje de hipoacusias moderadas y, sobre todo, severas y profundas, es mayor que en los niños cribados en este mismo periodo de tiempo y que en los niños incluidos dentro del Programa universal. Son niños que se diagnostican más tarde, con grados más intensos de hipoacusia que en los otros dos grupos de niños.

En cuanto al **oído derecho**, la distribución de frecuencias del grado de hipoacusia es la siguiente:

GRADO DE HIPOACUSIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Leve	0	0,00
Moderado	4	30,77
Severo	6	46,15
Profundo	3	23,08
TOTAL	13	100



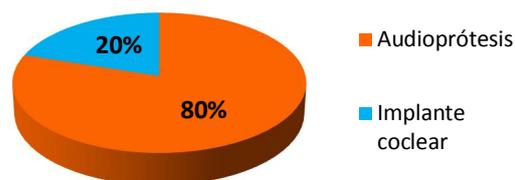
En este caso, 4 hipoacusias eran moderadas, 6 severas y 3 profundas. Ninguna de ellas se detectó con un grado leve.

Sucede lo mismo que veíamos en el oído izquierdo. El porcentaje de hipoacusias severas y profundas (69,23%) es mucho mayor al que presentan los niños cribados porque tenían factores de riesgo (que es un 20%) y al de los niños incluidos dentro del Programa de cribado universal (un 25%). Todo eso se explica por el diagnóstico tardío de la hipoacusia en estos niños, porque no fueron cribados al nacimiento al no presentar factores de riesgo de la misma.

5.3.5. TRATAMIENTO.

De los 15 niños con hipoacusia, el 80% (12 niños) precisaron tratamiento con audioprótesis y el 20% (3 niños) requirieron la colocación de implante coclear. Ninguno precisó solamente seguimiento y/o terapia auditivo-verbal, esto se explica porque ninguno de ellos presentó una hipoacusia de grado leve.

TIPO DE TRATAMIENTO	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
Seguimiento	0	0,00
Audioprótesis	12	80,00
Implante coclear	3	20,00
TOTAL	15	100



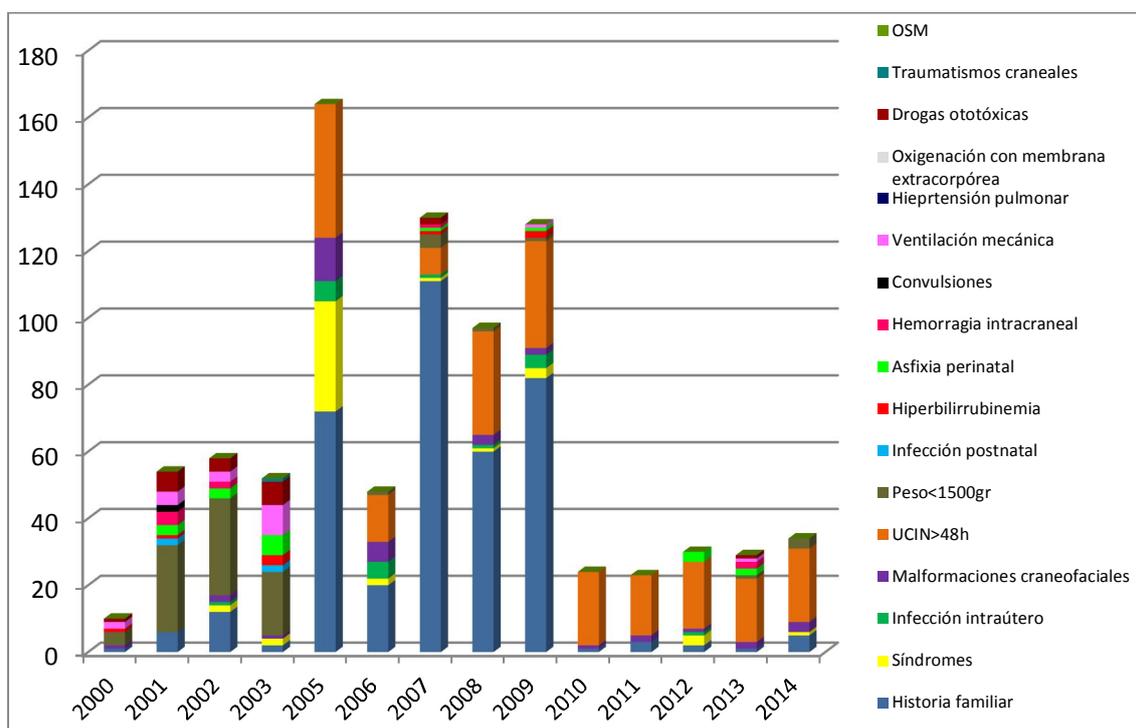
La edad media de implantación coclear en estos tres niños que la precisaron como tratamiento rehabilitador de la audición fue de 34,66 meses (2,8 años de edad).

5.4. EVOLUCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.

En este estudio se analiza la evolución de los factores de riesgo desde el año 2000 hasta el 2014. Se ha excluido también el año 2004 al igual que en el resto del estudio.

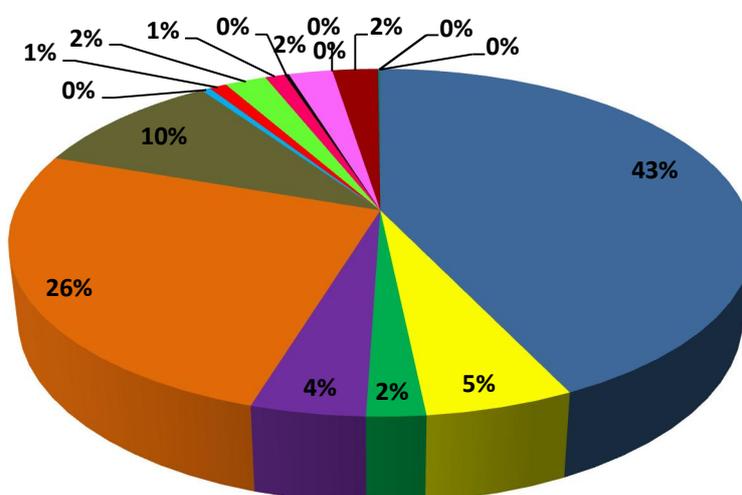
Como en el Programa de cribado universal, se recogen los factores de riesgo: Historia familiar de pérdida auditiva permanente en la infancia, síndromes que incluyan hipoacusia neurosensorial, de transmisión o disfunción tubárica, infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola), malformaciones craneofaciales y cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN >48h o más; hemos agrupado el resto de factores de riesgo dentro de la última categoría mencionada (estos son: peso <1500gr, infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial (meningitis bacteriana), hiperbilirrubinemia grave, asfixia perinatal (Apgar 5' <3, pH art >7,10), hemorragia intracraneal, convulsiones, ventilación mecánica asistida >48h, hipertensión pulmonar persistente asociada a ventilación mecánica, condiciones que requieran uso de oxigenación mediante membrana extracorpórea, drogas ototóxicas, traumatismos craneales con pérdida de conciencia o fractura y OSM recurrentes o persistentes durante al menos 3m).

La distribución del número total de factores de riesgo presentados por los niños, por año, se muestra en la siguiente gráfica:



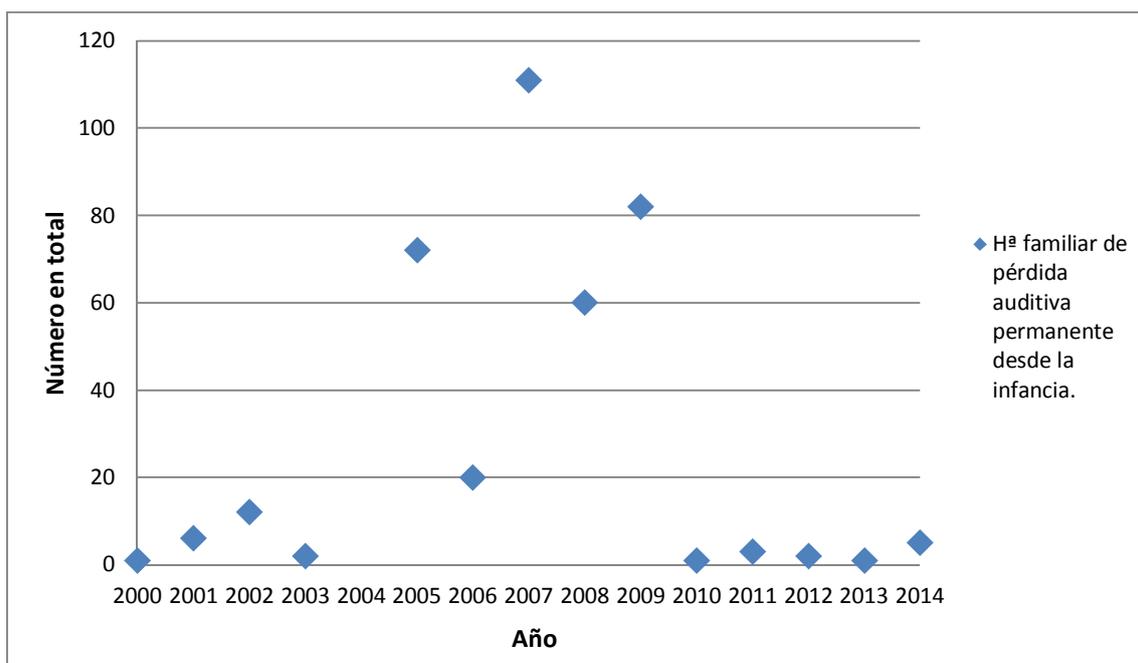
Se puede observar un repunte del número total de factores de riesgo en los años 2005, 2007, 2008 y 2009; debido a que son años donde determinados factores de riesgo han sido más frecuentes, como se verá a continuación. Puede ser por diversos motivos, entre los cuales se encuentran el cambio de personas encargadas de la introducción de los datos, alguna eventualidad en alguno de los factores de riesgo, entre otros. Por eso es importante destacar lo importante que es hacer una buena recogida de los datos del estudio.

Los factores de riesgo más frecuentes de forma global en estos años han sido la historia familiar de hipoacusia (43%), cualquier enfermedad que requiera un ingreso en UCIN mayor de 48 horas (26%) y peso < 1500 gr (10%). La distribución en porcentajes de todos los factores de riesgo se muestra en el siguiente gráfico de sectores (misma leyenda que en el gráfico de barras anterior).



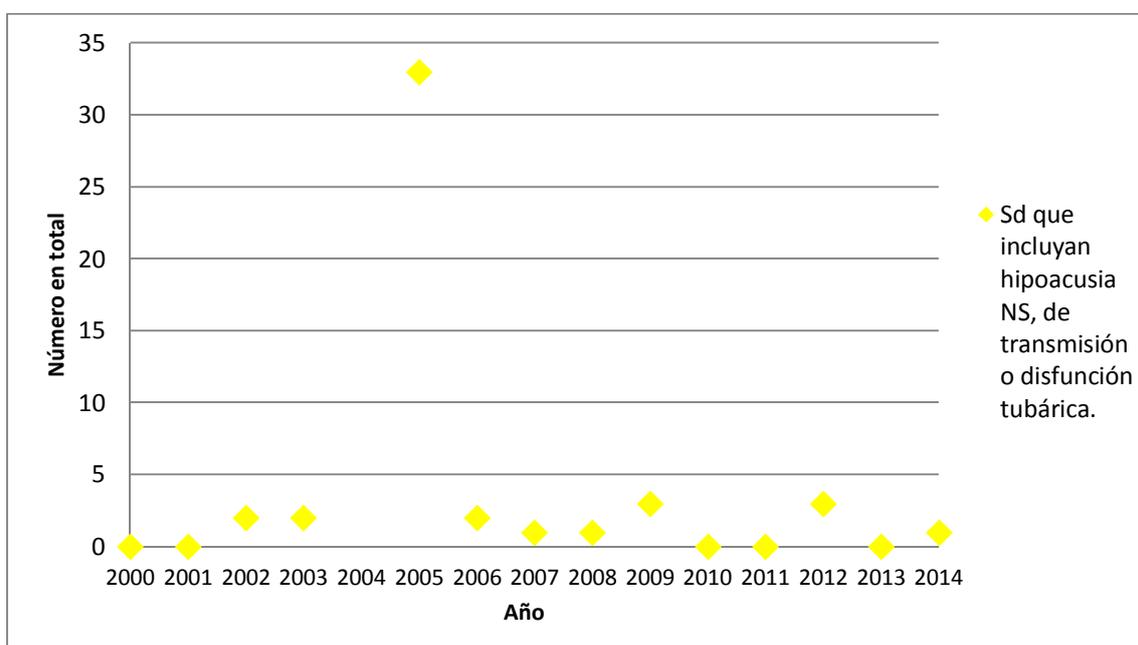
Si analizamos la distribución de cada factor de riesgo en el tiempo:

- **Historia familiar de pérdida auditiva permanente en la infancia.**



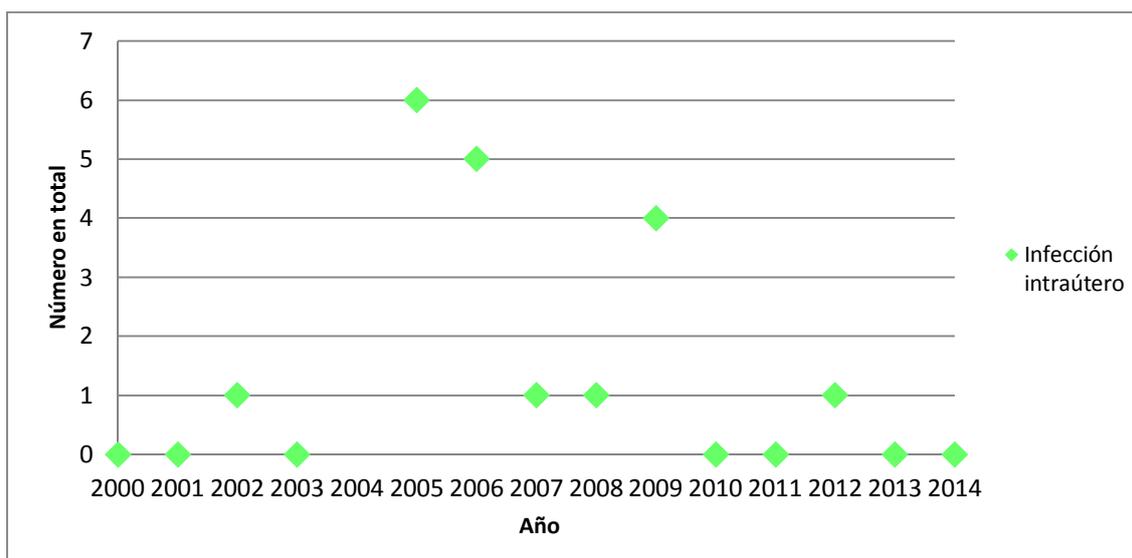
Como se había expuesto anteriormente es el factor de riesgo que aparece con más frecuencia en nuestra población de niños, sobre todo a expensas de los años 2005, 2007, 2008 y 2009.

- **Síndromes que incluyan hipoacusia neurosensorial, de transmisión o disfunción tubárica.**



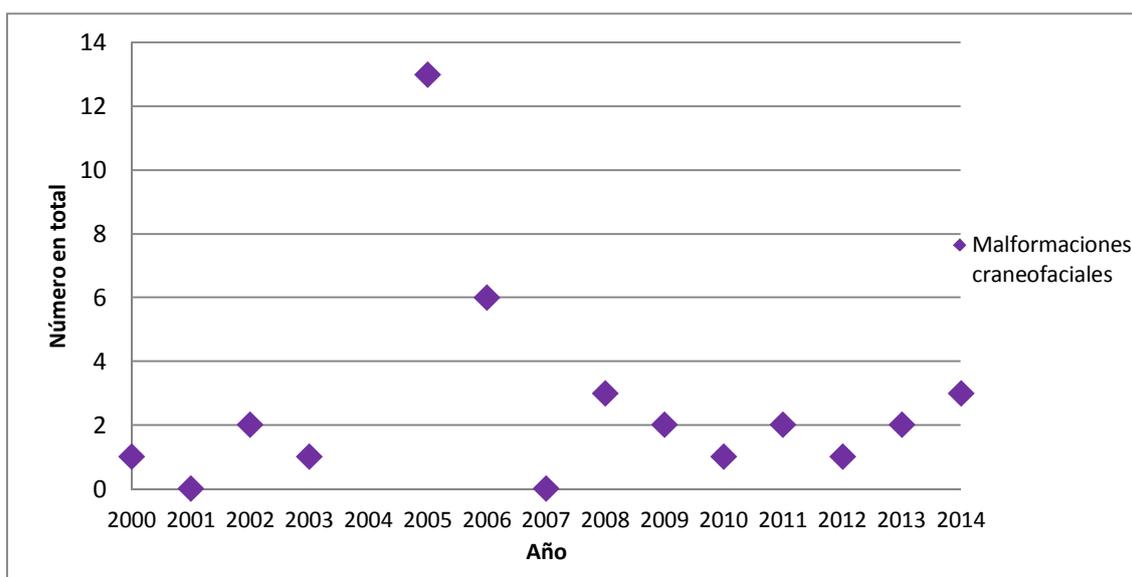
Su presencia en nuestra población es pequeña, sólo hay un repunte en el año 2005.

- **Infección intraútero (CMV, herpes, toxoplasma, sífilis, rubeola)**



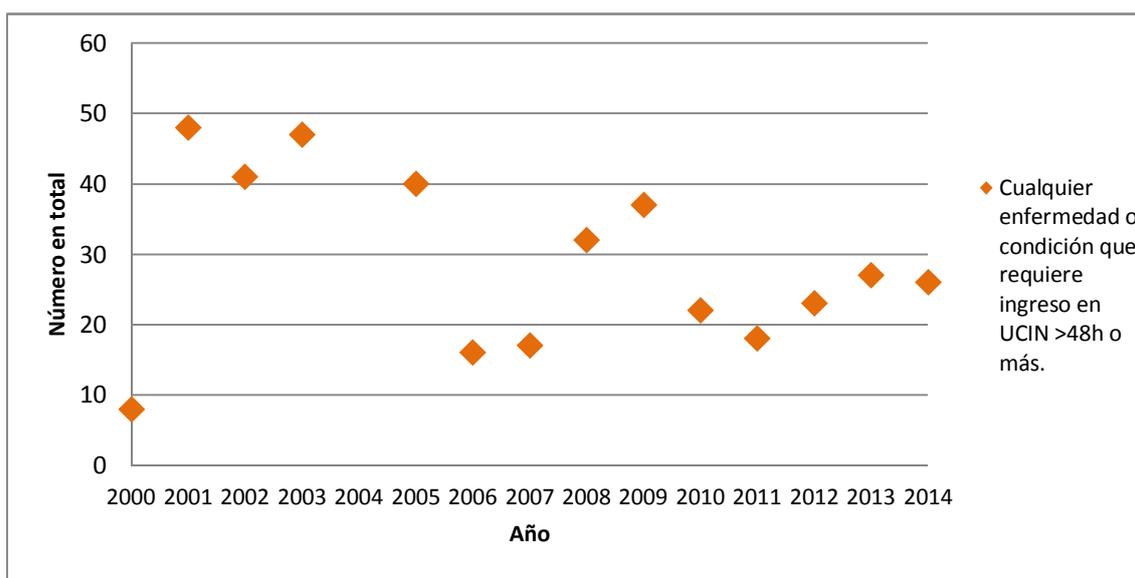
Aunque en global tiene menos representación que el factor de riesgo anterior (síndromes que incluyen hipoacusia), un 2% frente a un 5%, sí tiene presencia a lo largo del tiempo, aunque en escasa cantidad.

- **Malformaciones craneofaciales.**



Globalmente representa el 4% de todos los factores de riesgo en este periodo de tiempo estudiado. Tiene representación en casi todos los años, excepto en 2001 y 2007 en el que no hay ningún niño que lo presente. La mayor aparición de este factor es en el año 2005, seguido del 2006.

- **Cualquier enfermedad o condición que requiere ingreso en UCIN >48h o más.**



Es el segundo factor de riesgo más frecuente, con amplia representación a lo largo de todos los años del estudio. El año en el que menos niños presentaron este factor fue en 2000. Después subió al año siguiente y se mantuvo aproximadamente estable en frecuencia durante 4 años. En el 2006 y 2007 presenta una caída, vuelve a subir en 2008 y 2009 para después volver a descender y posteriormente se mantiene relativamente estable en el tiempo en términos de frecuencia.

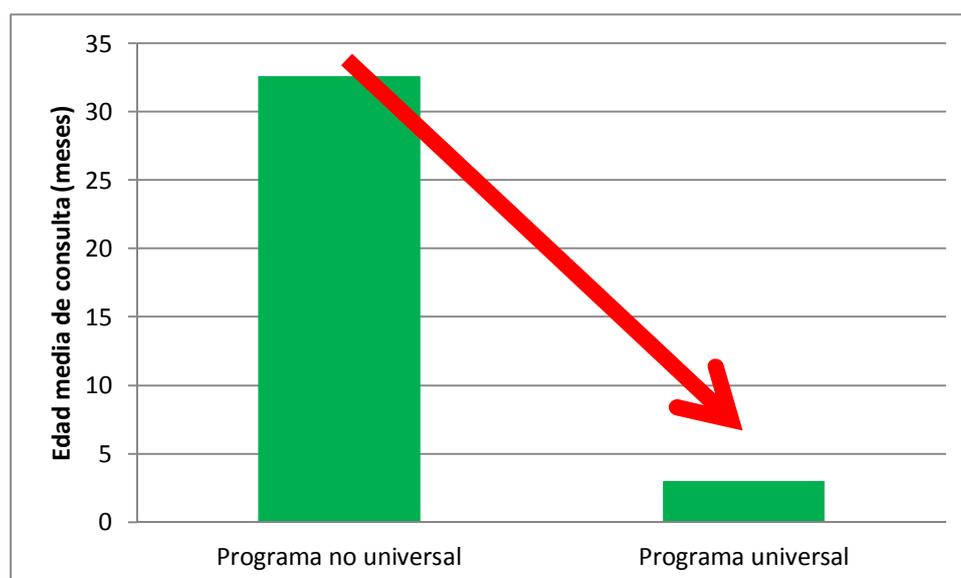
En términos generales se puede observar cómo ninguno de los factores de riesgos representados siguen una tendencia clara a lo largo del tiempo.

5.5. COMPARACIÓN DEL PROGRAMA DE CRIBADO UNIVERSAL CON EL NO UNIVERSAL.

Con la instauración del Programa de cribado universal, hemos conseguido realizar el diagnóstico de hipoacusia en torno a los 6 meses de edad de vida corregida y comenzar el tratamiento que precise cada niño de forma temprana. En el caso de los niños que precisen terapia auditivo-verbal o audioprótesis, se inicia en este mismo momento. Los niños que durante el seguimiento necesitan la colocación de implante coclear como método de rehabilitación de la audición, en nuestra población se ha realizado en torno al año de vida, como se ha mostrado en el apartado 5.1.3.

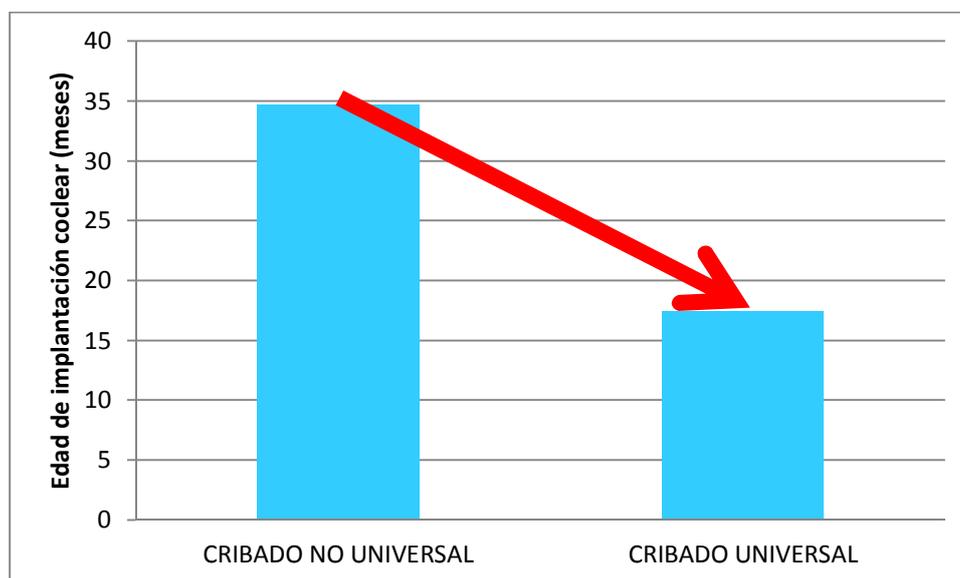
Cuando se realizaba el cribado sólo a los niños que tenían factores de riesgo, acudían a la consulta en torno a los 3 meses de vida corregida, por tanto, no difieren en cuanto a lo expuesto anteriormente, puesto que el diagnóstico se llevaba a cabo también alrededor de los 6 meses. Sin embargo, en los niños que no tenían factores de riesgo pero sí hipoacusia, su edad media de consulta era 2,72 años (apartado 5.3.2.). Por tanto su diagnóstico y tratamiento eran más tardíos.

Esta diferencia en la edad de diagnóstico es estadísticamente significativa ($p < 0,0001$; test "t" de Student).



Esto se refleja también en la edad más temprana a la que se ha implantado a los niños incluidos dentro del Programa de cribado universal, que cuando sólo se cribaba si había

factores de riesgo, pasando de una media de edad de 34,66 meses a 17,42 meses. Para estos cálculos se ha utilizado, en el caso de los niños del Programa, los datos de edad de todos los implantados excepto los dos niños a los que se les colocó de forma tardía por negación de los padres a realizar dicho procedimiento en el momento en el que se indicó. En el caso de la situación previa al cribado universal, se ha utilizado la edad de los niños que fueron detectados de forma tardía por no presentar factores de riesgo, puesto que la edad media de implantación de los que sí fueron cribados durante este periodo fue de 12 meses.



Esta diferencia en cuanto a la edad e implantación coclear en ambos grupos también es estadísticamente significativa ($p < 0,0001$; test "t" de Student).

Si calculamos la tabla de falsos positivos y negativos para cada una de las dos situaciones, los resultados son los siguientes:

- **Cribado Universal:**

	ENFERMEDAD	NO ENFERMEDAD	TOTAL
PASA CRIBADO	15	25652	25667
NO PASA CRIBADO	71	18	89
TOTAL	86	25670	25756

Tenemos 18 falsos positivos (tasa de falsos positivos: 0,01) y 15 falsos negativos (tasa de falsos negativos: 0,174).

– **Cribado no universal:**

	ENFERMEDAD	NO ENFERMEDAD	TOTAL
PASA CRIBADO	2	110	112
NO PASA CRIBADO	18	14	32
TOTAL	20	124	144

En este caso, los falsos positivos son 14 (tasa de falsos positivos: 0,113) y falsos negativos 2 (tasa de falsos negativos: 0,1).

Hay que destacar también que durante el periodo en el que el cribado no era universal se analizaron 144 niños, de los cuales 20 presentaban hipoacusia. Mientras que se dejaron de diagnosticar de forma precoz 24 niños hipoacúsicos porque no tenían factores de riesgo, por tanto, se dejaron sin diagnosticar el **54,54%** de las hipoacusias de ese periodo.

En cuanto al tipo de hipoacusia diagnosticada en los niños previos a la instauración del programa universal y durante el mismo, en ambos casos la más frecuente ha sido la hipoacusia neurosensorial; siendo las bilaterales más frecuentes en todos los grupos de niños analizados.

	PROGRAMA UNIVERSAL (2005-2014)	PASARON CRIBADO PERO TENÍAN HIPOACUSIA (2005-2014)	CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO (2000-2003)	HIPOACÚSICOS SIN FACTORES DE RIESGO (2000-2003)
HIPOACUSIA BILATERAL	88,73%	86,70%	75,00%	80,00%
HIPOACUSIA UNILATERAL	11,27%	13,30%	25,00%	20,00%

Si realizamos la comparación en cuanto al grado de hipoacusia de los diferentes grupos estudiados, los resultados se muestran a continuación:

		PROGRAMA UNIVERSAL (2005-2014)		PASARON CRIBADO PERO TENÍAN HIPOACUSIA (2005-2014)		CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO (2000-2003)		HIPOACÚSICOS SIN FACTORES DE RIESGO (2000-2003)	
		OI	OD	OI	OD	OI	OD	OI	OD
GRADO DE HIPOACUSIA	Leve	19,12%	21,54%	13,33%	7,69%	36,84%	46,67%	7,14%	0,00%
	Moderado	50,00%	52,31%	26,67%	53,85%	42,11%	33,33%	35,71%	30,77%
	Severo	13,24%	6,15%	46,67%	23,08%	5,26%	0,00%	35,71%	46,15%
	Profundo	17,65%	20,00%	13,33%	15,38%	15,79%	20,00%	21,43%	23,08%

Si hacemos el sumatorio de los grados leve y moderado por un lado y del severo y profundo por otro:

		PROGRAMA UNIVERSAL (2005-2014)		PASARON CRIBADO PERO TENÍAN HIPOACUSIA (2005-2014)		CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO (2000-2003)		HIPOACÚSICOS SIN FACTORES DE RIESGO (2000-2003)	
		OI	OD	OI	OD	OI	OD	OI	OD
GRADO	Leve + Moderado	69,12%	73,85%	40,00%	61,54%	78,95%	80,00%	42,85%	30,77%
	Severo + Profundo	30,89%	26,15%	60,00%	38,46%	21,05%	20,00%	57,15%	69,23%

Se puede observar cómo cuando los niños son cribados, ya sea de forma universal o no, la forma más frecuente de detectar la hipoacusia es en grados bajos (leve, moderado). Mientras que cuando no se realiza cribado, como antes de la instauración del programa

universal porque los niños no presentaban factores de riesgo, se puede ver que se detectan con grados más avanzados (severo, moderado). Sin embargo, cuando no han sido detectados por el cribado universal o han sido hipoacusias de aparición tardía, se siguen detectando en los grados más bajos.

En cuanto a la comparativa con el tratamiento recibido por los niños de estos diferentes grupos, en todos ellos lo más frecuente ha sido la colocación de audioprótesis. Excepto en los niños de cribado no universal, en los que como lo más frecuente fueron las hipoacusias leves y moderadas, sólo precisaron seguimiento y/o terapia auditivo-verbal.

		PROGRAMA UNIVERSAL (2005-2014)	PASARON CRIBADO PERO TENÍAN HIPOACUSIA (2005-2014)	CRIBADO SI FACTORES DE RIESGO (2000-2003)	HIPOACÚSICO S SIN FACTORES DE RIESGO (2000-2003)
TRATAMIENTO	Seguimiento/terapia auditivo-verbal	36,62%	13,00%	55,00%	0,00%
	Audioprótesis	50,70%	80,00%	30,00%	80,00%
	Implante coclear	12,68%	7,00%	15,00%	20,00%

5.6. CONTROL DE CRITERIOS DE CALIDAD DEL PROGRAMA UNIVERSAL.

Los resultados obtenidos para nuestra población son los siguientes:

- *El objetivo del programa es descubrir todas las hipoacusias unilaterales o bilaterales presentes en el nacimiento, independientemente de su gravedad y etiología. Como criterio de calidad, los procedimientos de cribado deben asegurar que los falsos negativos tiendan al 0%: **1,74%**.*

- *Indicadores de calidad del cribado universal:*
 1. Para ser universal, los niños cribados han de superar al 95% de los recién nacidos: **99,6%**
 2. Para ser neonatal, se debe realizar la primera prueba antes del mes de vida a más del 95% de los niños: **>95%**.
 3. Recribado: se considera cumplido si se supera el 95%: no se hizo segunda prueba sólo en un niño por negación de los padres, por tanto, el **99,3%**.
 4. Cualquiera que sea la tecnología utilizada en el programa y el método aplicado, el porcentaje de falsos positivos debe ser inferior al 3%: **1%**.

- *Indicadores de calidad de la confirmación diagnóstica:*
 1. No debe superar el 4% de tasa de derivación a las pruebas de confirmación: **0,36%**.
 2. Se debería tender al 100% de niños con confirmación diagnóstica hecha durante el tercer mes de vida, aunque se considera cumplido si se supera el 90% en el tercer mes: **>95%**.

- *Indicadores de calidad del tratamiento:*
 1. La instauración de la Atención temprana adecuada antes de los 6 meses de edad debe tender al 100% de los niños con confirmación diagnóstica de hipoacusia, aunque se considera cumplido si supera el 90%: **>95%**.

2. Si se decide la adaptación protésica, no debe pasar más de un mes entre la indicación y la adaptación en el 95% de los candidatos: **>95%**.
3. Para niños/niñas con pérdida auditiva congénita de aparición tardía o adquirida, el 95% debe haber iniciado el tratamiento en el plazo de 45 días desde el diagnóstico: **se desconocen los datos exactos**.
4. El porcentaje de niños con pérdida auditiva permanente a los que se ha llevado a cabo un control de desarrollo (cognitivo y lingüístico) antes de los 12 meses debe ser del 90%: **>90%**.

- *Criterios de calidad de seguimiento del programa:*

1. Epidemiológico: se realiza el registro informático de todos los niños y los resultados de las distintas fases.
2. Clínico: control de todos los niños detectados en consulta de ORL: se realiza a todos el seguimiento establecido.

6. DISCUSIÓN

6.1. ANÁLISIS DEL PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO UNIVERSAL (años 2005 al 2014)

La importancia de la sordera como problema de Salud Pública y sus consecuencias en los niños, cuando ésta se desarrolla en el periodo neonatal, ha sido puesta de manifiesto por numerosos autores¹²²⁻¹³⁰; puesto que la hipoacusia acaba produciendo secuelas a medida que el niño no adquiere el desarrollo adecuado en los aspectos de su crecimiento que precisan de una buena capacidad auditiva y en el tiempo en el que éste debe producirse.

Además se trata de una enfermedad que cumple con todos los requisitos para ser sometida a un cribado universal. Su diagnóstico precoz e intervención temprana permiten evitar dichas consecuencias y, por tanto, conseguir un desarrollo social, educativo, emocional y comunicativo apropiado.

Hasta el año 2004 en los hospitales de Castilla y León se realizaba el cribado sólo a los niños que presentaban factores de riesgo de la misma y es a partir de ese año cuando se inicia en los 14 hospitales públicos de nuestra Comunidad Autónoma el *“Programa de Detección Precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León”*¹⁷.

El paso del cribado en niños con riesgo de hipoacusia a su realización de forma universal, se vio favorecido por la capacidad de desarrollar este programa en grandes poblaciones y por los avances tecnológicos que se habían producido previamente, sobre todo en el campo del cribado (utilizando OEA y potenciales evocados auditivos) y del tratamiento (con los avances llevados a cabo en las audioprótesis y en los implantes cocleares).

En este trabajo se realiza el estudio de cómo se ha producido el desarrollo del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Neonatal en los niños nacidos en la provincia de Salamanca durante los diez primeros años desde su implantación y si se ajusta a los criterios que dicta la CODEPEH y asumidos por la propia Consejería de Sanidad. Además de saber si los resultados de esa aplicación se traducían en una mejora en la prevención y tratamiento precoz de la sordera con respecto a la situación previa a la implantación de dicho programa universal.

En la provincia de Salamanca durante el periodo estudiado (años 2005 y 2014, ambos incluidos) accedieron a este Programa un 99,6% de los niños recién nacidos vivos, tanto en el hospital público como en el privado. Sin embargo, lo cumplieron en todas sus etapas (fases de cribado, diagnóstico y tratamiento) el 98,8% de los niños que accedieron, alcanzando una buena cobertura en el cribado universal. Por otro lado un 0,36% (4 de cada 1000 niños) fueron

remitidos a la fase de diagnóstico. Esto muestra una buena calidad de nuestro Programa, según las recomendaciones de la CODEPEH²⁹⁷ y la Academia Americana de Pediatría²⁶³, en las que esta cifra no debe superar el 4%.

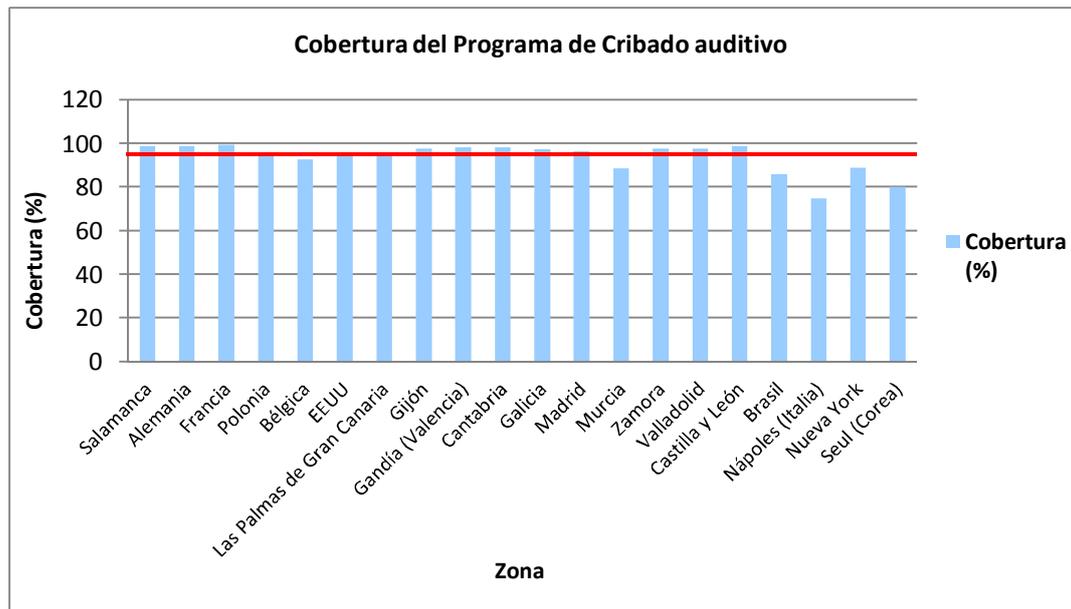
Este dato de cobertura del programa es similar al recogido en la literatura en otros estudios llevados a cabo en diferentes regiones de países europeos, tales como el de Rissmanna et al (2018) realizado en Alemania en el que muestra un porcentaje del 98,8%³⁹⁵, el de Caluraud et al (2015) en Francia con un 99,4% de niños cribados³⁹⁶, en Polonia se recoge una cobertura del 96 al 98,5%^{397,398} o un porcentaje más bajo, en el trabajo realizado por Vos et al en Bélgica en 2014, con una cifra del 92,71%³⁹⁹.

La cobertura recogida en estudios realizados en EEUU también es superior al 95% de los niños recién nacidos⁴⁰⁰.

Los trabajos realizados en diferentes hospitales de España ofrecen resultados similares; como son el de Borkoski Barreiro et al en 2013 en Las Palmas de Gran Canaria en el que reflejan una cobertura del 95,64% de los niños recién nacidos⁴⁰¹, en Gijón con un porcentaje del 97,8%⁴⁰², en un hospital comarcal de Valencia se presenta una cobertura del 98,4% en el trabajo realizado por Sequi Canet et al (2016)⁴⁰³, en Cantabria con un 98,4 y 99,5 %⁴⁰⁴, en Galicia con una media de participación del 97,29%⁴⁰⁵ y en un hospital de Madrid se consiguió una cobertura del 96,5%⁴⁰⁶. Hay algunos estudios en España en los que también se recoge una cobertura más baja, como es el de Cubillana Herrero (2016) en la comunidad autónoma de Murcia con un 88,7% de los recién nacidos⁴⁰⁷.

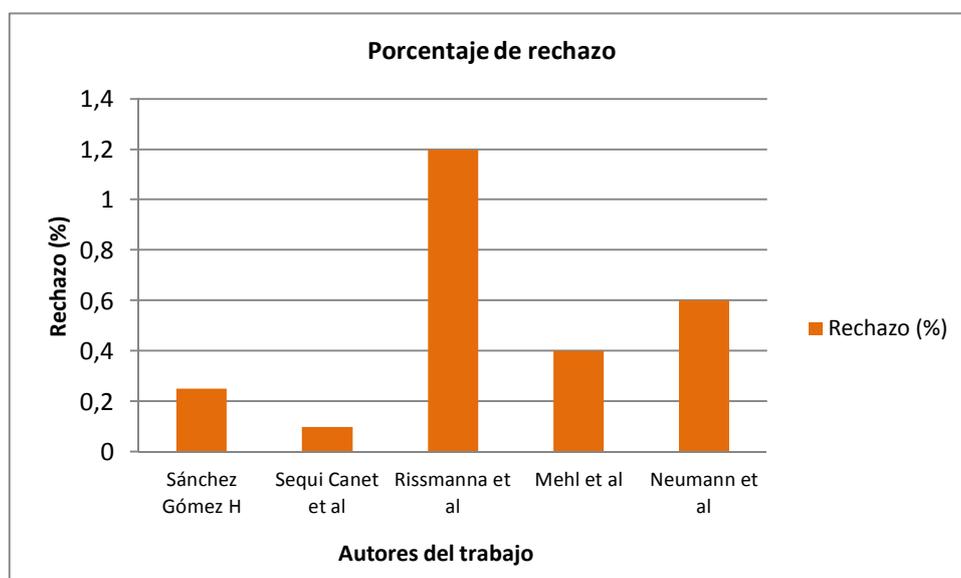
En el análisis de los trabajos llevados a cabo en otros hospitales de nuestra Comunidad Autónoma también se puede observar que los datos son concordantes, como en el que encontramos en la provincia de Zamora con una cobertura del 97,7 al 99,4%⁴⁰⁸ o del 97,6% en Valladolid⁴⁰⁹. Además de ser constatado por el dato global que aporta el estudio realizado por Benito Orejas et al (2012) en el que se recoge que en la Comunidad de Castilla y León se han cribado al 99% de los recién nacidos durante los cinco primeros años de la instauración del programa⁴¹⁰.

Pero hay trabajos en los que se muestran tasas más bajas como en varias regiones de Brasil con una cobertura en torno al 86% de los recién nacidos sometidos al cribado^{411,412}, en Nápoles (Italia) con un 75%⁴¹³, en el estado de Nueva York con una participación del 89%⁴¹⁴ y en Seul (Corea) con una cobertura del 80%⁴¹⁵. Como se puede observar en estos estudios, los índices están por debajo de los indicadores de calidad establecidos.



Comparativa de la cobertura (%) de los diferentes estudios publicados sobre la aplicación del Programa de Cribado neonatal de hipoacusia.

En la aplicación de nuestro Programa, no lo cumplieron el 1,2% de los niños recién nacidos en nuestra provincia, pero sólo un 0,25% de ellos fue por negación de los padres. Esta cifra de falta de autorización de los padres a la realización de alguna de las pruebas incluidas en el programa está en torno a las recogidas en otros estudios en los que oscilan desde un 0,1% global de recién nacidos no cribados⁴⁰³ hasta un 1,2%³⁹⁵; existiendo estudios que recogen tasas de rechazo de los padres intermedias como es el caso de un 0,4% en un estudio publicado por Mehl et al (2002)³¹⁸ y un 0,6% en algunos programas alemanes⁴¹⁶.



Comparativa del porcentaje de rechazo por parte de los padres del cribado en diferentes estudios publicados en la literatura.

Se asume que estas bajas tasas de rechazo por parte de los padres se pueden deber a que tanto ellos como el personal profesional presentan una gran aceptación del Programa al tener buena información acerca del mismo. Por ello es fundamental que se inviertan esfuerzos en informar de forma adecuada tanto al personal sanitario como a las asociaciones de padres y familiares de niños sordos con el objetivo de que la sociedad esté concienciada y no se produzcan rechazos de ninguna de las fases del Programa. La negación por parte de los padres a su realización conlleva grandes problemas. Por ejemplo, en el caso de los PEATC, se han recogido diferentes cifras altas de niños que no acuden a su realización, como por ejemplo, un 29,5% en un estudio llevado a cabo en Valencia⁴⁰³, aunque estas cifras varían mucho porque existe un sesgo de muestra, al ser escasa la misma. Este problema también ha sido referido por otros estudios en zonas desarrolladas como Bélgica con cifras de pérdida del 42,6%⁴¹⁷ o EE. UU con un 45,1%⁴¹⁸; y es un hecho dramático puesto que se pueden dejar de diagnosticar niños que presentan hipoacusia, con todas las consecuencias que ello conlleva como se había expuesto anteriormente.

La fase de cribado de nuestro Programa se basa en la utilización de los PEATC-A en dos etapas. Esta prueba en nuestro estudio tienen una sensibilidad del 82,6% y especificidad del 99,9%, que corresponde a su vez a los de nuestro Programa de Cribado universal. Datos muy similares a los recogidos en otros estudios como el de Cubillana Herrero et al (2016) que muestra una sensibilidad del 88,5% y una especificidad del 95%⁴⁰⁷, al de Meyer et al (1999) con una sensibilidad del 98% y una especificidad del 96%⁴¹⁹ o a los de Jacobson et al (1990)⁴²⁰, White et al (1994)⁴²¹, Van Straaten et al (1996)⁴²² y Doyle et al (1997)³²⁰ con una sensibilidad y especificidad en torno al 98% y al 96%, respectivamente. En una revisión sistemática realizada por Wolff et al (2010), que utiliza también los PEATC-A, se han encontrado resultados muy variables, entre 50% y 100% de sensibilidad y entre 49% y 97% para la especificidad⁴²³. Hay estudios que demuestran mayor sensibilidad y especificidad de los PEATC-A comparados con los OEAT en lo que respecta al cribado de la hipoacusia⁴¹⁹. También se ha comprobado que la realización de PEATC-A en la primera prueba de cribado da lugar a tasas de derivación más bajas a las de otros programadas no basados en esta prueba³⁹⁵, como se puede observar por ejemplo en un estudio llevado a cabo en Corea del Sur, en el que la nueva prueba de PEATC-A aplicada después de 2 a 4 semanas desde los primeros PEATC-A redujo la tasa de derivación del 7% (3,8% a 10,1%) a 1,4% (0,2 a 1,9%)⁴²⁴ o en otro realizado por Benito Orejas et al (2008) en el que con OEAT se derivaron en la primera prueba de cribado el 10,2% de los recién nacidos, a diferencia del 2,6% de niños que fueron derivados cuando se evaluaron con PEATC-A³⁷⁸.

Por otro lado, las OEAT en el programa aplicado en nuestra Comunidad Autónoma sólo se realizan en la fase de diagnóstico de forma recomendada, pero no obligatoria. En nuestro estudio se puede observar que la sensibilidad de esta prueba es de 87,75% y la especificidad de 36,36%, con un valor predictivo positivo del 86% y un valor predictivo negativo del 40%; hay que tener en cuenta en este caso que sólo se han realizado al grupo seleccionado de diagnóstico y que, por tanto, no habían pasado la fase de cribado. El resultado es similar a otro estudio en el que se recoge que la sensibilidad de las OEAT es del 93,8% y la especificidad del 44,7%²⁵⁵. Sin embargo hay otras publicaciones en las que se han reportado valores más altos de especificidad, entre el 90 y 92%, con cifras de sensibilidad similares, en torno al 85-95%^{327,328,329}. También el estudio realizado por Watkin (1999) muestra una alta sensibilidad y especificidad, que se cifra en el 86% y el 83%, respectivamente⁴²⁵ y en el de Stevens et al (1990) con una sensibilidad del 93% y especificidad del 84% a los 3 meses aplicadas en dos etapas, porque en la primera prueba los valores son de 76% y 86%, respectivamente⁴²⁶. Uno de los grupos más numerosos de pacientes estudiados, la serie de Rhode Island, en la que se utiliza OEAT para realizar el cribado, demuestra una sensibilidad del 95% pero, como reconocen sus autores, para el cálculo de la especificidad asumieron que los sujetos que pasaron la prueba eran verdaderos negativos, sin ningún tipo de seguimiento posterior a la prueba⁴²⁷. Al comparar las OEAT con los PEATC-A realizados a los 1-4 días, las OEAT tienen una sensibilidad del 81% y una especificidad del 70%. Si comparamos los resultados de las OEAT y PEATC-A a las 4-6 semanas las OEAT tienen una sensibilidad del 95% y una especificidad del 82%. Deduciéndose que las OEAT tienen mejor sensibilidad pero peor especificidad que los PEATC-A^{373,421,428}, al igual que lo que sucede en nuestro estudio. También hay que tener en cuenta que la cifra de casos referidos al diagnóstico con OEAT es mayor que en el caso de PEATC-A (6-40%)^{181,327,378,429}.

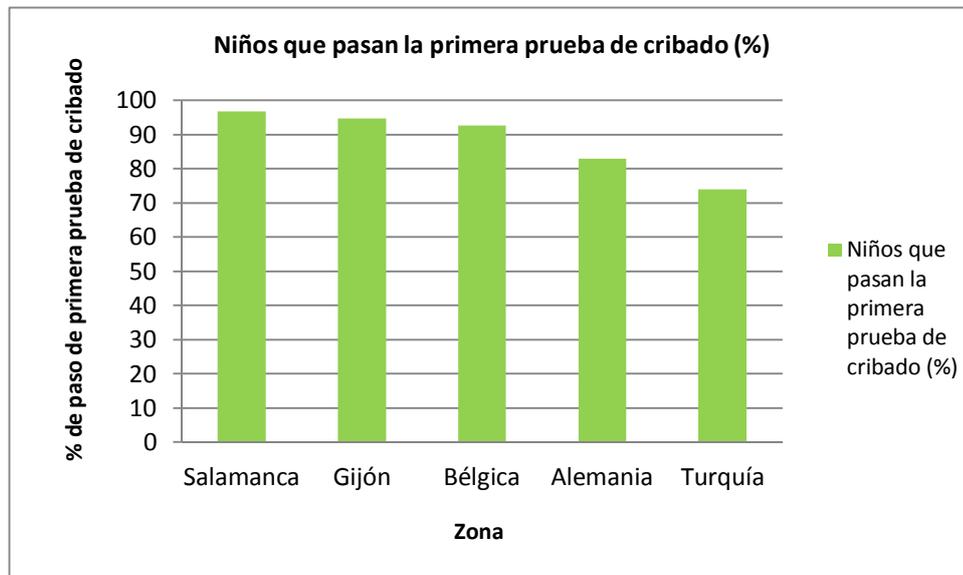
Si comparamos el resultado de las OEAT con el primer PEATC-A en nuestro estudio, en el oído izquierdo coinciden en un 80% de los niños, con un grado de concordancia moderado (Kappa 0,415), con respecto a los segundos PEATC-A, en los que coinciden en un 78,33% con un grado de concordancia débil (Kappa 0,381). Por lo que respecta al oído derecho, en los primeros PEATC-A coinciden en el 76,67% con un grado de concordancia moderado (kappa 0,451) y en los segundos la coincidencia es del 75%, con grado débil (kappa 0,405). Al realizar el estudio de las historias de estos niños se puede observar que sólo un niño de los que pasó las OEAT, pero no los PEATC-A fue diagnosticado de una neuropatía auditiva bilateral.

Por otro lado, en la literatura se puede observar que el programa en el que se realiza el cribado utilizando sólo los PEATC-A muestran una sensibilidad menor que en los programas basados en dos etapas con OEAT y PEATC-A, que reflejan sensibilidades de >90% y especificidad de >98%. En el estudio de Kennedy (1999) de un programa de cribado de dos etapas combinando estas dos pruebas se objetiva una sensibilidad y especificidad estimadas del 91,7% y del 98,5%³⁷⁵, en otro de Kennedy et al (2005) proporciona una sensibilidad de 92% y una especificidad de 98%²⁶⁴, en el publicado por Cubillana Herrero et al (2016) se muestra una sensibilidad del 88,5% y una especificidad del 95% con una tasa de falsos positivos del 4,7% (que alcanza el 10,3% en los niños con factores de riesgo) y el 0,03% de los falsos negativos corresponde a los casos de esta neuropatía auditiva⁴⁰⁷ y en el de Méndez Colunga (2005) se refleja una sensibilidad del 90,9% y especificidad del 99,7% con un valor predictivo positivo del 50%⁴⁰². Aunque también hay algún estudio en los que muestran cifras más bajas como es el de Rissmanna et al (2018) en el que se calculó una sensibilidad del 85% y una especificidad del 84% para este tipo de programa basado en dos etapas utilizando OEAT y PEATC-A³⁹⁵. Además también está recogido que los protocolos de cribado en dos etapas utilizando diferentes técnicas han mejorado las tasas de falsos positivos del 6% al 10% (o más) a niveles tan bajos como 1% a 2%^{318,393,430}.

Al analizar los resultados de nuestro programa en la fase de cribado, del total de niños que la pasaron, el 96,9% lo hicieron en la primera prueba de PEATC-A, mientras que el 3,1% lo hicieron en la segunda prueba realizada.

Estos datos de paso de la primera prueba de cribado son similares a los recogidos en otros estudios como uno realizado en el hospital de Gijón, que muestra que pasaron esta primera prueba un 94,8% de los niños cribados⁴⁰², en otro llevado a cabo en Bélgica pasaron la primera fase un 92,71% de niños³⁹⁹ y en uno de Corea del Sur, un 93%⁴²⁴. Existen otros estudios en los que se observan cifras más bajas de superación de esta primera prueba, como es el realizado por Rissmanna et al (2018) en Alemania en el que se objetivó que el 83,1% pasaron en el primer cribado, mientras que el 16,9% de recién nacidos no pasaron la primera prueba, lo que condujo a una prueba de seguimiento, de los cuales el estado final mostró un resultado de "pasa" en el 78% de los niños³⁹⁵ o en el llevado a cabo por Ulusoy et al en Turquía (2014) en el que se muestra que pasaron la primera prueba el 74% de los niños sometidos a ella y no la superaron el 25%, de los cuales en la segunda prueba de cribado lo fallaron el 13%⁴³¹.

De forma general, en el estudio realizado por Benito Orejas y Romero Hergueta (2012) en base al registro que existe en Castilla y León, en el segundo cribado no pasaron un 0,2% de niños cribados⁴¹⁰.



Comparativa del porcentaje de niños que pasaron la primera prueba de cribado.

En cuanto a los datos sociodemográficos de los dos grupos de niños del cribado en nuestro estudio, los que lo pasaron en la primera prueba y los que lo hicieron en la segunda, no hay diferencias entre ambos puesto que la distribución de sexos es similar (más en varones en ambos grupos de forma ligera), la edad media gestacional está en torno a 38 semanas y en cuanto al Hospital y Servicio de procedencia, la mayoría proceden del Hospital público y del servicio de Maternidad.

En otros estudios también se refleja esta distribución de sexos de aproximadamente la mitad de los pacientes varones y la otra mitad, mujeres; siempre con ligero mayor porcentaje de varones⁴³². También reforzado por otros estudios con estos mismos datos, como es el de Rissmann et al (2018) que muestra unos resultados de un 51,01% de varones y un 48,99% de mujeres³⁹⁵, o el de Méndez Colunga et al (2005) con un porcentaje de varones del 58,2% y un 41,8% de mujeres⁴⁰².

En cuanto a la edad de gestación, existen diferentes estudios que reflejan que la mayoría de niños nacieron después de las 37 semanas de edad gestacional³⁹⁵.

- **GRUPO DIAGNÓSTICO.**

Por otro lado, en el análisis del **grupo de DIAGNÓSTICO**, si comparamos los niños incluidos en esta fase con los que pasaron el cribado y fueron dados de alta, no hay diferencias en cuanto al sexo (sigue siendo ligeramente más frecuente en varones). Similar a lo recogido en otros estudios, con una proporción de 51,72% de varones y un 48,28% de mujeres³⁹⁵.

Sin embargo, en nuestro estudio sí se han detectado diferencias en cuanto a la edad gestacional, viendo cómo en el grupo que pasa el cribado es de 38,87 semanas y en el de diagnóstico, de 37,27 semanas; siendo estadísticamente significativas. También se han detectado diferencias significativas en cuanto al servicio de procedencia, ya que en esta fase aumenta el porcentaje de Neonatología hasta un 17,21%, mientras que en los que pasan el cribado es de 3,54%. Existe asociación entre la fase y el servicio de procedencia (Odds-ratio de 4,95 [CI95%: 2,79-8,8]). Se puede observar que en este grupo diagnóstico baja la edad gestacional y aumenta la procedencia del servicio de Neonatología. Esto se puede explicar porque, según está recogido en la literatura, la hipoacusia es más frecuente en niños con menor edad gestacional, en niños prematuros^{433,434,435}. De hecho los recién nacidos muy prematuros de <32 semanas de gestación presentan un alto riesgo de pérdida auditiva neurosensorial^{436,437}. Las tasas de prevalencia notificadas en estos niños oscilan entre el 1,5 y el 9,5%^{438,439,440} en comparación con el 0,2% en los niños nacidos a término⁴⁴¹. En un estudio publicado en 2018 llevado a cabo en Alemania la mayoría de los bebés (71,3%) nacieron con una edad gestacional de ≥ 37 semana, pero un 21,8% fueron prematuros³⁹⁵.

En nuestro estudio la tasa de derivación a la fase de diagnóstico fue de 0,4% de los niños sometidos a cribado. Según los criterios de la JCHI (2007) esta tasa tiene que ser <4%, por tanto nuestro programa cumple este criterio de calidad estipulado por la CODEPEH. Este dato es similar al recogido en estudios realizados en diferentes provincias de nuestro país, como es en el caso de un hospital comarcal de Valencia con una tasa de derivación del 0,6%⁴⁰³ y el llevado a cabo en Zamora con un 0,1-0,2% de los recién nacidos⁴⁰⁸.

En este momento, según los protocolos empleados, el porcentaje de derivación al diagnóstico se sitúa entre el 0,6% y el 1,25%^{15,404,442,443}, por debajo de las tasas de derivación para el diagnóstico recomendadas por la CODEPEH y la JCIH, como se ha expuesto anteriormente^{186,265}. Este dato es importante y debe ser lo más bajo posible puesto que es importante disminuir todo lo posible el número de niños sometidos a pruebas diagnósticas innecesarias para evitar la sobrecarga de trabajo de los servicios de Otorrinolaringología con el

consiguiente retraso diagnóstico y terapéutico; además de la preocupación y ansiedad de los padres.

Sin embargo en otros estudios, tanto nacionales como internacionales, se recogen tasas de derivación a la fase de diagnóstico más altas, entre las que se encuentra por ejemplo un 3,8% en Las Palmas de Gran Canaria⁴⁰¹, un 3,3% en Castellón⁴³² y un 1,3% en Valladolid⁴⁰⁹.

Por otro lado, otros estudios internacionales recogen tasas de 1,4% de niños referidos al diagnóstico en el estudio de Shin Hye Kim et al en Korea (2017)⁴²⁴, un 2,09% de niños en el llevado a cabo por Magnani et al (2015)⁴⁴⁴, 2,40% de niños en el de Vos et al (2014)³⁹⁹, un 2,3% de niños en el de Mehl y Thomson (2002)³¹⁸, un 1,7% en el de Onoda et al (2011)⁴³⁴.

Como se puede observar en la siguiente gráfica, en todos los estudios mencionados se cumplen los criterios establecidos por la JCHI y la CODEPEH.

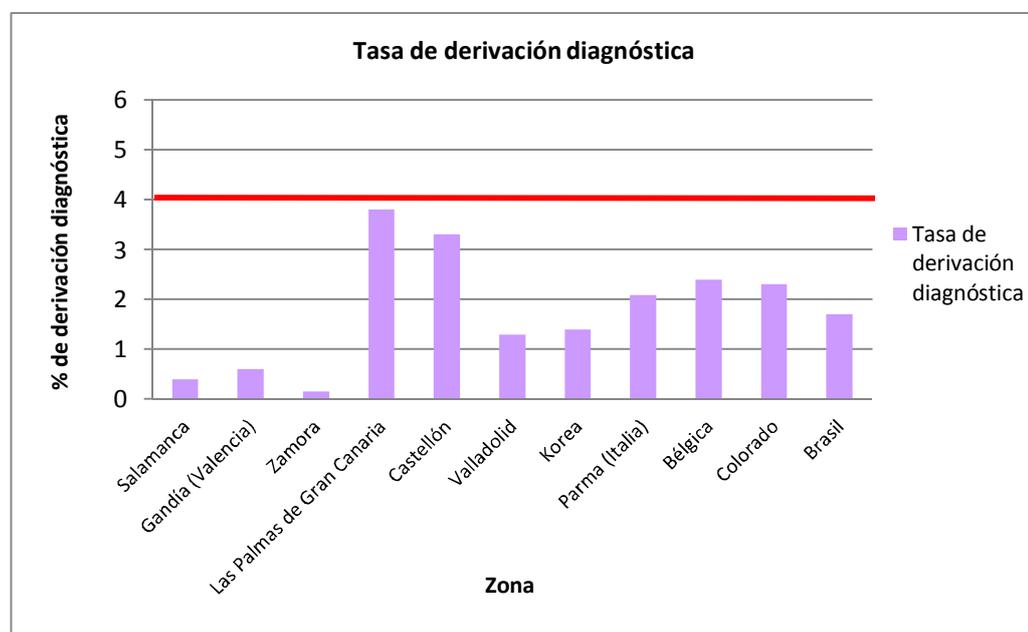


Figura: Comparación de las diferentes tasas de derivación a la fase de diagnóstico en diversas zonas.

Si analizamos la prueba de cribado con los PEATC-A en los niños del grupo de diagnóstico, el resultado entre los dos PEATC-A coincide en el 90,3% en el oído izquierdo y un 81,7% en el derecho. Por tanto, su concordancia es alta. En los discrepantes, es más frecuente no pasar en los primeros PEATC-A pero sí en los segundos.

En cuanto a los PEATC realizados en este grupo de niños, no hay diferencias en cuanto al umbral obtenido en el primero entre en el oído derecho y el izquierdo (OI 57,97 dB y en el OD 56,34 dB). En los segundos PEATC, empeora el umbral en el oído izquierdo (63,46 dB),

mientras que se mantiene similar en el oído derecho (56,97db). Se puede explicar porque en los segundos se normalizaron 6 de los que previamente habían sido patológicos. Además lógicamente el porcentaje de niños con la prueba alterada es cada vez mayor, al ir confirmándose la alteración auditiva. Este resultado se correlaciona con los publicados en otros estudios, como en el de Sequi Canet et al (2016) en los que de los explorados con PEATC resultaron alterados un 69,4% y normales el 30,6%, es decir, dos tercios son patológicos. Se determinó el umbral de los patológicos en 39 casos, siendo lo más frecuente 50 dB con un 30,8%, seguido de 80 dB con un 25,6%, representando el grupo de sorderas leve-moderadas (<60dB) un 56,4%⁴⁰³.

Cada vez que avanza el programa en su desarrollo es más importante enfatizar el hecho de que los padres deben asistir a la siguiente prueba que corresponda, puesto que la posibilidad de presentar una hipoacusia permanente es cada vez mayor; porque está recogido que no es infrecuente que haya pérdidas en esta fase a la hora de la realización de esta prueba; de hecho, las pérdidas por años durante el seguimiento de los potenciales oscilan mucho y según el estudio nombrado anteriormente (Sequi Canet et al, 2016) tienen un promedio del 29,5%⁴⁰³.

Por otra parte, en la literatura se recoge que esta prueba, los PEATC (incluyendo su variante automatizada), presenta unas cifras elevadas de sensibilidad (entre 90-100%) y especificidad diagnóstica (entre 93-98%) en la fase de diagnóstico^{328,329,422}.

Otra de las pruebas realizadas durante esta fase diagnóstica son los PEAAE. En nuestro estudio el resultado obtenido es de un umbral medio de 64,20 dB en el oído izquierdo y 60,90 dB en el oído derecho, de tipo pantonal en ambos oídos.

Entre los PEATC y los PEAAE en el oído izquierdo, coincide el resultado en 67,92% de los niños. Lo más frecuente es que no haya cambios entre las dos pruebas, pero si hay cambio se observa un umbral de audición mejor en los PEAAE que con los PEATC. En el oído derecho: coincide el 67,92%. También en la mayoría se obtiene un umbral auditivo mejor en los PEAAE.

Existen trabajos en los que se comparan los resultados del PEAAE (utilizando diversas combinaciones de frecuencias) con PEATC obtenidos con clic o con estímulos tonales breves (ETB, PEATC-ETB). Cone-Wesson et al (2002)³³⁸ describen correlaciones muy significativas ($p < 0,05$) cuando comparan los umbrales obtenidos con PEATC-clic y PEAAE (con tonos de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz) con umbrales conductuales obtenidos con audiometría con reforzamiento visual o audiometría condicionada. En general, las discrepancias que se

describen entre los umbrales fisiológicos y los conductuales resultaron menores para los PEAE (la mejor correlación significativa se obtuvo para el PEAE a 500 Hz). Rance et al (2006)³³⁹ también comparan los PEAE (500 y 4.000 Hz) con PEATC-ETB (a las mismas frecuencias), estos no muestran diferencias entre ambas técnicas cuando se utiliza el mismo sistema de calibración (dB SPL), aunque describen una mayor variabilidad intraindividual para los PEAE. Savio et al (2006)⁴⁴⁵, evalúan la eficiencia diagnóstica de los PEAE-multifrecuencia (utilizando 4 frecuencias entre 500-4.000 Hz) en un estudio prospectivo de seguimiento a largo plazo (hasta 4 años) en el contexto de un programa de cribado auditivo. Estos autores aportan valores de 100% de sensibilidad y 92% de especificidad cuando se comparan los resultados de esta técnica con una confirmación diagnóstica mediante audiometría tonal.

Al realizar el análisis de la incidencia estimada de hipoacusia en nuestro estudio se obtiene un valor de 2,7 casos por cada 1000 recién nacidos vivos.

En otros estudios se recoge una incidencia de 1 a 3 casos por cada 1000 recién nacidos vivos. Por ejemplo en el publicado por Morton et al (2006) con una incidencia de 1,33 por cada 1000 recién nacidos²⁴⁴, en el de Rissmanna et al (2018) se recogen 2,3 hipoacusias bilaterales congénitas por cada 1000 recién nacidos³⁹⁵, en el de Mehl y Thomson (2002) la cifra es de 1 por cada 650 recién nacidos³¹⁸, en el de Marugán et al (2010) en la provincia de Zamora fue de 1 caso por cada 1000 (0,41 por cada 1000)⁴⁰⁸, en el de Pont Colomer et al (2012) se detectó una incidencia de 2 por cada 1,000 recién nacidos⁴³², en el de Vos et al (2014) de 1,41 por 1000 hipoacusias detectadas en el estudio³⁹⁹, en el de Benito Orejas et al (2008) se recogen incidencias para la hipoacusia moderada grave de 2,7 y 2,8 por 1000 recién nacidos^{258,409}, en el de Aguilera et al en Valencia fue de 0,1 a 0,6%⁴⁴⁶, en otras series muy amplias publicadas, como la de Vorh et al (1998)⁴⁴⁷, la de Torrico et al (2001)⁴⁴⁸ y la de Weichbold et al (2006)⁴⁴⁹ su incidencia oscila entre el 0,2 y el 0,6%, en el de Méndez et al (2005) aparecen 0,63 hipoacusias neurosensoriales profundas bilaterales por cada 1000 recién nacidos vivos y la incidencia de hipoacusia moderada de 1,5/1.000⁴⁰², en el de Martínez et al (2003) la incidencia de hipoacusias severas-profundas bilaterales es de 2,7/1000 (había descendido con respecto al valor de 5,8/1000 que presentaban previamente)⁴⁵⁰.

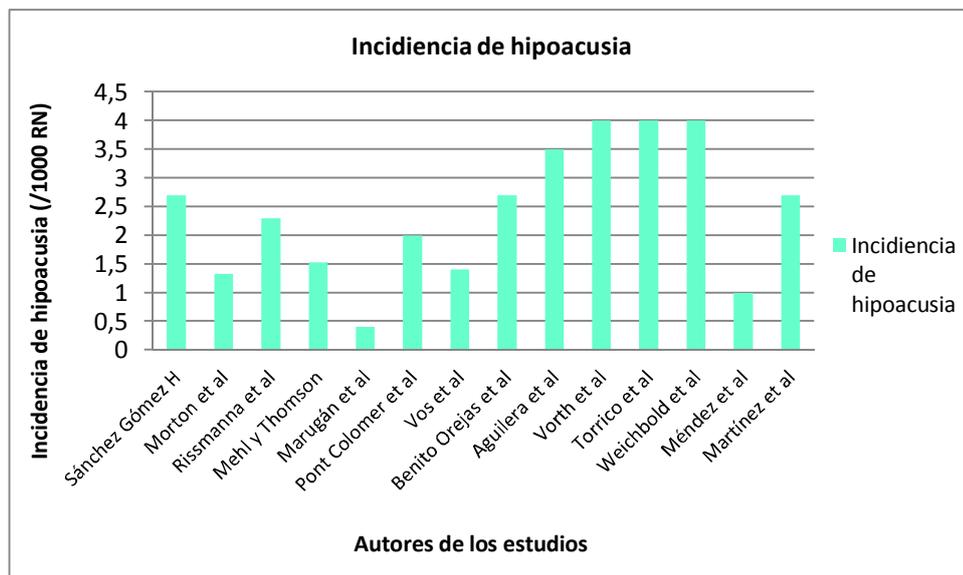


Figura: Comparativa de la incidencia de hipoacusia en recién nacidos en diferentes estudios publicados en la literatura.

Sigue siendo destacable el alto porcentaje de hipoacusias detectadas en la etnia gitana, en la que la incidencia es 10 veces mayor que en el resto (2/100 frente a 3,8/1.000) y con una pérdida de pacientes en la fase de diagnóstico, porque no acuden, también 10 veces mayor (el 10 frente al 1 %) ⁴⁰⁹. En nuestro estudio, al analizar las historias de los pacientes que llegaron a la fase de diagnóstico, se ha podido comprobar que un número importante presentaban consanguinidad, dentro de los cuales, muchos pertenecían a esta misma etnia citada. De hecho cuando se analiza si existe asociación entre el grado de hipoacusia y los factores de riesgo, se detecta asociación estadísticamente significativa con la consanguinidad.

Una vez realizadas todas las pruebas pertinentes para llegar al diagnóstico, en nuestro estudio un 20,22% de los niños estudiados en esta fase de diagnóstico eran normoacúsicos y el resto tenían algún tipo de hipoacusia. Dentro de los diferentes tipos de hipoacusia, la forma más frecuente fue la neurosensorial, con un 92,96% de los niños hipoacúsicos; seguidas de la de tipo mixto y la transmisiva, con un 4,22% y 2,82%, respectivamente. El 88,73% de las hipoacusias eran bilaterales y un 11,27% unilaterales; apareciendo más sorderas en el oído izquierdo. Además el 84,13% eran hipoacusias simétricas y un 15,87% asimétricas.

Nuestro resultado es similar al recogido en el programa de Colorado en el que se diagnosticaron un 78,72% de hipoacusias neurosensoriales y un 21,28% de tipo transmisivas ^{451,452} o en un estudio de Mehl y Thomson (2002) sobre el mismo programa varios

años después con el diagnóstico de 82% de hipoacusias neurosensoriales del total de hipoacusias (71% de los niños)³¹⁸.

Existen publicaciones en las que se recogen porcentajes de sorderas de conducción mayores, como es el caso del estudio realizado en Madrid en el que se detectaron un 6,5% de hipoacusias transmisivas por otitis medias secretoras⁴⁰⁶, pero en otros estudios se han llegado a reportar un porcentaje de hipoacusias transmisivas del 22,7%⁴⁵³, similar al dato recogido en el programa del Colorado.

Sin embargo en un estudio alemán la forma predominante fue la de tipo mixto, con un 47,6%; el resto de hipoacusias se diagnosticaron con un 38,1% de tipo neurosensorial y un 14,3% de transmisión³⁹⁵.

En cuanto a la uni o bilateralidad de la hipoacusia, también en otros estudios lo más frecuente fueron las bilaterales, como en el de Rissmanna et al (2018) con un 56,3%³⁹⁵, el de Mehl y Thomson (2002) donde se objetiva que el 65% de las hipoacusias fueron neurosensoriales bilaterales³¹⁸ o el de Ulusoy et al (2014) con un 68,18% de hipoacusias bilaterales y un 31,82% unilaterales⁴³¹.

Por lo que respecta al grado de hipoacusia, el más frecuente en nuestro estudio fue el moderado, tanto en las formas unilaterales como en las bilaterales. Este dato coincide con el estudio de Rissmanna et al (2018) en el que se recoge que el 36,8% de las hipoacusias fueron moderadas³⁹⁵. Sin embargo, hay otros estudios en los que predominaron las hipoacusias neurosensoriales bilaterales de grado profundo, como es el caso del publicado por Pont Colomer et al (2012)⁴³².

- **TRATAMIENTO.**

En cuando al tratamiento de los niños diagnosticados de hipoacusia en nuestro estudio, el 50,70% de los niños precisó audioprótesis, el 12,68% implante coclear y un 36,62% seguimiento o terapia auditivo-verbal. De los niños implantados (9), el 67% (6) fue bilateral. La edad media de implantación fue de 12 meses (excepto en 3 niños).

Estos datos son concordantes con los de otros estudios, como el de Rissmanna et al (2018) en el que muestran que en su población de estudio el 70,1% fueron tratados con audífonos (56 casos con audífonos bilaterales, 5 casos con audífonos unilaterales) y el 15,0%

precisaron la colocación de implantes cocleares (12 casos bilaterales, 1 caso unilateral)³⁹⁵.

- **NIÑOS CON HIPOACUSIA QUE HABÍAN PASADO EL CRIBADO.**

Por otro lado, en este mismo periodo de tiempo estudiado en el que estaba implantado el programa de cribado universal se recogen, en nuestro estudio, 15 niños (0,5 niños por cada 1000 recién nacidos vivos) que habiendo pasado el cribado y, por tanto, dados de alta, posteriormente fueron diagnosticados de hipoacusia. La edad media de diagnóstico fue de 50 meses, al acudir a consulta derivados por sospecha clínica de sordera. En este caso el tipo de hipoacusia más frecuente también fue la neurosensorial, siendo la mayoría de ellas de tipo bilateral. El tratamiento que precisaron estos niños fue el 13% solo seguimiento, el 80% la colocación de audioprótesis y el 7% (1 paciente) la implantación coclear. No podemos precisar si se tratan de falsos negativos del programa o si, por el contrario, se tratan de hipoacusias de aparición más tardía.

Esto también se ha reflejado en otros estudios, como el de Rissmanna et al (2018) en el que diagnosticaron un 24,1% de niños con pérdida auditiva a la edad de tres años que previamente habían pasado las pruebas de cribado durante el período de recién nacido. Por lo tanto, no se realizaron exámenes adicionales ni seguimiento dentro del programa de cribado neonatal. También acudieron por sospecha clínica de hipoacusia. En consecuencia, se diagnosticó una pérdida auditiva bilateral que necesitaba tratamiento. El 47,6% de los niños tenían una hipoacusia mixta, el 38,1% de niños era de tipo neurosensorial y en el 14,3% de ellos de tipo conductiva. En este estudio la sospecha fue de pérdidas auditivas de aparición tardía que se recogieron durante los primeros tres años de vida. Más de la mitad de los bebés con pérdida auditiva bilateral diagnosticada (50 niños, 57,5%) ya tenían un fracaso bilateral en la primera prueba de cribado y once niños (12,7%) habían fallado de forma unilateral en dicha prueba. En dos casos (2,3%) no se realizó el cribado y en tres niños no se disponía de información sobre él (3,4%)³⁹⁵.

En otro estudio llevado a cabo por Thompson et al (2001) el porcentaje de casos no detectados por el screening y descubiertos de otro modo llega al 6-15%⁴⁵⁴, esta circunstancia se ha dado en el 4,7% de los casos en el estudio de Méndez et al⁴⁰².

Por otro lado, en el estudio poblacional llevado a cabo por Barreira Nielsen et al (2016)⁴⁵⁵ se examinaron la proporción de niños con pérdida progresiva de la audición en una

cohorte de 11 años, diagnosticada entre 2003 y 2013, la pérdida progresiva se documentó en el 47,9% de los niños, y casi un cuarto (23%) experimentó ≥ 20 dB de deterioro. En el estudio de Johnson et al (2005) encontraron que de los pacientes que pasaron el cribado y se encontró posteriormente que tenían hipoacusia más tarde en la niñez, 23 de ellos (77%) tuvieron una pérdida leve⁴⁵⁶. En el realizado por Dedhia et al (2013) se detectó un 32% de hipoacusias leves y hasta un 47% presentaron pérdida auditiva severa a profunda. Algunos de estos pacientes pudieron haber sido perdidos en la prueba de cribado inicial, mientras que para otros, la pérdida auditiva podía haber progresado a través del tiempo⁴⁵⁷.

Existen diversas estimaciones en la literatura sobre la pérdida auditiva progresiva, con estudios que informan rangos de 6 a 56% de niños afectados. Las diferencias en las tasas de prevalencia que están recogidas en los diversos estudios probablemente se deben a que se incluyen diversas etiologías, definiciones de pérdida progresiva y duración del seguimiento que difieren de unos a otros⁴⁵⁵.

Las definiciones de pérdida progresiva varían en gravedad de >10 a >20 dB y en las frecuencias incluidas, con algunos estudios considerando únicamente las frecuencias individuales y otros cambios en el *pure tone audiometry* de tres o cuatro frecuencias⁴⁵⁵.

La pérdida auditiva leve puede ser un indicador temprano de pérdida progresiva y muchos niños identificados con hipoacusia de aparición tardía pueden tener una pérdida auditiva leve no detectada a través de los primeros exámenes⁴⁵⁸. Hay investigaciones que indican que, a pesar de la identificación temprana, aproximadamente un tercio de estos niños experimenta retrasos en el desarrollo del lenguaje⁴⁵⁹.

Se ha demostrado que enfermedades como la infección congénita por citomegalovirus⁴⁶⁰, la ampliación del acueducto vestibular⁴⁶¹ y ciertas afecciones genéticas⁴⁶² se asocian con una pérdida de audición de aparición retardada que progresa con el tiempo. También los trastornos neurodegenerativos, los traumatismos y la meningitis bacteriana que aparecen en el período neonatal^{242,397,437}. Por tanto, los niños con estos antecedentes deberían ser tenidos en cuenta como posibles candidatos a presentar este tipo de pérdida de audición de inicio tardío¹⁷⁸. Además los niños con antecedentes familiares de hipoacusia durante la infancia también deben ser considerados en riesgo de pérdida progresiva y / o tardía de la audición¹⁸¹.

6.2. ANÁLISIS DE CRIBADO DE HIPOACUSIA EN NIÑOS CON FACTORES DE RIESGO (2000-2003).

En los años previos al 2004, en nuestra Comunidad Autónoma sólo se realizaba cribado si los niños tenían factores de riesgo, ya que en estos, la posibilidad de tener hipoacusia era 10 veces mayor que en la población general²⁵⁴.

En nuestra provincia el número de recién nacidos en este periodo fue de 10.281 niños, de los cuales se examinaron 144 niños ya que presentaban factores de riesgo de hipoacusia.

En cuanto a las características sociodemográficas, no encontramos diferencias en cuanto al sexo con respecto a los niños del Programa; en ambos grupos la distribución de sexos es similar, siendo ligeramente mayor en los varones. Esto mismo se corrobora en otros estudios, como el de Meyer et al (1999) en el que el 55,97% de los niños cribados eran varones y el 44,03% mujeres⁴¹⁹ y en el de Ohl et al (2009) en el que el 47,9% eran mujeres y 52,1%, varones²⁰⁴.

En nuestra población de estudio, lo más frecuente es que presentaran solo un factor de riesgo. Este dato coincide con otros publicados en la literatura, como el estudio de Hess et al (1998) y el de Meyer et al (1999) en el que también señalan que en su población lo más frecuente fue presentar sólo un factor de riesgo de hipoacusia^{204,419,463}.

En la primera prueba de cribado realizada a estos niños el porcentaje de ellos que pasaron esta primera prueba es mayor en el grupo de niños del Programa universal, que en los previos a la instauración del mismo, esto se debe a que la presencia de factores de riesgo incrementa la posibilidad de no pasar la prueba. En el análisis se ve la tendencia de que al aumentar el número de factores de riesgo, también lo hace la probabilidad de no pasar la primera prueba de cribado. Además se encontró una asociación estadísticamente significativa entre la hemorragia intracraneal y el resultado del primer cribado.

En la segunda prueba de cribado, si se compara con el grupo de niños del Programa, es mayor en ellos el porcentaje de niños que pasan la segunda prueba, como sucedía con la primera prueba. En el estudio de asociación entre los factores de riesgo y esta segunda prueba de cribado, no se encontró asociación con el número de factores de riesgo, pero sí con la hemorragia intracraneal, como sucedía con la primera prueba.

Al realizar el diagnóstico, solo un 13,88% de los niños cribados tenían hipoacusia, siendo el tipo más frecuente la neurosensorial. Dato similar se recoge en el estudio de

Maisoun y Zakzouk (2003) en el que se estudiaron 96 recién nacidos ingresados en UCIN con factores de riesgo nacidos entre el 1 de mayo y el 1 de julio de 2000; de ellos se diagnosticaron un 13,5% de niños con hipoacusia⁴⁶⁴. Por otro lado, en el estudio mencionado anteriormente de Hess et al (1998), desarrollado en Berlín, en el que se examinaron 942 neonatos con factores de riesgo de hipoacusia desde 1990 a 1997, se diagnosticaron sólo 1,4% de ellos con hipoacusia bilateral⁴⁶³. Watkin et al (1991) estudiaron una población de niños nacidos desde 1987 hasta 1989, un total de 322 niños con factores de riesgo, de los que el 4% fueron diagnosticados de hipoacúsicos⁴⁶⁵. Meyer et al, por su parte, realizaron un estudio de 770 recién nacidos con factores de riesgo entre los que diagnosticaron de hipoacusia a 18 (un 2,3%)⁴¹⁹. Finalmente, el llevado a cabo por Ohl et al (2009) en 1464 niños en riesgo nacidos entre abril de 2001 y marzo de 2007, de los cuales 60 niños (es decir, el 4,55% de los niños que pasaron por el proceso completo de cribado) fueron diagnosticados con pérdida auditiva, de los cuales 46 niños de ellos eran de tipo neurosensorial²⁰⁴.

Además en nuestro estudio se halló asociación estadísticamente significativa entre la hemorragia intracraneal y el diagnóstico; pero no con el número de factores de riesgo. Aunque se ha demostrado que las asociaciones de dos o más factores de riesgo aumentan significativamente el riesgo de discapacidad auditiva bilateral; los bebés con dos (o más) factores de riesgo tenían con mayor frecuencia hipoacusias bilaterales que los niños con un solo factor de riesgo, como muestra el estudio de Ohl et al (2009)²⁰⁴.

Por otro lado, las hipoacusias más frecuentes fueron las bilaterales (75%) y el grado más prevalente el moderado en el oído izquierdo y el leve en el oído derecho.

En cuanto al tratamiento, la mayoría de niños sólo precisó seguimiento (55%), seguido de un 30% de niños que requirieron audioprótesis y un 15% (3 niños) la colocación de implante coclear. La edad media de implantación de estos tres niños fue de 12 meses.

Durante este mismo periodo de tiempo en el que sólo se realizaba cribado a los niños que presentaban factores de riesgo, posteriormente se han estudiado 24 niños a los que de forma tardía acudieron a la consulta por sospecha de hipoacusia, pero a los que no se les cribó por no presentar dichos factores.

No existen diferencias en cuanto al sexo con respecto a los cribados por factores de riesgo. Sí se encuentra en cuanto a la edad gestacional, ya que pasa de 38,42 semanas los no cribados a 32,63 semanas los cribados, esto se debe a que los niños cribados muchos de ellos tenían como factor de riesgo ser prematuros lo que disminuye la edad gestacional. También

existen diferencias en cuanto a la edad de consulta, que en este caso es de 32,64 semanas, cuando los niños acudían por presentar sospecha clínica de hipoacusia.

En la primera prueba de diagnóstico que se les realizó no la pasaron el 66,67% de los niños. Si lo comparamos con los niños cribados en este periodo de tiempo, los porcentajes de niños que pasan o no esta prueba se invierten. En los niños analizados en este apartado acudieron a la consulta por sospecha de hipoacusia, por tanto, la mayoría no pasaron la prueba.

En la segunda prueba de diagnóstico pasaron el 75% de los niños. Si comparamos con los niños cribados en este periodo de tiempo, se ve la misma tendencia que con la primera prueba, en la que se invierten los porcentajes de pasar o no pasar la segunda prueba.

Al realizar el diagnóstico, un 62,50% de los 24 niños tenían hipoacusia. El tipo más frecuente fue la neurosensorial y de forma bilateral. En estos niños el porcentaje de hipoacusias severas y profundas es mayor porque son niños que se diagnostican más tarde, con grados más intensos de hipoacusia que en los otros dos grupos de niños (cribados con factores de riesgo y los del Programa). En el estudio nombrado anteriormente de Watkin et al, de los 10.688 niños nacidos en el periodo de estudio de tres años, fueron diagnosticados de forma tardía 8 niños con hipoacusia, pero que no se habían cribado por no presentar factores de riesgo⁴⁶⁵.

El tratamiento que precisaron fue de audioprótesis en el 80% de niños y en el 20%, el implante coclear, cuya edad media de implantación fue de 34,66 meses (2,8 años).

Se puede observar cómo se dejaron de diagnosticar el 54,54% de las hipoacusias que había en este periodo de tiempo en nuestra población. Este dato se correlaciona con la cifra recogida en la literatura en la que lo sitúa en torno al 50% de neonatos con hipoacusia identificados al sólo realizar un estudio limitado de aquellos niños con factores de riesgo^{257,404,406}.

Por tanto, estos niños que no se cribaron al nacimiento por no presentar factores de riesgo fueron diagnosticados de forma más tardía y el tratamiento rehabilitador de la audición se instauró a una edad mayor, con las consecuencias que ello conlleva sobre el lenguaje y todas las capacidades relacionadas con la audición.

6.3. ESTUDIO DE LOS FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.

Al realizar el estudio de los diferentes análisis realizados en este trabajo sobre los factores de riesgo de la hipoacusia, se puede observar cómo durante la fase de cribado se ha encontrado asociación entre las malformaciones craneoencefálicas y “otras causas” con pasar o no pasar la prueba de PEATC-A; esto puede ser debido a que la prevalencia de estas malformaciones sea mayor en nuestro medio al ser un hospital de referencia, aunque se desconocen los datos reales. Lo que sí se ha comprobado es que en general cuando aumenta el número de factores de riesgo, disminuye el porcentaje de niños que pasan esta prueba.

Por otro lado, en el grupo de diagnóstico, al estudiar la presencia de hipoacusia en los niños que no pasaron ninguna de las dos pruebas de cribado con respecto a la presencia de factores de riesgo, se ha comprobado que no se ha encontrado asociación con ninguno de ellos. Esto puede ser debido a que existe cierto sesgo porque de todos los niños sólo 17 de ellos no presentaban hipoacusia, mientras que el resto sí lo hacían (71 niños). Además existían factores de riesgo que no estaban presentes en la muestra.

En cuanto al análisis de asociación del grado de hipoacusia con los factores de riesgo, hemos obtenido que en el oído izquierdo exista asociación con los antecedentes familiares de hipoacusia y con la consanguinidad. En el oído derecho la asociación es solamente con los antecedentes familiares de hipoacusia. Esta diferencia de asociación de factores de riesgo de un oído y otro puede ser debida a que existen más hipoacusias en el oído izquierdo y, por ello, al ser mayor la muestra en éste, se haya encontrado asociación con la consanguinidad en dicho oído y no en el derecho.

Por otro lado, al estudiar a todos los niños incluidos en el programa la asociación entre los factores de riesgo y la presencia de hipoacusia, se ha visto que hay asociación con la historia familiar, los síndromes que asocian hipoacusia, malformaciones craneofaciales y cualquier enfermedad que requiera ingreso en UCIN. La infección intraútero no se asocia y esto puede deberse a que nuestra casuística sea menor que otras y eso pueda haber influido en el resultado. Lo que sí se puede observar de forma clara es que el porcentaje de hipoacusias incrementa al aumentar el número de factores de riesgo que presenta un niño.

En la literatura está recogido que la mitad de niños hipoacúsicos suelen tener factores de riesgo, como, por ejemplo, en el estudio de Mehl y Thomson (2002), el 47% de los niños con hipoacusia tenían uno o más factores de riesgo (en un rango de 37% -61%)³¹⁸.

También en el estudio de Wróbel et al (2014) se puede observar que con mayor frecuencia los niños sólo presentan un factor de riesgo único (encontrado en el 71%)⁴⁶⁶, al igual que lo que podemos encontrar en los datos proporcionados por Bielecki et al. (2011) en el análisis de la subpoblación de niños del programa polaco de detección auditiva neonatal universal, en el que se observa que en la población general (unidad de cuidados no intensivos) lo más frecuente fue presentar un solo factor de riesgo (71% de los niños) y el número promedio de factores de riesgo en asociación fue de 3,1, aunque en el grupo más grande tuvo la asociación de 6 o más factores de riesgo en un niño, que se encontró en un 10,53%²⁰².

De forma global en nuestro estudio se puede observar un repunte del número de factores de riesgo en los años 2005, 2007, 2008 y 2009 por diversas causas, entre las cuales se encuentran el cambio de personas encargadas de la introducción de los datos o alguna eventualidad en alguno de los factores de riesgo.

Los factores de riesgo más frecuentes durante nuestro periodo de estudio fueron la historia familiar de hipoacusia desde la infancia (43%), cualquier enfermedad que requiera un ingreso en UCIN más de 48 horas (26%) y un peso menor de 1500 gr (10%); esto se correlaciona con lo recogido en la literatura como se podrá comprobar más adelante pero no hemos podido observar ninguna tendencia clara en su evolución a lo largo del tiempo. Sin embargo, podemos observar que el uso de medicamentos ototóxicos, la prematuridad y las puntuaciones bajas de Apgar se representan con menos frecuencia que quizás hace 10 años. Es difícil explicar los motivos de los cambios en la prevalencia de los factores de riesgo individuales. La menor existencia de puntuaciones bajas de Apgar puede deberse a la introducción de nuevas técnicas para el tratamiento y resucitación de los niños que nacen con dichas puntuaciones y, también, a que cada vez la atención perinatal es mejor y ha ido evolucionando a lo largo de estos años. Además muchos niños cuando nacen en malas condiciones, no llegan a alcanzar puntuaciones bajas de Apgar debido a la rápida introducción de asistencia respiratoria. Por otro lado, la menor representación del factor de riesgo de uso de medicamentos ototóxicos, es probable que esté relacionado con el menor uso de antibióticos según las nuevas recomendaciones que tienen tendencia en los últimos años acerca del manejo postnatal de los niños. En cambio, observamos que, en nuestro grupo, con frecuencia los niños presentan como factor de riesgo la estancia en UCIN mayor de 48 horas. Esto se puede deber a que cada vez más recién nacidos prematuros y grandes prematuros sobreviven y son tratados en UCIN, de hecho nuestro hospital es referencia en esta Unidad;

además de recibir ventilación mecánica no invasiva en estos niños con problemas respiratorios.

En la literatura las cifras de presentación de cada uno de los factores de riesgo de hipoacusia comprenden límites muy amplios en las series revisadas.

La declaración del JCIH de Estados Unidos en 2000 enumera tres factores de riesgo principales: ingreso en UCIN más de 48 horas, antecedentes familiares de sordera en la primera infancia y las anomalías craneofaciales¹⁸⁶.

Para Pont Colomer et al (2012) los factores de riesgo más frecuentes en su estudio fueron los fármacos ototóxicos (25,8%), peso <1500gr (21,1%), multifactorial (14,7%) y antecedentes familiares de hipoacusia (5,9%)⁴³².

En la tesis doctoral de Santos la sospecha familiar se supone en 17% de todos los neonatos con factor de riesgo, seguida de retraso en el lenguaje (16%) y meningitis (12%)⁴⁶⁷.

En el estudio de Borkoski et al (2013) los factores más frecuentes fueron los ototóxicos, historia familiar e hiperbilirrubinemia⁴⁰¹.

En el llevado a cabo por Lachowska et al (2014) los más frecuentes fueron la hiperbilirrubinemia, anomalías craneoencefálicas, septicemia/meningitis, la prematuridad y la medicación ototóxica⁴⁶⁸. Sus datos sugieren que sólo la anomalía craneofacial en los bebés está relacionada con la probabilidad de pérdida auditiva.

Sin embargo, Aiyer y Parikh (2009) mostraron que los factores de riesgo más frecuentes observados en su estudio fueron el uso de fármacos ototóxicos, baja puntuación de Apgar y la prematuridad⁴⁶⁹.

En el estudio de Pereira et al (2007) los principales factores de riesgo para la pérdida de audición en recién nacidos pretérmino eran el bajo peso para la edad gestacional, seguido de la ventilación mecánica y los fármacos ototóxicos. Para los niños nacidos a término, los factores de riesgo más frecuentes fueron la infección congénita, antecedentes familiares de sordera, medicamentos ototóxicos y el bajo peso para la edad gestacional⁴³³. Resultados similares a los que se encuentra en el estudio de Azevedo et al (2004), donde se encontraron los siguientes riesgos para los niños nacidos antes de término en el Hospital José Vereador Storópolli: ototóxicos, recién nacido con muy bajo peso o bajo peso para su edad gestacional, la ventilación mecánica y la infección congénita. En recién nacidos a término, los riesgos más

frecuentes fueron: infección congénita, antecedente familiar de pérdida de la audición y los recién nacidos con muy bajo peso o bajo peso para su edad gestacional y la asfixia⁴⁷⁰. Roman et al (2001) observaron que el factor de riesgo auditivo más frecuente fue el antecedente familiar de sordera, seguido de infección congénita⁴⁷¹.

Korres et al (2005) encontraron que los factores de riesgo más frecuentes para la deficiencia auditiva en una población de recién nacidos de bajo riesgo eran la historia familiar de deterioro y las anomalías congénitas relacionadas con la hipoacusia, mientras que en la población de recién nacidos de alto riesgo se encuentran la ventilación mecánica durante más de 24 horas, fármacos ototóxicos, prematuridad y bajo peso¹⁸⁷. Khairi et al. (2005) encontraron los siguientes factores de riesgo para la deficiencia auditiva en una población de recién nacidos de alto riesgo: malformaciones craneofaciales, bajo peso al nacer, fármacos ototóxicos, síndromes asociados con la pérdida de la audición e hiperbilirrubinemia que requiera transfusión⁴⁷².

De Capua et al (2003) encontraron una relación estadísticamente significativa entre la sordera y los siguientes factores de riesgo: la ventilación mecánica durante más de 10 días, la asfixia neonatal grave y los medicamentos ototóxicos⁴⁷³.

En el estudio de Onoda et al (2011) hubo una asociación estadísticamente significativa con los antecedentes familiares de pérdida auditiva, malformaciones craneofaciales, necesidad de ventilación mecánica, uso de fármacos ototóxicos, hemorragia intraventricular, estancia en la UCIN durante más de 48 horas y muy bajo peso al nacer⁴³⁴.

En un estudio realizado por Krauss et al (2013) objetivan que la presencia de anomalías craneofaciales, un peso de nacimiento menor a 1.500 gramos y el uso de ventilación mecánica al menos 5 días fueron los factores de riesgo más frecuentemente relacionados⁴⁷⁴.

Para Sutton y Rowe (1997) el factor de riesgo más prevalente fue la historia familiar de hipoacusia²²⁶. Otro estudio realizado por Ohl et al. (2009) también encontró una relación estadísticamente significativa entre la historia familiar y la pérdida de audición congénita (valor de p 0,03). Sin embargo, una vez más, tanto de los últimos autores comentaron que la historia familiar no se examinó como un factor de riesgo único²⁰⁴.

En el estudio de Ulusoy et al (2014) los factores de riesgo más frecuentes la historia familiar y las malformaciones craneofaciales⁴³¹ y en el de Wróbel et al (2014) la pérdida auditiva familiar, los medicamentos ototóxicos y las infecciones por TORCH fueron los factores

de riesgo que se registraron con mayor frecuencia. La meningitis bacteriana se observó que tenía una representación del 0,1%; sin embargo, se diagnosticó una hipoacusia en el 7,25% de los pacientes, que es el segundo factor de riesgo más frecuente relacionado con la discapacidad auditiva después de anomalías craneofaciales (detectado con una frecuencia del 2,4% y pérdida auditiva en el 31,9%) en este estudio, además en el análisis de asociación multifactorial, la Odds ratio para la hipoacusia fue más alta en pacientes con anomalías craneofaciales (OR = 10.1), pero el mismo cálculo para la meningitis bacteriana y otros factores coexistentes no evalúa esa alta probabilidad para la detección de una pérdida de audición⁴⁶⁶.

En resumen, los factores de riesgo más frecuentes recogidos en la literatura son la estancia en la UCIN⁴⁷⁰, el uso de fármacos ototóxicos^{455,470}, la infección congénita⁴⁷⁰, la ventilación mecánica^{455,470} y los antecedentes familiares de pérdida auditiva⁴⁷⁰. Aunque no hay consenso en cuanto a la importancia de cada uno de estos factores y el nivel de riesgo relativo.

6.4. COMPARACIÓN DEL PROGRAMA UNIVERSAL CON EL NO UNIVERSAL.

En nuestra población de estudio, con la aplicación del Programa de cribado auditivo neonatal de forma universal, hemos conseguido reducir el diagnóstico a los 6 meses. No se observan diferencias en cuanto a la edad de diagnóstico entre los niños del programa y los niños cribados por factores de riesgo; pero sí la hay con los nacidos entre 2000-2003 que no tenían factores de riesgo y por eso no se cribaron, en estos la edad media de diagnóstico fue de 2,72 años.

Por consiguiente, también existe diferencia entre la edad media de implantación de los niños entre los dos grupos anteriores como se verá más adelante.

En los primeros meses de la vida la hipoacusia no se manifiesta de forma evidente y no se detecta en las exploraciones habituales del recién nacido y del lactante pequeño, hasta tal punto que la edad media del diagnóstico antes del cribado auditivo universal era de 24 meses. Unos autores los estiman en torno a los 30 meses⁴⁷⁵, otros alrededor de los 20 meses⁴⁷⁶, otros autores por encima de los 24 meses⁴⁷⁷, otros entre los 19 y 36 meses de edad⁴⁷⁸ y otros, con estudios epidemiológicos amplios, Davis et al en 1977 en Inglaterra en torno a los 26 meses⁴⁷⁹ y Wake et al en 2005 en Australia en torno a los 21 meses⁴⁸⁰ y de tratamiento audioprotésico de 30-23 meses, respectivamente, antes del inicio de los programas de cribado universal.

Llama la atención que difieran ampliamente de los publicados por la U.S. Preventive Service Task Force (USPSTF) con una edad media de diagnóstico de hipoacusia de 12-13 meses y de inicio del tratamiento de 13-16 meses sin programa de cribado⁴⁸¹.

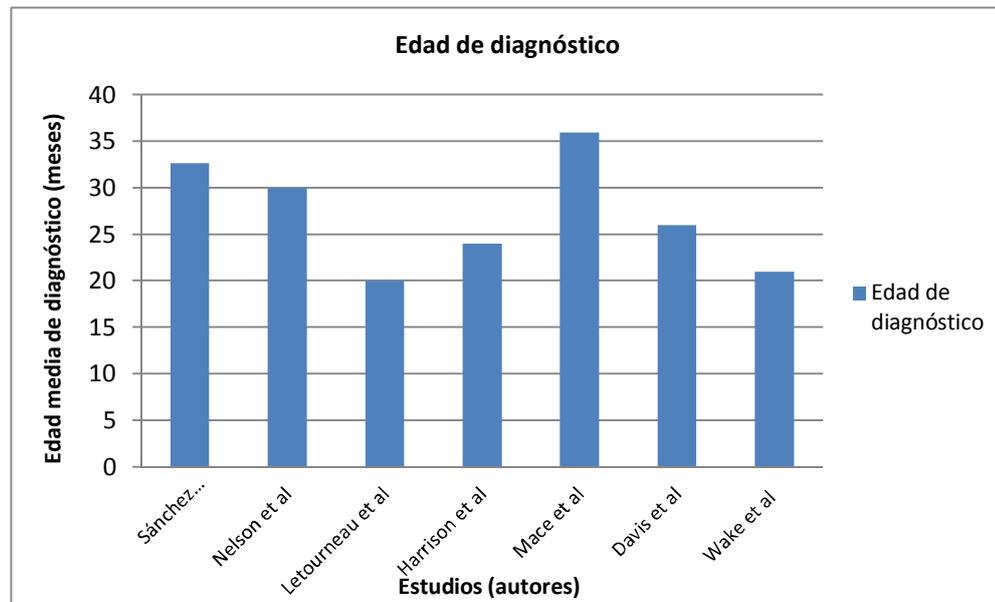


Figura: Comparativa de la edad de diagnóstico (meses) previos a la instauración de un programa de cribado auditivo universal en diferentes estudios.

El porqué de estas diferencias no está claro, en cambio, en la actualidad, cuando se realiza el cribado auditivo universal en el recién nacido, la edad media al diagnóstico se sitúa en los 3 meses de vida^{15,318}, al igual que hemos conseguido en nuestra provincia. Entre resultados recientes en España se pueden citar los de Cantabria con el 60 % diagnosticados antes de los 3 meses y el 100 % antes de los 7 meses de edad⁴⁰⁴; y los de Extremadura, donde la edad media al diagnóstico son los 3 meses de vida¹⁵.

En cuanto a la edad de tratamiento, en nuestro estudio la edad media de implantación de los niños ha pasado de 34,66 meses (no cribados porque no tenían factores de riesgo) a 17,42 meses (niños incluidos dentro del Programa de cribado universal) y 12 meses (cribados si factores de riesgo).

La USPSTF sitúa el inicio del tratamiento de la hipoacusia a los 5-7 meses⁴⁸¹. En Colorado (EE.UU.) la edad media de colocación de prótesis auditivas es de 5 semanas de vida⁴⁸².

Entre otros, los resultados encontrados por Yoshinaga-Itano et al⁴⁸³ donde se constata que en niños sin otras discapacidades el primer año de vida, sobre todo los primeros 6 meses,

son especialmente críticos. Cuando la pérdida auditiva (moderada-profunda) se diagnostica y se trata alrededor de esa edad, el cociente del lenguaje (receptivo-expresivo) se encuentra con un valor medio de 82 en comparación con un cociente medio de 62 cuando el diagnóstico y tratamiento son posteriores. Las pruebas científicas sugieren que las intervenciones (amplificación a través de audífonos o implante coclear, lenguaje de signos, programas de habilidades comunicativas, etc.) a los tres o seis meses de edad mejoran el desarrollo del lenguaje y el habla en comparación con las intervenciones que se inician después del primer año de vida³⁷⁶. Por otro lado, es indudable que, como se ha demostrado en otros trabajos³⁶⁹, el tratamiento rehabilitador de las alteraciones auditivas es tanto más efectivo cuanto más precoz sea su instauración. Se ha demostrado que los resultados son significativamente mejores para los niños que tienen pérdida de audición congénita y la intervención temprana recibida en comparación con una cohorte de niños similares que no recibieron el beneficio de la detección temprana y la detección³¹⁸. Los numerosos estudios retrospectivos proporcionan suficiente evidencia de los beneficios ofrecidos por la intervención temprana⁴⁸⁴.

También el estudio de Carew et al (2018) quienes analizaron los datos agrupados de la población de cuatro programas basados en el programa de cribado auditivo australiano (niños nacidos entre 1991 y 2010) para estudiar si la edad de detección predijo el lenguaje y los resultados psicosociales, su análisis mostró beneficios claros para los niños que nacen con discapacidad auditiva de moderada a profunda. Sin embargo, para los niños que nacen con pérdida auditiva leve, hubo una evidencia limitada de beneficio relacionado con el resultado del lenguaje como resultado de un diagnóstico y amplificación más temprana⁴⁸⁵.

Hay una población de niños de 5-6 años con hipoacusias neurosensoriales severas y profundas (sin otras discapacidades) identificados y tratados precozmente con unos niveles de lenguaje en límites normales para su edad^{482,486}. De forma previa a la instauración de estos programas de cribado universal nunca se habían conseguido estos resultados y si no es por estos programas no hay otras variables que puedan explicar estos hallazgos, ya que, aparte del inicio precoz, el tratamiento fue el mismo⁴⁸⁶.

Además, los avances tecnológicos en prótesis auditivas y en implantes cocleares está permitiendo que los niños con sorderas severas y profundas puedan aprender el lenguaje oral a través del estímulo auditivo en fases muy precoces (antes de los 2-4 años) aprovechando el período «crítico». Actualmente niños con hipoacusias severas/profundas prelocutivas (con escasas capacidades de desarrollar un lenguaje oral) con implantes cocleares realizados antes de los 6 años (sobre todo antes de los 2 años)⁴⁸⁷ tienen unos logros logaudiométricos

próximos a niños normoyentes. Son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o de la gestualidad, y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado, circunstancias que les permiten integrarse en un entorno oral⁴⁸⁸.

En un programa de cribado los derechos del niño y la familia se garantizan en la elección informada, en la toma de decisión y en el consentimiento informado⁴⁸⁹. Es fundamental una adecuada información, ya que de esta forma se minimizarán al máximo los efectos negativos de los falsos positivos.

En cuanto a los costes del programa, debido a diferencias metodológicas entre los programas existentes resulta difícil la comparación. Diversos estudios^{15,177} establecen que el coste por niño detectado es similar al de otros programas para los que está establecida la detección obligatoria¹⁵. Mehl y Thomson¹⁷⁷, sobre el impacto económico del programa determinan que es a partir del décimo año cuando el ahorro en intervención terapéutica y educacional produce un cambio en la relación coste/beneficio.

El programa de cribado universal de la hipoacusia tiene mayor potencial desde el punto de vista del coste/beneficio a largo plazo sobre el cribado selectivo (sólo si presencia de factores de riesgo), ya que si desarrollan el lenguaje, a la larga van a precisar un menor coste educacional y un incremento de la productividad laboral⁴⁹⁰.

Por otro lado, la tasa de falsos positivos en nuestro programa de cribado universal fue de 0,069% y la de falsos negativos de 0,058%. En el cribado no universal, estas tasas fueron de 9,72% y 1,38%, respectivamente.

En otros estudios, como el de Magnani et al (2015) en el Programa de Parma la tasa de falsos positivos que recoge es de 1,7%⁴⁴⁴. En el Programa de Colorado esta tasa de falsos positivos es de 2,2%³¹⁸.

Además, como se había expuesto anteriormente, en el programa de cribado no universal se dejaron de diagnosticar el 54,54% de las hipoacusias que había en este periodo de tiempo en nuestra población, con todas las consecuencias que ello conlleva.

Finalmente, por todo ello, con la puesta en marcha del programa de cribado universal en nuestro medio hemos conseguido dos de los objetivos fundamentales que tiene la instauración de este Programa, reducir la edad de diagnóstico y el inicio del tratamiento para

evitar todas las consecuencias derivadas de la hipoacusia cuando ésta se produce en los primeros momentos de vida; además de diagnosticar hipoacusias en niños que no presentaban factores de riesgo.

Por tanto, con estos programas de diagnóstico temprano de la sordera no sólo se contribuye a aumentar la efectividad del tratamiento, sino que también mejora el pronóstico de estos pacientes al prevenir la aparición de secuelas, permitiendo un acceso precoz al desarrollo del lenguaje y la comunicación y/o asegurar un acceso precoz a la audición y por consiguiente su repercusión social y al resto de niveles.

7. CONCLUSIONES

1. La cobertura del cribado universal en la provincia de Salamanca durante los diez primeros años de funcionamiento fue del 99,6% del total de recién nacidos vivos, aunque lo cumplieron en todas sus etapas el 98,8%. Datos similares a los recogidos en otros estudios tanto a nivel nacional como internacional.

Este protocolo, en nuestro ámbito, minimiza las posibilidades de dejar a algún niño hipoacúsico sin cribar. El mantenimiento de una buena cobertura se consigue proporcionando una adecuada formación al personal sanitario e información a los padres de los niños. En el presente estudio se ha comprobado que los niños que no cumplieron las fases del Programa de forma completa, de los que se conocen los datos, la mayoría de ellos era por negativa por parte de los padres. Por eso es muy importante concienciar y enfatizar a la sociedad en la necesidad de aportar una correcta información para evitar el rechazo al Programa.

2. La instauración del cribado universal de hipoacusia en todos los recién nacidos ha supuesto una reducción de la edad de diagnóstico hasta los 6 meses de edad. La diferencia fundamental se encuentra con los niños que no se cribaban en el periodo anterior por no presentar factores de riesgo de hipoacusia, en los que la edad media de diagnóstico fue de 32,64 meses.

La transcendencia de este hecho radica en que el diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia de forma precoz consigue que los niños no estén expuestos a la sordera durante el período crítico en su desarrollo. La estimulación auditiva temprana permite realizar un buen aprovechamiento del periodo de mayor plasticidad auditiva de los primeros años de vida y, por tanto, adquieran de forma adecuada el lenguaje verbal y eviten todas las consecuencias derivadas de la hipoacusia, tanto en el aspecto cognitivo, académico, educativo y social.

Así se trata de personas que en un futuro tendrán las mismas o muy similares capacidades que otra persona no hipoacúsica, con lo que conlleva un menor gasto de recursos tanto económicos como sociales. Esto es, el Programa es altamente eficiente.

3. En el periodo de tiempo estudiado en el que se realizaba cribado auditivo no universal la mayoría de los niños no presentaban hipoacusia y sólo un 1,9‰ de todos los recién nacidos en dicho periodo la padecían; mientras que cuando se implantó el cribado

universal, el porcentaje de niños diagnosticados de sordera fue de un 2,7% del total de niños incluidos dentro del Programa. Esto pone de manifiesto que antes se dejaban niños sin diagnosticar de hipoacusia. El porcentaje de estos niños hipoacúsicos no diagnosticados de forma temprana por no tener factores de riesgo de la misma fue del 54,54%.

Este dato es muy relevante porque el reto no son los niños con factores de riesgo sino los que no los presentaban y tenían hipoacusia, porque el diagnóstico se realizó a raíz de la sospecha clínica, lo que supone una edad más avanzada en la detección de la misma.

El objetivo siempre es que el niño sordo desarrolle todas sus capacidades relacionadas con la audición y eso se consigue con una estimulación auditiva precoz.

4. Con el cribado universal, no sólo se dejan menos niños sin diagnosticar o hay menos posibilidades de que esto se produzca, sino que además se detectan hipoacusias menos graves. En los niños cribados se identifican hipoacusias en grados más bajos (leve o moderado), mientras que cuando no se realiza cribado, éstas son diagnosticadas en grados más avanzados (severo o profundo).

Este hallazgo es trascendental debido a que las consecuencias que tiene la hipoacusia son diferentes en función del grado de la misma.

Además, el grado de la hipoacusia también determina el tipo de tratamiento rehabilitador de la audición que va a precisar cada caso y poder hacer una buena gradación de la misma hace que se pueda ser mucho más preciso en su tratamiento y, con ello, optimizar el desarrollo de las habilidades relacionadas con una correcta audición.

5. El cribado universal supuso una reducción importante en la edad de implantación coclear, puesto que los niños que no se cribaban por no tener factores de riesgo, en la época anterior al Programa universal, fueron implantados con una edad media de 34,66 meses.

Los niños cribados de forma no universal presentaron una edad media para la colocación de implante coclear de 12 meses y los incluidos en el periodo de cribado universal, fue de 17,42 meses.

Está demostrado que la introducción de la estimulación auditiva más allá del periodo crítico de desarrollo hace que ya no sea suficiente ni capaz de recuperar la pérdida de plasticidad neuronal provocada por la ausencia de estimulación. Las áreas corticales auditivas se reasignan a otros tipos de información sensorial no auditiva. De ahí que sea tan importante realizar el tratamiento de la forma más precoz.

6. En concordancia con la literatura, los factores de riesgo más frecuentes detectados entre los años 2005 y 2014 (ambos incluidos) son la historia familiar de hipoacusia permanente desde la infancia, cualquier enfermedad que requiera un ingreso en UCIN mayor de 48 horas y un peso menor de 1500 gramos.

En este estudio se ha objetivado que la consanguinidad está asociada con la hipoacusia. Se ha comprobado cómo la hipoacusia de grado profundo es seis veces más frecuente cuando el niño presenta como antecedente la consanguinidad que cuando no la presenta. Este hecho se da sobre todo en determinadas etnias.

Es importante plantear la posibilidad de incluir la consanguinidad como un factor de riesgo, hecho que podría ser objeto de nuevos estudios.

7. El Programa de cribado universal aplicado en nuestra provincia cumple con los criterios de calidad establecidos por la CODEPEH, tanto en su objetivo principal como en los indicadores de calidad durante la fase de cribado, en la confirmación diagnóstica, en el tratamiento y en el seguimiento del programa.

Aunque puede ser objeto de mejora, intentando reducir al mínimo el porcentaje de falsos positivos, para evitar la ansiedad generada en los padres y la sobrecarga sobre el sistema; y, los falsos negativos, para que puedan recibir el tratamiento de forma adecuada.

8. La instauración del Programa universal de detección precoz de hipoacusia en nuestra población ha supuesto una gran mejora no sólo desde un punto de vista médico, sino también económico y social. Además engloba la importante atención que se debe prestar a las familias de los niños con hipoacusia para que estén informados de forma adecuada a lo largo de todas las fases del programa.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Gil-Carcedo E, Vallejo LA, Gil-Carcedo LM. Otorología. 3ª edición. Ed. Panamericana; 2011.
2. Moller AR. Hearing: anatomy, physiology, and disorders of the auditory system. 2nd ed. Elsevier; 2006.
3. Suárez C et al. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Tomo II. Ed Médica Paramericana; 2007.
4. Manrique Rodríguez M., Marco Algarra J. Audiología. Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. 2014.
5. Ruben R., Rapin I. Plasticity of the developing auditory system. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1980;89(4 Pt 1):303-11. DOI: 10.1177/000348948008900403.
6. Mehler J, Jusczyk PW, Lambertz G, Halsted N. Language acquisition in young infants. *Cognition.* 1988; 29:144-178.
7. Menyuk P. Language and Maturation. Harvard University Press, Cambridge; 1977.
8. Koopmans Van Beinum F, Van Der Stelt J. Early stage in infant speech development. *Proceedings Instituut voor Fonetik, Amsterdam.* 1979;5: 30-43.
9. Stark RE. Stages of speech development in the first year. En: Yeni-Komshiam G, Kavanag J. F, Ferguson C. A. Eds. *Child Phonology*, vol. 1. Production. Academic Press, Nueva York; 1980.
10. Cejas I, Barker DH, Quittner AL, Niparko JK. Development of Joint Engagement in Young Deaf and Hearing Children: Effects of Chronological Age and Language Skills. *J Speech Lang Hear Res.* 2014; 57(5): 1831–1841. DOI: 10.1044/2014_JSLHR-L-13-0262.
11. Oller DK, Eilers R. The role of audition in babbling. *Child Development.* 1988; 59, 441-449.
12. Konopczynsky G. Le langage émergent. Caractéristiques rythmiques. Buske Verlag, Hamburgo, 1990.
13. Menyuk P. Language development. Knowledge and use. Scott, Foresman, Boston, 1988.
14. Northern J, Downs M. Hearing in Children. Baltimore: Williams and Wilkins; 1991. P. 342.

15. Marco J, Mateu S. (Coord.): Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003.
16. M. Pozo, A. Almenar, M^e C. Tapia y M. Moro. Detección de la hipoacusia en el neonato. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología. Asociación Española de Pediatría. p29-35.
17. Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León. Junta de Castilla y León. 2004.
18. Kral A. Unimodal and cross-modal plasticity in the deaf auditory cortex. *Int J Audiol.* 2007; 46(9):479-493.
19. Cardon G, Campbell J, Sharma A. Plasticity in the Developing Auditory Cortex: Evidence from Children with Sensorineural Hearing Loss and Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *J Am Acad Audiol.* 2012;23(6): 396–495. DOI: 10.3766/jaaa.23.6.3.
20. Buonomano DV, Merzenich MM. Cortical plasticity: from synapses to maps. *Annu Rev Neurosci.* 1998; 21:149–186.
21. Hartmann R, Shepherd RK, Heid S, Klinke R. Response of the primary auditory cortex to electrical stimulation of the auditory nerve in the congenitally deaf white cat. *Hear Res.* 1997; 112(1–2):115–133.
22. Kral A, Eggermont JJ. What's to lose and what's to learn: development under auditory deprivation, cochlear implants and limits of cortical plasticity. *Brain Res Rev.* 2007; 56(1):259–269.
23. Sur M, Garraghty PE, Roe AW. Experimentally induced visual projections into auditory thalamus and cortex. *Science.* 1988; 242(4884):1437–1441.
24. Pallas SL. Intrinsic and extrinsic factors that shape neocortical specification. *Trends Neurosci.* 2001;24(7):417–423.
25. Eggermont JJ. The role of sound in adult and developmental auditory cortical plasticity. *Ear Hear.* 2008; 29(6):819–829.
26. Huttenlocher PR, Dabholkar AS. Regional differences in synaptogenesis in human cerebral cortex. *J Comp Neurol.* 1997; 387(2):167–178.

27. Moore JK, Guan YL. Cytoarchitectural and axonal maturation in human auditory cortex. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2001; 2(4):297–311.
28. Huttenlocher PR, de Courten C. The development of synapses in striate cortex of man. *Hum Neurobiol*. 1987; 6(1):1–9.
29. Goodman CS, Shatz CJ. Developmental mechanisms that generate precise patterns of neuronal connectivity. *Cell*. 1993;72 Suppl:77-98.
30. Katz LC, Shatz CJ. Synaptic activity and the construction of cortical circuits. *Science*. 1996;274(5290):1133–1138.
31. McAllister AK, Katz LC, Lo DC. Neurotrophin regulation of cortical dendritic growth requires activity. *Neuron*. 1996;17(6):1057–1064.
32. Riddle DR, Katz LC, Lo DC. Focal delivery of neurotrophins into the central nervous system using fluorescent latex microspheres. *Biotechniques*. 1997;23(5):928–934. 936-927.
33. Foeller E, Feldman DE. Synaptic basis for developmental plasticity in somatosensory cortex. *Curr Opin Neurobiol*. 2004;14(1):89-95.
34. Fagiolini M, Hensch TK. Inhibitory threshold for critical-period activation in primary visual cortex. *Nature*. 2000; 404(6774):183–6.
35. Hensch TK. Critical period plasticity in local cortical circuits. *Nat Rev Neurosci*. 2005; 6(11):877–888.
36. Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S, Klinke R. Delayed maturation and sensitive periods in the auditory cortex. *Audiol Neurootol*. 2001; 6(6):346–362.
37. Takesian AE, Kotak VC, Sanes DH. Developmental hearing loss disrupts synaptic inhibition: implications for auditory processing. *Future Neurol*. 2009; 4(3):331–349.
38. Moore JK, Linthicum FH Jr. The human auditory system: a timeline of development. *Int J Audiol*. 2007; 46(9):460–478.
39. Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S, Klinke R. Congenital auditory deprivation reduces synaptic activity within the auditory cortex in a layer-specific manner. *Cereb Cortex*. 2000; 10(7):714–726.

40. Holtmaat A, Wilbrecht L, Knott GW, Welker E, Svoboda K. Experience-dependent and cell-typespecific spine growth in the neocortex. *Nature*. 2006; 441(7096):979–983.
41. Fu M, Zuo Y. Experience-dependent structural plasticity in the cortex. *Trends Neurosci*. 2011;34(4):177-87. DOI: 10.1010/j.tins.2011.02.001.
42. Ponton CW, Eggermont JJ. Of kittens and kids: altered cortical maturation following profound deafness and cochlear implant use. *Audiol Neurootol*. 2001;6(6):363–380.
43. Sharma A, Dorman MF. Central auditory development in children with cochlear implants: Clinical implications. *Adv Otorhinolaryngol*. 2006;64:66–88.
44. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Activity-dependent developmental plasticity of the auditory brain stem in children who use cochlear implants. *Ear Hear*. 2003;24(6):485–500.
45. Kral A, Tillein J, Heid S, Hartmann R, Klinke R. Postnatal cortical development in congenital auditory deprivation. *Cereb Cortex*. 2005;15(5):552–562.
46. Naatanen R, Picton T. The N1 wave of the human electric and magnetic response to sound: a review and an analysis of the component structure. *Psychophysiology*. 1987; 24(4):375–425.
47. Sussman E, Steinschneider M, Gumenyuk V, Grushko J, Lawson K. The maturation of human evoked brain potentials to sounds presented at different stimulus rates. *Hear Res*. 2008;236(1–2):61–79.
48. Erwin RJ, Buchwald JS. Midlatency auditory evoked responses in the human and the cat model. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol Suppl*. 1987;40:461-7.
49. McGee T, Kraus N. Auditory development reflected by middle latency response. *Ear Hear*. 1996;17(5):419–429.
50. Eggermont JJ, Ponton CW. The neurophysiology of auditory perception: from single units to evoked potentials. *Audiol Neurootol*. 2002;7(2):71–99.
51. Liegeois-Chauvel C, Musolino A, Badier JM, Marquis P, Chauvel P. Evoked potentials recorded from the auditory cortex in man: evaluation and topography of the middle latency components. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1994;92(3):204–214.

52. Ceponiene R, Cheour M, Naatanen R. Interstimulus interval and auditory event-related potentials in children: evidence for multiple generators. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1998;108(4): 345–354.
53. Sharma A, Dorman M, Spahr A, Todd NW. Early cochlear implantation in children allows normal development of the central auditory pathways. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2002;189:38–41.
54. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. Rapid development of cortical auditory evoked potentials after early cochlear implantation. *Neuroreport.* 2002;13(10):1365–1368.
55. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear.* 2002;23(6):532–539.
56. Ponton CW, Eggermont JJ, Kwong B, Don M. Maturation of human central auditory system activity: evidence from multi-channel evoked potentials. *Clin Neurophysiol.* 2000;111(2):220–236.
57. Gilley PM, Sharma A, Dorman M, Martin K. Developmental changes in refractoriness of the cortical auditory evoked potential. *Clin Neurophysiol.* 2005;116(3):648–657.
58. Eggermont JJ, Ponton CW. Auditory-evoked potential studies of cortical maturation in normal hearing and implanted children: correlations with changes in structure and speech perception. *Acta Otolaryngol.* 2003;123(2):249–252.
59. Vidal J, Bonnet-Brilhault F, Roux S, Bruneau N. Auditory evoked potentials to tones and syllables in adults: evidence of specific influence on N250 wave. *Neurosci Lett.* 2005;378(3):145–149.
60. Gomot M, Bruneau N, Laurent JP, Barthelemy C, Saliba E. Left temporal impairment of auditory information processing in prematurely born 9-year-old children: an electrophysiological study. *Int J Psychophysiol.* 2007;64(2):123–129.
61. Tong Y, Melara RD, Rao A. P2 enhancement from auditory discrimination training is associated with improved reaction times. *Brain Res.* 2009; 1297:80–88.

62. Sharma A, Dorman MF, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hear Res.* 2005;203(1–2):134–143.
63. Sharma A, Martin K, Roland P, Bauer P, Sweeney MH, Gilley P, et al. P1 latency as a biomarker for central auditory development in children with hearing impairment. *J Am Acad Audiol.* 2005;16(8):564–573.
64. Sharma A, Gilley PM, Dorman MF, Baldwin R. Deprivation induced cortical reorganization in children with cochlear implants. *Int J Audiol.* 2007;46(9):494–499.
65. Sharma A, Nash AA, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. *J Commun Disord.* 2009;42(4):272–279.
66. Harrison RV, Gordon KA, Mount RJ. Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? Analyses of hearing and speech perception performance after implantation. *Dev Psychobiol.* 2005;46(3):252–261.
67. Tomblin JB, Barker BA, Hubbs S. Developmental constraints on language development in children with cochlear implants. *Int J Audiol.* 2007;46(9):512–523.
68. Lee DS, Lee JS, Oh SH, Kim SK, Kim JW, Chung JK, et al. Cross-modal plasticity and cochlear implants. *Nature.* 2001;409(6817):149–150.
69. Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S, Klinke R. Hearing after congenital deafness: central auditory plasticity and sensory deprivation. *Cereb Cortex.* 2002;12(8):797–807.
70. Oh SH, Kim CS, Kang EJ, Lee DS, Lee HJ, Chang SO, et al. Speech perception after cochlear implantation over a 4-year time period. *Acta Otolaryngol.* 2003;123(2):148–153.
71. Kral A, Tillein J. Brain plasticity under cochlear implant stimulation. *Adv Otorhinolaryngol.* 2006;64:89–108.
72. Lee HJ, Giraud AL, Kang E, Oh SH, Kang H, Kim CS, et al. Cortical activity at rest predicts cochlear implantation outcome. *Cereb Cortex.* 2007;17(4):909–917.
73. Holt RF, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear.* 2008;29(4):492–511.

74. Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010;363(15):1438-1450. DOI: 10.1056/NEJMra0911225.
75. Allman BL, Keniston LP, Meredith MA. Adult deafness induces somatosensory conversion of ferret auditory cortex. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2009;106(14):5925-30. DOI: 10.1073/pnas.0809483106.
76. Campbell J, Sharma A. Visual cross-modal re-organization in children with cochlear implants. *PLoS One*. 2016;11(1):e0147793. DOI: 10.1371/journal.pone.0147793.
77. Campbell J, Sharma A. Cross-modal re-organization in adults with early stage hearing loss. *PLoS One*. 2014;9(2):e90594. DOI: 10.1371/journal.pone.0090594.
78. Chen L, Sandmann P, Thorne JD, Bleichner MG, Debener S. Cross-modal functional reorganization of visual and auditory cortex in adult cochlear implant users identified with fNIRS. *Neural Plast*. 2016, 382656.
79. Doucet ME, Bergeson F, Lassonde M, Ferron P, Lepore F. Cross-modal reorganization and speech perception in cochlear implant users. *Brain*. 2006;129(Pt 12):3376-83.
80. Finney EM, Fine I, Dobkins KR. Visual stimuli activate auditory cortex in the deaf. *Nat Neurosci*. 2001;4(12):1171-1173.
81. Finney EM, Clementz BA, Hickok G, Dobkins KR. Visual stimuli activate auditory cortex in deaf subjects: evidence from MEG. *Neuroreport*. 2003;14(11):1425-1427.
82. Gilley PM, Sharma A, Dorman MF. Cortical reorganization in children with cochlear implants. *Brain Res*. 2008;1239:56-65.
83. Giraud A, Lee H. Predicting cochlear implant outcome from brain organization in the deaf. *Restor Neurol Neurosci*. 2007;25(3-4):381-90.
84. Giraud A, Price C, Graham J, Truy E, Frackowiak R. Cross-modal plasticity underpins language recovery after cochlear implantation. *Neuron*. 2001;30(3):657-63.
85. Kim M, Shim H, Jin SH, Kang S, Woo J. Cross-modal and intra-modal characteristics of visual function and speech perception performance in postlingually deafened, cochlear implant users. *PLoS One*. 2016;11:1-19.

86. Levänen S, Hamdorf D. Feeling vibrations: enhanced tactile sensitivity in congenitally deaf humans. *Neurosci Lett*. 2001;301(1):75-7.
87. Meredith M, Lomber S. Somatosensory and visual crossmodal plasticity in the anterior auditory field of early-deaf cats. *Hear Res*. 2011;280(1-2):38-47. DOI: 10.1016/j.heares.2011.02.004.
88. Sharma A, Glick H, Campbell J. Cortical plasticity and reorganization in pediatric single-sided deafness pre-and postcochlear implantation: a case study. *Otol Neurotol*. 2016;37(2):e26-34. DOI: 10.1097/MAO.0000000000000904.
89. Stropahl M, Plotz K, Schönfeld R, Lenarz T, Sandmann P, Yovel G, et al. Cross-modal reorganization in cochlear implant users: auditory cortex contributes to visual face processing. *Neuroimage*. 2015;121:159-170.
90. Lazzouni L, Lepore F. Compensatory plasticity: time matters. *Front Hum Neurosci*. 2014;8:340. DOI: 10.3389/fnhum.2014.00340.
91. Bergeson TR, Pisoni DB, Davis RA. Development of audiovisual comprehension skills in prelingually deaf children with cochlear implants. *Ear Hear*. 2005;26(2):149–164.
92. Schorr EA, Fox NA, van Wassenhove V, Knudsen EI. Auditory-visual fusion in speech perception in children with cochlear implants. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2005;102(51):18748–18750.
93. Gilley PM, Sharma A, Mitchell TV, Dorman MF. The influence of a sensitive period for auditoryvisual integration in children with cochlear implants. *Restor Neurol Neurosci*. 2010;28(2):207–218.
94. Glick H, Sharma A. Cross-modal plasticity in developmental and age-related hearing loss: Clinical implications. *Hear Res*. 2017;343:191-201. DOI: 10.1016/j.heares.2016.08.012.
95. Tyler R, Fryauf-Bertschy H, Kelsay D, Gantz B, Woodworth G, Parkinson A. Speech perception by prelingually deaf children using cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;117(3 Pt 1):180-7.
96. Hauthal N, Sandmann P, Debener S, Thome JD. Visual movement perception in deaf and hearing individuals. *Adv Cogn Psychol*. 2013;9(2):53-61. DOI: 10.2478/v10053-008-0131-z.

97. Shiell MM, Champoux F, Zatorre RJ. Enhancement of visual motion detection thresholds in early deaf people. *PLoS One*. 2014;9(2):e90498. DOI: 10.1371/journal.pone.0090498.
98. Neville HJ, Schmidt A, Kutas M. Altered visual-evoked potentials in congenitally deaf adults. *Brain Res*. 1983;266(1):127–132.
99. Neville HJ, Lawson D. Attention to central and peripheral visual space in a movement detection task: an event-related potential and behavioral study. II. Congenitally deaf adults. *Brain Res*. 1987;405(2):268–283.
100. Bavelier D, Brozinsky C, Tomann A, Mitchell T, Neville H, Liu G. Impact of early deafness and early exposure to sign language on the cerebral organization for motion processing. *J Neurosci*. 2001; 21(22):8931–8942.
101. Bavelier D, Tomann A, Hutton C, Mitchell T, Corina D, Liu G, et al. Visual attention to the periphery is enhanced in congenitally deaf individuals. *J Neurosci*. 2000;20(17):RC93.
102. Dye MW, Bavelier D. Attentional enhancements and deficits in deaf populations: an integrative review. *Restor Neurol Neurosci*. 2010;28(2):181–192.
103. Lomber SG, Meredith MA, Kral A. Cross-modal plasticity in specific auditory cortices underlies visual compensations in the deaf. *Nat Neurosci*. 2010;13(11):1421–7.
104. Dehmel S, Cui Y, Shore S. Cross-modal interactions of auditory and somatic inputs in the brainstem and midbrain and their imbalance in tinnitus and deafness. *Am J Audiol*. 2008;17(2):S193-209. DOI: 10.1044/1059-0889(2008/07-0045).
105. Kanold PO, Young ED. Proprioceptive information from the pinna provides somatosensory input to cat dorsal cochlear nucleus. *J Neurosci*. 2001;21(19):7848-58.
106. Shore SE, Zhou J. Somatosensory influence on the cochlear nucleus and beyond. *Hear Res*. 2006;216-217:90-9.
107. Cardon G. Somatosensory cross-modal re-organization in children with cochlear implants. Doctoral dissertation. 2015.
108. Levänen S, Jousmäki V, Hari R. Vibration-induced auditory-cortex activation in a congenitally deaf adult. *Curr Biol*. 1998;8(15):869-72.

109. Schürmann M, Caetano G, Hlushchuk Y, Jousmäki V, Hari R. Touch activates human auditory cortex. *Neuroimage*. 2006;30(4):1325-31.
110. Collignon O, Dormal G, Heering ADe, Lepore F, Lewis TL, Maurer D. Long-lasting crossmodal cortical reorganization triggered by brief postnatal visual deprivation report long-lasting crossmodal cortical reorganization triggered by brief postnatal visual deprivation. *Curr Biol*. 2015;25:2379-2383.
111. Merabet L, Thut G, Murray B, Andrews J, Hsiao S, Pascual-Leone A. Feeling by sight or seeing by touch? *Neuron*. 2004;42(1):173-9.
112. Niechwiej-Szwedo E, Chin J, Wolfe PJ, Popovich C, Staines WR. Abnormal visual experience during development alters the early stages of visual-tactile integration. *Behav Brain Res*. 2016;304:111-9. DOI: 10.1016/j.bbr.2016.02.018.
113. Sadato N, Okada T, Honda M, Matsuki KI, Yoshida M, Kashikura KI, et al. Cross-modal integration and plastic changes revealed by lip movement, random-dot motion and sign languages in the hearing and deaf. *Cereb Cortex*. 2015;15:1113-1122.
114. Buckley KA, Tobey EA. Cross-Modal Plasticity and Speech Perception in Pre- and Postlingually Deaf Cochlear Implant Users. *Ear Hear*. 2010;32(1):2–15.
115. Galvin KL, Mok M, Dowell RC, Briggs RJ. 12-month post-operative results for older children using sequential bilateral implants. *Ear Hear*. 2007;28(2 Suppl):19S-21S.
116. Lenarz T, Lesinski-Shiedat A, von der Haar-Heise S, Bertram B, Battmer RD. Cochlear implantation in children under the age of two: The MHH experience with the Clarion cochlear implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1999;177:44-9.
117. Moore JK. Maturation of human auditory cortex: Implications for speech perception. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2002;189:7-10.
118. Marden D, McDuffie R Jr, Allen R, Abitz D. A randomized controlled trial of a new fetal acoustic stimulation test for fetal well-being. *Am J Obstet Gynecol*. 1997;176(6):1386-8.
119. D'Elia A, Pighetti M, Vanacore FG, Fabbrocini G, Arpaia L. Vibroacoustic stimulation in normal term human pregnancy. *Early Hum Dev*. 2005;81(5):449-53.

120. Moore D. Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consequences of auditory deprivation. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1985;421:19-30.
121. Tees R. The effect of early auditory restrictions in the rats on adult pattern discrimination. *J Comp Physiol Psychol.* 1967;63(3):389-93
122. Wake M, Hughes EK, Poulakis Z, Collins C, Rickards FW. Outcomes of children with mild-profound congenital hearing loss at 7 to 8 years: a population study. *Ear Hear.* 2004;25(1):1-8.
123. Yoon PY. Pediatric cochlear implantation. *Curr Opin Pediatr.* 2011;23(3):346-50. DOI: 10.1097/MOP.0b013e32834618ec.
124. Moeller MP, Osberger MJ, Eccarius M. Receptive Language Skills: Language and Learning Skills of Hearing-Impaired Children, vol. 23. Bethesda, Md: American Speech, Language and Hearing Association; Monographs of the American Speech, Language and Hearing Association; 1986. p. 41–53.
125. Needleman H. Effects of hearing loss from early recurrent otitis media on speech and language development. En: Jaffe B, ed. *Hearing loss in children.* Baltimore: University Park Press. 1977:640-9.
126. 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. DOI: 10.1136/archdischild-2011-301501.
127. Davis A, Hind S. The impact of hearing impairment: a global health problem. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;49 Suppl 1:S51-4.
128. Perone S, Modole KL, Ross-Sheehy S et al. The relation between infant's activity with objects and attention to object appearance. *Dev Psychol.* 2008;44(5):1242-8. DOI: 10.1037/0012-1649.44.5.1242.
129. Fagan MK, Pisoni DB. Perspectives on multisensory experience and cognitive development in infants with cochlear implants. *Scand J Psychol.* 2009;50(5):457-62. DOI: 10.1111/j.1467-9450.2009.00743.x.

130. Pisoni DB, Conway CM, Kronenberger DL et al. Efficacy and effectiveness of cochlear implants in deaf children. En: M Marchark, PC Hauser (Eds), *Deaf Cognition: foundations and outcomes*. Oxford University Press, New York, 2008. 237-250.
131. Rapin I. Conductive hearing loss effects on children's language and scholastic skills. En: Hanson D, Ulvestad RF, eds. *Otitis media and child development: speech, language and education*. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1979; 88 Suppl 60:3-12.
132. Knoors H, Marschark M, *Teaching Deaf Learners: Psychological and Developmental Foundations*, Oxford University Press, New York, 2014.
133. Lederberg AR, Schick B, Spencer PE. Language and literacy development of deaf and hard-of-hearing children: successes and challenges. *Dev Psychol*. 2013;49(1):15-30. DOI: 10.1037/a0029558.
134. Punch R, Hyde M. Children with cochlear implants in Australia: educational settings, supports, and outcomes. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2010;15(4):405-21. DOI: 10.1093/deafed/enq019.
135. Thoutenhoofd E. Cochlear implanted pupils in Scottish schools: 4-year school attainment data (2000-2004). *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2006;11(2):171-88.
136. Traxler CB. *The stanford achievement test, 9th edition: national norming and performance standards for deaf and hard-of-hearing students*. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2000;5(4):337-48.
137. Qi S, Mitchell RE. Large-scale academic achievement testing of deaf and hard-of-hearing students: past, present, and future. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2012;17(1):1-18. DOI: 10.1093/deafed/enr028.
138. Jarvelin MR, Maki-Torkko E, Sorri MJ, Rantakallio PT. Effect of hearing impairment on educational outcomes and employment up to the age of 25 years in northern Finland. *Br J Audiol*. 1997;31(3):165-75.
139. MacLeod-Gallinger JE. The career status of deaf women. A comparative look. *Am Ann Deaf*. 1992;137(4):315-25.
140. Richardson JTE. The representation and attainment of students with a hearing loss at the open university. *Stud High Educ*. 2001;26(3):183-204.

141. Rydberg E, Gellerstedt LC, Danermark B. Toward an equal level of educational attainment between deaf and hearing people in Sweden? *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2009;14(3):312-23. DOI: 10.1093/deafed/enp001.
142. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear.* 1998;19(5):339-354.
143. Moeller MP, Tomblin JB, Yoshinaga-Itano C, Connor CM, Jerger S. Current state of knowledge: language and literacy of children with hearing impairment. *Ear Hear.* 2007;28(6):740-53. DOI: 10.1097/AUD.0b013e318157f07f.
144. Teasdale TW, Sorensen MH. Hearing loss in relation to educational attainment and cognitive abilities: a population study. *Int J Audiol.* 2007;46(4):172-5. DOI: 10.1080/14992020601089484.
145. Dammeyer J. Literacy skills among deaf and hard of hearing students and students with cochlear implants in bilingual/bicultural education. *Deaf Educ Int.* 2014;16(2).
146. Dammeyer J, Hendar O. Sensory impairment and mental health. En: A.S. Wilson, M.S. Schneider (Eds.), *Mental Health and Psychiatry*, Nova Science Publishers, New York. 2013; p. 29-52.
147. Theunissen SC, Rieffe C, Netten AP, Briaire JJ, Soede W, Schoones JW, et al. Psychopathology and its risk and protective factors in hearing impaired children and adolescents: a systematic review. *JAMA Pediatr.* 2014;168(2):170-7. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2013.3974.
148. Mayberry RI, del Giudice AA, Lieberman AM. Reading achievement in relation to phonological coding and awareness in deaf readers: a meta-analysis. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2011;16(2):164-88. DOI: 10.1093/deafed/enq049.
149. Mayberry RI. Cognitive development in deaf children: the interface of language and perception in neuropsychology. En: 2 ed., in: S.J. Segalowitz, I. Rapin (Eds.), *Handbook of Neuropsychology*, 2 ed. Elsevier, Amsterdam. 2003; vol. 8, p. 487-523.
150. Waters E, Sroufe LA. Social competence as a developmental construct. *Developmental Review.* 1983;3:79-97.

151. Hogan AE, Scott KG, Bauer CR. The adaptive social behavior inventory (ASBI): A new assessment of social competence in high-risk three-year-olds. *Journal of Psychoeducational Assessment*. 1992;10:230–239.
152. Hoffman MF, Quittner AL, Cejas I. Comparisons of Social Competence in Young Children With and Without Hearing Loss: A Dynamic Systems Framework. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2015;20(2):115-24. DOI: 10.1093/deafed/enu040.
153. Deater-Deckard K. Annotation: Recent research examining the role of peer relationships in the development of psychopathology. *J Child Psychol Psychiatry*. 2001;42(5):565-79.
154. Dammeyer J. Psychosocial development in a Danish population of children with cochlear implants and deaf and hard-of-hearing children. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2010;15(1):50-8. DOI: 10.1093/deafed/enp024.
155. Stevenson J, McCann D, Watkin P, Worsfold S, Kennedy C. The relationship between language development and behaviour problems in children with hearing loss. *J Child Psychol Psychiatry*. 2010;51(1):77-83.
156. Fitzpatrick E. Neurocognitive development in congenitally deaf children. *Handbook of Clinical Neurology*. *Handb Clin Neurol*. 2015;129:335-56. DOI: 10.1016/B978-0-444-62630-1.
157. Wake M, Hughes EK, Collins CM, Poulakis Z. Parent-reported health-related quality of life in children with congenital hearing loss: A population study. *Ambul Pediatr*. 2004;4(5):411-7.
158. Barker DH, Quittner AL, Fink NE, Eisenberg LS, Tobey EA, Niparko JK, CDaCI Investigative Team. Predicting behavior problems in deaf and hearing children: The influences of language, attention, and parent–child communication. *Dev Psychopathol*. 2009;21(2):373-92. DOI: 10.1017/S0954579409000212.
159. Batten G, Oakes PM, Alexander T. Factors associated with social interactions between deaf children and their hearing peers: A systematic literature review. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2014;19(3):285-302. DOI: 10.1093/deafed/ent052.
160. Vaccari C, Marschark M. Communication between parents and deaf children: Implications for social-emotional development. *J Child Psychol Psychiatry*. 1997;38(7):793-801.

-
161. Lederberg AR, Everhart VS. Conversations between deaf children and their hearing mothers: Pragmatic and dialogic characteristics. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2000;5(4):303-22. DOI: 10.1093/deafed/5.4.303.
162. Tait M, De Raeve L, Nikolopoulos T. Deaf children with cochlear implants before the age of 1 year: Comparison of preverbal communication with normally hearing children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007 Oct;71(10):1605-11. DOI: 10.1016/j.ijporl.2007.07.003.
163. Punch R, Hyde M. Social participation of children and adolescents with cochlear implants: A qualitative analysis of parent, teacher, and child interviews. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2011;16(4):474-93. DOI: 10.1093/deafed/enr001.
164. Goodman R. Psychometric properties of the strengths and difficulties questionnaire. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2001;40(11):1337-45. DOI: 10.1097/00004583-200111000-00015.
165. Stevenson J, Kreppner J, Pimperton H, Worsfold S, Kennedy C. Emotional and behavioural difficulties in children and adolescents with hearing impairment: a systematic review and meta-analysis. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2011;24(5):477-96. DOI: 10.1007/s00787-015-0697-1.
166. Theunissen S, Rieffe C, Kouwenberg M, De Raeve LJ, Soede W et al. Behavioral problems in school-aged hearing-impaired children: the influence of sociodemographic, linguistic, and medical factors. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2014;23(4):187-96. DOI: 10.1007/s00787-013-0444-4.
167. Fellingner J, Holzinger D, Pollard R. Mental health of deaf people. *Lancet.* 2012;379(9820):1037-44. DOI: 10.1016/S0140-6736(11)61143-4.
168. Carvill S. Sensory impairments intellectual disability and psichiary *J Intellect Disabil Res.* 2001;45(Pt 6):467-83.
169. Schlumberger E, Narbona J, Manrique M. Non-verbal development of children with deafness with and without cochlear implants. *Dev Med Child Neurol.* 2004;46(9):599-606.
170. Roland L, Fischer C, Tran K, Rachakonda T, Kallogjeri D, Lieu JE. Quality of Life in Children with Hearing Impairment: Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;155(2):208-19. DOI: 10.1177/0194599816640485.

171. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106(3):E43.
172. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo MRL. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *Am Ann Deaf*. 1998;143(5):416-24.
173. Laugen NJ, Jacobsen KH, Rieffe C, Wichström L. Predictors of Psychosocial Outcomes in Hard of Hearing Preschool Children. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2016;21(3):259-67. DOI: 10.1093/deafed/enw005.
174. Hind S, Davis A. Outcomes for children with permanent hearing impairment. En: Seewald R. (Ed.), *A sound foundation through early amplification: proceedings of an international conference Stafa Switzerland: Phonak, AG*. p. 199–212.
175. Wong CL, Ching TY, Leigh G, Cupples L, Button L, Marnane V, et al. Psychosocial development of 5-year-old children with hearing loss: Risks and protective factors. *Int J Audiol*. 2018;57(sup2):S81-S92. DOI: 10.1080/14992027.2016.1211764.
176. Karaca CT, Oysu C, Toros SZ, Naiboğlu B, Verim A. Is hearing loss in infants associated with risk factors? Evaluation of the frequency of risk factors. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2014;7(4):260-3. DOI: 10.3342/ceo.2014.7.4.260.
177. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics*. 1998;101(1):E4.
178. Nikolopoulos TP. Neonatal hearing screening: What we have achieved and what needs to be improved. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(5):635-7. DOI: 10.1016/j.ijporl.2015.02.010.
179. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal newborn hearing screening: systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008; 122:e266-76.
180. Szyfter W, Wrobel MJ, Szyfter-Harris J, et al. Hearing impairment in polish infants. *Epidemiology*. 2013;24(2):333. DOI: 10.1097/EDE.0b013e31827b23a3.
181. 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.

182. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Recomendaciones CODEPEH 2014: detección precoz de la hipoacusia diferida, diagnóstico audiológico y adaptación audioprotésica y atención temprana. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2016;67(1):45-53.
183. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. ASHA. Washington: America Speech-Language Association;1972.
184. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position statement. *Pediatrics.* 1995;95(1):152-6.
185. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *Audiology Today.* 1994;6:6-9.
186. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing detection and Intervention Programs. *Pediatrics.* 2000;106(4):298-817.
187. Korres S, Nikolopoulos TP, Komkoutou V, Balatsouras D, Kandiloros D, Constantinou D, et al. Newborn hearing screening: effectiveness, importance of high-risk factors, and characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. *Otol Neurotol.* 2005;26(6):1186-90.
188. Núñez Batalla F, Trinidad Ramos G, Sequí Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jáudenes Casabón C. Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2012;63(5):382-390.
189. Mencher LS, Mencher GT. Neonatal asphyxia, definitive markers and hearing loss. *Audiology.* 1999;38(6):291-5.
190. Sankaran K, Vivek K. Apgar scores and asphyxia. *Ann R Coll Phys Surg Can.* 1987;20:141-2.
191. Brown JK, Purvis RJ, Forfar JD, Cockburn F. Neurological aspects of perinatal asphyxia. *Dev Med Child Neurol.* 1974;16(5):567-80.
192. Kvestad E, Lie KK, Eskild A, Engdahl B. Sensorineural hearing loss in children: the association with Apgar score. A registry-based study of 392,371 children in Norway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(11):1940-4. DOI: 10.1016/j.ijporl.2014.08.032.

193. Jiang ZD, Wilkinson AR. Relationship between brainstem auditory function during the neonatal period and depressed Apgar score. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23(9):973–9. DOI: 10.3109/14767050903410672.
194. Borg E. Perinatal asphyxia, hypoxia, ischemia and hearing loss. An overview. *Scand Audiol.* 1997;26(2):77-91.
195. Clarós P, Turcanu D, Caballero M, Costa C, Clavería MA, Clarós Jr A, et al. Hipoacusia neurosensorial por hiperbilirrubinemia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54:393-8.
196. Akhtar S, Drenovak M, Bantok H, Mackinnon H, Graham J. Glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency with kernicterus: progressive late recovery from profound deafness. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Ireland* 1998; 43(2): 129-140.
197. Sheykholeslami K, Kaga K. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses after neonatal hyperbilirubinemia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;52(1):65-73.
198. De Vries LS, Lary S, Dubowitz LM. Relationship of serum bilirubin levels to ototoxicity and deafness in high-risk lowbirth-weight-infants. *Pediatrics.* 1985;76(3):351-4.
199. Wennberg R, Gospe S, Rhine W, et al. Brainstem bilirubin toxicity may be potentiated and reversed by modulating pCO₂. *Pediatr Res.* 1993;34(1):6-9.
200. Borkoski-Barreiro SA et al. Evaluación del muy bajo peso (≤ 1.500 g) al nacer como indicador de riesgo para la hipoacusia neurosensorial. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(6):403-408.
201. Naarden KV, Decoufle P. Relative and attributable risks for moderate to profound bilateral sensorineural hearing impairment associated with lower birth weight in children 3-10 years old. *Pediatrics.* 1999;104:905-10.
202. Bielecki I, Horbulewics A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: An analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(7):925-30. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.04.007.
203. Ptok M. Early detection of hearing impairment in newborns and infants. *Dtsch Arztebl Int.* 2011;108(25):426-31. DOI: 10.3238/arztebl.2011.0426.

204. Ohi CH, Dornier L, Czajka C, Chobat J-C, Tavernier L. Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73(12):1691-5. DOI: 10.1016/j.ijporl.2009.08.027.
205. Soleimani F, Zaheri F, Abdi F. Long-term neurodevelopmental outcomes after preterm birth. *Iran Red Crescent Med J.* 2014; 16(6):e17965. DOI: 10.5812/ircmj.17965.
206. Alegría A, Pittaluga E, Mena P, Schlack L, Díaz M, Vergara M, et al. Evolución neurosensorial en recién nacidos de muy bajo peso de nacimiento a los 2 años de edad corregida. *Rev Chil Pediatr.* 2002;73:348-56.
207. Torres Valdivieso MJ, Rodríguez López J, Gómez Castillo E, Bustos Lozao G, Bergas Sendin E, Pallás Alonso CR. Seguimiento de recién nacidos de peso menor o igual a 1.500 g y edad gestacional menor o igual a 32 semanas durante los 2 primeros años de edad corregida: Comparación con dos períodos de tiempo. *An Pediatr (Barc).* 2010;72:377-84.
208. Jiménez AM, Jaume A, Frontera G, Pérez J. Seguimiento de recién nacidos de peso menor o igual a 1000 g durante los tres primeros años de vida. *An Pediatr (Barc).* 2008;68:320-8.
209. Newton V. Adverse perinatal conditions and the inner ear. *Semin Neonatol.* 2001;6(6):543-51.
210. American Academy of Pediatrics. Committee on Environmental Health. Noise: a hazard for the fetus and newborn. *Pediatrics.* 2007;100(4):724-7.
211. Zahr L, de Traversay J. Premature infant responses to noise reduction by earmuffs: effect on behavioural and physiologic measures. *J Perinatology.* 1995;15:448-55.
212. Pye A, Collins P. Interaction between sound and gentamicin: immediate threshold and stereociliary changes. *Br J Audiol.* 1991;25:381-90.
213. Vos B, Senterre C, Lagasse R; SurdiScreen Group, Levêque A. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC Pediatrics.* 2015;15:160. DOI: 10.1186/s12887-015-0479-4.
214. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, Feldman HA, Jones DT. Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics.* 2005;115(6):1519-28.

215. Murray M, Nield T, Larson-Tuttle C, Seri I, Friedlich P. Sensorineural hearing loss at 9–13 years of age in children with a history of neonatal extracorporeal membrane oxygenation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2011;96(2):F128–132. DOI: 10.1136/adc.2010.186395.
216. Rastogi S, Mikhael M, Filipov P, Rastogi D. Effects of ventilation on hearing loss in preterm neonates: Nasal continuous positive pressure does not increase the risk of hearing loss in ventilated neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(3):402–6. DOI: 10.1016/j.ijporl.2012.11.040.
217. Van Dommelen P, Mohangoo AD, Verkerk PH, van der Ploeg CP, van Straaten HL. Risk indicators for hearing loss in infants treated in different neonatal intensive care units. *Acta Paediatr.* 2010;99(3):344-9. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2009.01614.x.
218. Speleman K, Kneepkens K, Vandendriessche K, Debruyne F, Desloovere C. Prevalence of risk factors for sensorineural hearing loss in NICU newborns. *B-ENT.* 2012;8(1):1–6.
219. Robertson CM, Tyebkhan JM, Peliowski A, Etches PC, Cheung PY. Ototoxic drugs and sensorineural hearing loss following severe neonatal respiratory failure. *Acta Paediatr.* 2006;95(2):214–23.
220. Johnson RF, Cohen AP, Guo Y, Schibler K, Greinwald JH. Genetic mutations and aminoglycoside-induced ototoxicity in neonates. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142(5):704–7. DOI: 10.1016/j.otohns.2010.01.030.
221. Naeimi M, Maamouri G, Boskabadi H, Golparvar S, Taleh M, Esmaeeli H, et al. Assessment of aminoglycoside-induced hearing impairment in hospitalized neonates by TEOAE. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;61(4):256–61. DOI: 10.1007/s12070-009-0078-5.
222. Estivill X, Govea N, Barcelo E, Badenas C, Romero E, Moral L, et al. Familial progressive sensorineural deafness is mainly due to the mtDNA A1555G mutation and is enhanced by treatment of aminoglycosides. *Am J Hum Genet.* 1998;62(1):27–35.
223. Smith RJH, White KR. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet.* 2005 Mar 5-11;365(9462):879-90. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)71047-3.
224. Migliosi V, Modamio-Høybjør S, Moreno-Pelayo MA, Rodríguez-Ballesteros M, Villamar M, Tellería D, et al. Q289X, a novel mutation in the gene encoding otoferlin (OTOF), is

- frequently found in Spanish patients with prelingual non-syndromic hearing loss. *J Med Genet.* 2002;39(7):502-6.
225. Cone-Wesson B, Vohr BR, Sininger YS, Widen JE, Folsom RC, Gorga MP, et al. Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. *Ear Hear.* 2000;21(5):488-507.
226. Sutton GJ, Rowe SJ. Risk factors for childhood sensorineural hearing loss in the Oxford region. *Br J Audiol.* 1997;31(1):39-54.
227. Driscoll C, Beswick R, Doherty E, D'Silva R, Cross A. The validity of family history as a risk factor in pediatric hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(5):654-9. DOI: 10.1016/j.ijporl.2015.02.007.
228. Tekin M, Arnos KS, Pandya A. Advances in hereditary deafness. *Lancet.* 2001;358(9287):1082-90. DOI: 10.1016/S0140-6736(01)06186-4.
229. Bener A, Eihakeem AA, Abdulhadi K. Is there any association between consanguinity and hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69(3):327-33. DOI: 10.1016/j.ijporl.2004.10.004.
230. Zakzouk SM, Bafaqeeh SA. Prevalence of severe to profound sensorineural hearing loss in children having family members with hearing impairment. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1996;105(11):882-6. DOI: 10.1177/000348949610501108.
231. Halpern J, Hosford-Dunn H, Malachowski N. Four factors that accurately predict hearing loss in high risk neonates. *Ear Hear.* 1987;8(1):21-5.
232. Kountakis S, Skoulas I, Phillips D, Chang C. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otolaryngol.* 2002;23(3):133-7.
233. Simons EA, Reef SE, Cooper LZ, Zimmerman L, Thompson KM. Systematic Review of the Manifestations of Congenital Rubella Syndrome in Infants and Characterization of Disability-Adjusted Life Years (DALYs). *Risk Anal.* 2016;36(7):1332-56. DOI: 10.1111/risa.12263. DOI: 10.1111/risa.12263.
234. Rivers LB, Boppana SB, Fowler KB, Britt WJ, Stagno S, Pass RF. Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics.* 2002;110(4):762-7.

235. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, Van Hoecke H, Keymeulen A, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*. 2014;134(5):972-82. DOI: 10.1542/peds.2014-1173.
236. Kadambari S, Williams EJ, Luck S, Griffiths PD, Sharland M. Evidence based management guidelines for the detection and treatment of congenital CMV. *Early Hum Dev*. 2011;87(11):723-8. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2011.08.021.
237. Kimberlin DW, Acosta EP, Sánchez PJ, Sood S, Agrawal V, Homans J, et al. Pharmacokinetic and pharmacodynamic assessment of oral valganciclovir in the treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus disease. *J Infect Dis*. 2008;197:836–45.
238. Oliver SE, Cloud GA, Sanchez PJ, Demmler GJ, Dankner W, Shelton M, et al. Neurodevelopmental outcomes following ganciclovir therapy in symptomatic congenital cytomegalovirus infections involving the central nervous system. *J Clin Virol*. 2009;46 Suppl 4:S22-6. DOI: 10.1016/j.jcv.2009.08.012.
239. Brown ED, Chau JK, Atashband S, Westerberg BD, Kozak FK. A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(5):707-11. DOI: 10.1016/j.ijporl.2009.01.012.
240. Chau J, Atashband S, Chang E, Westerberg BD, Kozak FK. A systematic review of pediatric sensorineural hearing loss in congenital syphilis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(6):787-92. DOI: 10.1016/j.ijporl.2009.02.021.
241. Westerberg BD, Atashband S, Kozak FK. A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to Herpes simplex virus (HSV). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(7):931-7. DOI: 10.1016/j.ijporl.2008.03.001.
242. Coenraad S, Goedegebure A, van Goudoever JB, Hoeve LJ. Risk factors for sensorineural hearing loss in NICU infants compared to normal hearing NICU controls. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(9):999-1002. DOI: 10.1016/j.ijporl.2010.05.024.
243. Toriello HV, Reardon W, Gorlin RJ. Hereditary hearing loss and its síndromes. Oxford: Oxford University Press; 2004.
244. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening-a silent revolution. *N Engl J Med*. 2006;354(20):2151-64.

245. Roth DA, Hildesheimer M, Bardenstein S, Goidel D, Reichman B, Maayan-Metzger A, et al. Preauricular skin tags and ear pits are associated with permanent hearing impairment in newborns. *Pediatrics*. 2008;122(4):e884-90. DOI: 10.1542/peds.2008-0606.
246. Carroll DJ, Padgitt NR, Liu M, Lander TA, Tibesar RJ, Sidman JD. The effect of cleft palate repair technique on hearing outcomes in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(9):1518-22. DOI: 10.1016/j.ijporl.2013.06.021.
247. Schweitzer VG. Ototoxicity of chemotherapeutic agents. *Otolaryngol Clin North Am*. 1993;26(5):759-89.
248. Brock PR, Bellman SC, Yeomans EC, Pinkerton CR, Pritchard J. Cisplatin ototoxicity in children: a practical trading system. *Med Pediatr Oncol*. 1991;19(4):295-300.
249. Edmond K, Clark A, Korczak VS, Sanderson C, Griffiths UK, Rudan I. Global and regional risk of disabling sequelae from bacterial meningitis: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Infect Dis*. 2010;10(5):317-28. DOI: 10.1016/S1473-3099(10)70048-7.
250. Bolisetty S, Dhawan A, Abdel-Latif M, Bajuk B, Stack J, Lui K. Intraventricular hemorrhage and neurodevelopmental outcomes in extreme preterm infants. *Pediatrics*. 2014;133(1):55-62. DOI: 10.1542/peds.2013-0372.
251. Lichtenberger-Geslin L, Dos Santos S, Hassani Y, Ecosse E, Van Den Abbeele T, Léger J. Factors associated with hearing impairment in patients with congenital hypothyroidism treated since the neonatal period: a national population-based study. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98(9):3644-52. DOI: 10.1210/jc.2013-1645.
252. Mancini PC, Durrant JD, Starling AL, Lório MC. Children with phenylketonuria treated early: basic audiological and electrophysiological evaluation. *Ear Hear*. 2013;34(2):236-44. DOI: 10.1097/AUD.0b013e31826a1c99.
253. Manrique M, Doménech E, Morera C, Moro M, Suárez L. Detección precoz de trastornos en Pediatría. En: Detección precoz de trastornos en Pediatría. Miembros de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (CODEPEH). Trastornos de la audición: Detección precoz de hipoacusias. Sevilla. 2000

254. Trinidad Ramos G, Pando Pinto J, Vega Cuadri A, Serrano Berrocal M, Trinidad Ruíz G, Blasco Huelva A. Detección precoz de hipoacusia en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas evocadas transitorias. *An Esp Pediatr.* 1999; 50(2):166-171.
255. Vega Cuadri A, Alvarez Suárez MY, Blasco Huelva A, Torrico Román P, Serrano Berrocal MA, Trinidad Ramos G. Otoacoustic emissions screening as early identification of hearing loss in newborns]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001;52(4):273-8.
256. American National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement. 1993;11(1):1-24.
257. Pappas DG. A study of the high-risk registry for sensorineural hearing impairment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1983;91(1):41-4. DOI: 10.1177/019459988309100108.
258. Manrique M, Morena C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr.* 1994;40(Supl 59):11-45.
259. Thompson D, McPhillips H, Davis R, Licu T, Homer C, Helfand M. Universal Newborn Hearing Screening. *JAMA.* 2001;286(16):2000-10.
260. Grandori F, Lutman M. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15-16, 1998). *Am J Audiol.* 1999;8(1):19-20.
261. Lim G, Fortaleza K. Overcoming challenges in newborn hearing screening. *J Perinatol.* 2000;20(8 Pt 2):S138-42.
262. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am.* 1999;32(6):999-1007.
263. Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trunkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics.* 1999;103(2):527-30.
264. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet.* 2005;366(9486):660-2. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)67138-3.
265. Comisión para la detección precoz de hipoacusia infantil. Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999;51:336-344.

266. Godoy C, Bustamante L. Evaluación de la fase de *screening* auditivo en menores con factores de riesgo. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2006;66:103-6.
267. Puig T, Municio A, Medá C. Cribaje (screening) auditivo neonatal universal vs cribaje (screening) selectivo como parte del tratamiento de la sordera infantil. (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2007 Número 4. Oxford: Update Software Ltd.
268. Alzina de Aguilar V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63(3):193-8. DOI: 10.1157/13078480.
269. Trinidad-Ramos G, Alzina de Aguilar V, Jaudenes-Causabó MC, Núñez-Batalla F, Sequí M. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61(1):69-77.
270. Moro M. Detección e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. 58 Congreso de la Asociación Española de Pediatría. Nº Programa: 59. Libro de Ponencias (Zaragoza). 2009;1-414:54-56.
271. Monsalve González A, Núñez Batalla F. La importancia del diagnóstico e intervención temprana para el desarrollo de los niños sordos. Los programas de detección precoz de la hipoacusia. *Intervención Psicosocial*. 2006;15(1):7-28. ISSN: 1132-0559.
272. http://www.msc.es/Diseno/InformaciónProfesional/profesional_prevenición.htm.
273. Sequí JM, Collar J, Lorente L, Oller A, Morant M, Peñalver O, Valdivieso R. Organización del cribado auditivo neonatal con otoemisión. *Acta Pediatr Esp*. 2005;63:465-70.
274. Sequí JM. ¿Detección de hipoacusia solo en neonatos de riesgo? *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:87-106.
275. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal Newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics*. 2006 Apr;117(4):e631-6. DOI: 10.1542/peds.2005-1455.
276. Ling, D. *Speech and the Hearing Impaired Child* (2nd ed.), Washington, DC: A.G. Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, 2002.
277. Manual técnico para la utilización de la Guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva. Comité Español de Fonoaudiología (CEAF). Ministerio de Trabajo y asuntos sociales. 2007.

278. Parving A, Stephens D. Profound permanent hearing impairment in childhood: Causative factors in two European countries. *Acta Otolaryngol.* 1997;117(2):158–60.
279. 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. DOI: 10.1097/00005537-200201000-00001.
280. Torriello HV, Reardon W, Gorlin RF. *Hereditary hearing loss and its syndromes*, 2nd Ed. Oxford: Oxford University Press; 2004.
281. Preciado DA, Lim LH, Cohen AP, Madden C, Myer D, Ngo C, et al. A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otol Head Neck Surg.* 2004;131(6):804–9. DOI: 10.1016/j.otohns.2004.06.707.
282. Del Castillo FJ, Rodríguez-Ballesteros M, Alvarez A, Hutchin T, Leonardi E, de Oliveira CA, et al. A novel deletion involving the connexin-30 gene, del (GJB6-d13s1854), found in trans with mutations in the GJB2 gene (connexin-26) in subjects with DFNB1 non-syndromic hearing impairment. *J Med Genet.* 2005;42(7):588–94. DOI: 10.1136/jmg.2004.028324.
283. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high-resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Head Neck Surg.* 1999;109(10):1642–7. DOI: 10.1097/00005537-199910000-00018.
284. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss: yesterday and today. *Arch Otol Rhinol Laryngol.* 1999;125(5):517–21.
285. Ohlms LA, Chen AY, Stewart MG, Franklin DJ. Establishing the etiology of childhood hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;120(2):159–63. DOI: 10.1016/S0194-5998(99)70400-6.
286. Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: Genetic basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(1):1–12.
287. Fugazzola L, Cerutti N, Mannavola D, Crino A, Cassio A, Gasparoni P, et al. Differential diagnosis between Pendred and pseudo-Pendred syndromes: Clinical, radiologic, and molecular studies. *Pediatr Res.* 2002;51(4):479–84. DOI: 10.1203/00006450-200204000-00013.

288. Nikolopoulos TP, Lioumi D, Stamatakis S, O'Donoghue GM. Evidence-based overview of ophthalmic disorders in deaf children: a literature update. *Otol Neurotol* 2006;27(2Suppl1):S1–24. [discussion: S20]. DOI: 10.1097/01.mao.0000185150.69704.18.
289. Wiley S, Arjmand E, Jareenmeizen D, Dixon M. Findings from multidisciplinary evaluation of children with permanent hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75(8):1040–4. DOI: 10.1016/j.ijporl.2011.05.019.
290. Charles M. Bower, Rachel St. John. The Otolaryngologist's Role in Newborn Hearing Screening and Early Intervention. *Otolaryngol Clin North Am.* 2014;47(5):631-49. DOI: 10.1016/j.otc.2014.06.002.
291. Norton CC, Nance WE. Newborn hearing screening. A silent revolution. *N Engl J Med.* 2006;354(20):2151–64.
292. Preciado DA, Lawson L, Madden C, Myer D, Ngo C, Bradshaw JK, et al. Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol.* 2005;26:610–5.
293. FIAPAS (Jáudenes C y Patiño I)(2007): Dossier divulgativo para familias con hijos/as con discapacidad auditiva. Información básica para el acceso precoz al lenguaje oral. Madrid, 2008 (2a ed.), FIAPAS.
294. Implantes cocleares. Comisión de Expertos del Comité Español de Audiofonología. Revisión 2005. <http://www.biap.org/biapespagnol/Implantes%20cocleares.pdf>.
295. Gallo-Terán J. Neuropatía auditiva secundaria a la mutación Q829X en el Gen de la Otoferlina (OTOF) en lactante sometido a screening neonatal de hipoacusia. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006;57:333–5.
296. Jáudenes C, Patiño I. (2008): “Consideraciones metodológicas para la atención y el apoyo a las familias”. En FIAPAS (Jáudenes, C. et al) (2004): Manual Básico de Formación Especializada sobre Discapacidad Auditiva (3a ed.). Madrid, FIAPAS (2008): 288-300.
297. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jáudenes MC, Ramos A (CODEPEH) con la colaboración de Doménech E, Manrique M, Morera C, Moro M, Patiño I. Control de calidad de un programa de detección, diagnóstico e intervención precoz de la hipoacusia

- en recién nacidos. Documento oficial de la comisión para la detección de la hipoacusia en recién nacidos (CODEPEH). *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004;55:103-106.
298. Trinidad G, Trinidad G, de la Cruz E. Potenciales evocados auditivos. *An Pediatr Contin*. 2008;6(5):296-301.
299. Abramovich S. *Electric response audiometry in clinical practice*. Edinburg: Churchill Livingstone; 1990.
300. Jewet DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on scalp. *Science*. 1970;167(3924):1517-8.
301. Siniger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohor BR, Widen JE et al. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear*. 2000;21(5):383-399.
302. Hyde ML, Riko K, Malizia K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol* 1990;1(2):59-66.
303. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA. Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36(2):147-83.
304. Nuwer MR, Aminoff M, Goodin D, Matsuoka S, Mauguière F, Starr A, et al. IFCN recommended standards for brain-stem auditory evoked potentials. Report of an IFCN committee. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1994;91(1):12-7.
305. Barajas JJ. La respuesta normal de los potenciales evocados acústicos de tronco cerebral. *Acta Otorrinolaringol Española*. Ponencia Oficial. 1983. p. 105-14.
306. Salamy A, Mckean CM, Buda FB. Postnatal development of human brainstem potentials during the first year of life. *Electroenceph. Clin Neurophysiol*, 1976; 40(4):418-426.
307. Picton TW, Durieux-Smith A, Moran LM. Recording auditory brainstem responses from infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 1994;28(2-3):93-110.
308. Rodríguez Sáenz E, Otero Costas J. Maduración de la respuesta auditiva del troncocerebral. *Rev Neurofisiol Clin*. 1990;3:3-4.

309. Peters J. An Automated infant screener using advanced evoked response technology. *Hearing J.* 1987;39:25-30.
310. Starr A, Amlie RN, Martin WH, Sanders S. Development of auditory function in newborn infants revealed by auditory brainstem potentials. *Pediatrics*, 1977;60(6):831-839.
311. Frías TJ, Doyle WJ. Maturation of the auditory brainstem response (ABR): additional perspectives. *Ear Hear.* 1984;5(6):361-5.
312. Jiang ZD. Maturation of the auditory brainstem in low risk-preterm infants: a comparison with age-matched full term infants up to 6 years. *Early Hum Dev*, 1995;42(1):49-65.
313. Eggemont JJ. Evoked potentials as indicators of auditory maturation. *Acta Otolaryngol Suppl*, 1985;421:41-47.
314. Galambos R, Hicks G, Wilson MJ. The auditory brainstem response reliably predict hearing loss in graduates of a tertiary intensive care nursery. *Ear and Hearing*, 1984;5:254-260.
315. Jacobson JT, Morehouse C. A comparison of auditory brainstem response and behavioral screening in high risk and normal newborn infants. *Ear and Hearing*, 1984;5:247-253.
316. Gorga MP, Kaminski JR, Beauchaine KL, Jesteadt W, Neely ST. Auditory brainstem responses from children three months to three years of age: Normal patterns of response. II. *J Speech Hear Res.* 1989;32(2):281-8.
317. Weber BA, Jacobson C. Newborn Hearing Screening. En: Jacobson JT (ed.). *Principles & applications in Auditory Evoked Potentials*. Boston, London, Toronto, Sydney, Tokyo, Singapore: Allyn and Bacon, 1994; 357-383.
318. Mehl AL, Thompson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002; 109(1):E7.
319. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carrol M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol* 2000;20(8 Pt 2): S128-31.

320. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;41(2): 111-119.
321. Gabbard S, Northern J, Yoshinaga-Itano C. Hearing Screening in newborns under 24 hours of age. *Sem Hearing* 1999; 20(4):291-305.
322. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J. Universal hearing screening in newborns using the BERaPhone newborn hearing screener. *Laryngorhinootologie* 2000;79(2):69-76.
323. Oudesluys-Murphy AM, Van Straaten HLM, Bholasingh R, Van Zanten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996;155:429-435.
324. Mason JA, Herrman KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998;101(2):221-228.
325. Oudesluys-Murphy AM, Harlaar J. Neonatal hearing screening with an automated auditory brainstem response screener in the infant's home. *Acta Paediatr*, 1997;86(6):651-655.
326. Messner A, Price M, et al. Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;60(2):123-30.
327. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001; 139(2):238-44.
328. Meier S, Narabayashi O, Probst R, Schmuziger N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or optoacoustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(7):927—34.
329. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear*. 2000;21(5):508—28.
330. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain*. 1996;119(Pt 3):741-53.

331. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of Universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998;352(9145):1957-1964.
332. Regan D. Comparison of transient and steady-state methods. *Ann N Y Acad Sci*, 1982;388:45-71.
333. Regan MP, Regan D. Objective investigation of visual function using a non-destructive zoom-FFT technique for evoked potential analysis. *Can J Neurol Sci*, 1989;16:168-179.
334. Galambos R, Makeig S, Talmachoff PJ. A 40 Hz auditory potential recorded from the human scalp. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1981;78(4):2643-7.
335. Picton TW, Durieux-Smith A, Champagne SC, Whittingham J, Moran LM, Giguère Ch, et al. Objective evaluation of aided thresholds using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol*. 1998;9(5):315-31.
336. Lins OG, Picton TW. Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1995 Sep;96(5):420-32.
337. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, Durieux-Smith A, Champagne SC, Moran LM, et al. Frequency-specific audiometry using steady-state response. *Ear Hear*. 1996;17(2):81—96.
338. Cone-Wesson B, Rickards F, Poulis C, Parker J, Tan L, Pollard J. The auditory steady-state response: clinical observations and applications in infants and children. *J Am Acad Audiol*. 2002;13(5):270—82.
339. Rance G, Tomlin D, Rickards FW. Comparison of auditory steady-state responses and tone-burst auditory brainstem responses in normal babies. *Ear Hear*. 2006;27(6):751—62.
340. Pérez-Abalo MC, Savio G, Torres A, Martín V, Rodríguez E, Galán L. Steady state responses to multiple amplitude-modulated tones: an optimized method to test frequency-specific thresholds in hearing-impaired children and normal-hearing subjects. *Ear Hear*. 2001; 22(3):200-211.
341. Luts H, Desloovere C, Kumar A, Vandermeersch E, Wouters J. Objective assessment of frequency-specific hearing thresholds in babies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004; 68(7):915-926.

342. Lin YH, Chen PR, Hsu CJ, Wu HP. Validation of multi-channel auditory steady-state response in adults with sensorineural hearing loss. *J Laryngol Otol.* 2009;123(1):38-44.
343. Martínez-Beneito P, Morant Ventura A, Pitarch Ribas MI, García Callejo FJ, Marco Algarra J. Steady state multi-frequency auditory evoked potentials as a technique to determine hearing threshold. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002;53(10):707-717.
344. Schmulian D, Swanepoel D, Hugo R. Predicting pure-tone thresholds with dichotic multiple frequency auditory steady state responses. *J Am Acad Audiol.* 2005;16(1):5-17.
345. Mijares Nodarse E, Herrera Alonso D, Gaya Vázquez J, Santos Febles E, Pérez Abalo MC, Mendez Alarcón L, et al. Cribado auditivo neonatal con potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62(2):87—94.
346. Zenker Castro F, Fernández Belda R, Barajas de Pratt JJ. La adaptación audiotprotésica pediátrica precoz a partir de registros de potenciales evocados auditivos de estado estable. *Acta Otorrinolaringol Esp,* 2006; 57:388-393.
347. Santos E, Perez-Abalo MC. A semi-automatic system for newborn hearing screening upon the electroaudiometer AUDIX-V. *Clin Neurophysiol.* 2008;119(9):e146.
348. Swanepoel D, Hugo R, Roode R. Auditory steadystate responses for children with severe to profound hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(5):531-535.
349. Savio G, Cárdenas J, Pérez Abalo M, González A, Valdés J. The low and high frequency auditory steady state responses mature at different rates. *Audiol Neurootol.* 2001;6(5):279-287.
350. Rance G, Tomlin D. Maturation of auditory steadystate responses in normal babies. *Ear Hear.* 2006;27(1):20-29.
351. Van Maanen A, Stapells DR. Normal multiple auditory steady-state response thresholds to air-conducted stimuli in infants. *J Am Acad Audiol.* 2009;20(3):196-207.
352. Rance G, Briggs RJS. Assessment of hearing in infants with moderate to profound impairment: the Melbourne experience with auditory steady-state evoked potential testing. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2002;189:22-28.

353. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am.* 1978;64(5):1386-91.
354. Bonfils P, Dumont A, Marie P, François M, Narcy P. Evoked otoacoustic emissions in newborn hearing screening. *Laryngoscope.* 1990;100(2 Pt 1):186-9. DOI: 10.1288/00005537-199002000-00015.
355. Bonfils P, Piron JP, Uziel A, Pujol R. A correlative study of evoked otoacoustic emissions properties and audiometric thresholds. *Arch Otorhinolaryngol,* 1988;245(1):53-56.
356. Wier CC, Norton SJ, Kindcaid GE. Spontaneous narrowband otoacoustic signals emitted by humans ears: a replication. *J Acoust Soc Am.* 1984;76(4):1248-50.
357. Burns EM, Hoberg K, Campbell S. Prevalence of spontaneous otoacoustic emissions in neonates. *J Acoust Soc Am.* 1992;91(3):1571-5.
358. Bonfils P, Avant P, Francois M, Marie P, Trotoux J, Narcy P. Clinical significance of otoacoustic emissions: a perspective. *Ear Hear.* 1990;11(2):155-8.
359. Kemp TD, Ryan S, Bray P. Otoacoustic emissions analysis and interpretation for clinical purposes. En: Grandori F, Cianfrone G, Kemp DT (eds). *Cochlear mechanism and otoacoustic emissions.* Avd. *Audiol,* vol. 7. Basel, Karger, 1990;77-98.
360. Norton SJ, Widen JE. Evoked Otoacoustic emissions in normal-hearing infants and children: emergin data and issues. *Ear Hear.* 1990;11(2):121-7.
361. Stevens JC, Webb HD, Smith MF, Buffin JT. The effect of stimulus level on click evoked otoacoustic emissions and brainstem responses in neonates under intensive care. *Br J Audiol.* 1990;24(5):293-300.
362. Chapchap MJ. Potencial evocado auditivo de tronco encefálico e emissões otoacústicas evocadas em unidade neonatal. In: Andrade CRF, org. *Fonoaudiologia em berçário normal e de risco.* São Paulo: Lovise; 1996. p.167-99.
363. Probst R, Coats AC, Martin GK, Lonsbury-Martin BL. Spontaneous click and tone-burst evoked otoacoustic emissions from normal ears. *Hear Res.* 1986;21(3):261-75.
364. Bray P, Kemp DT. An advanced cochlear echo technique suitable for infant screening. *Br J Audiol.* 1987;21(3):191-204.

365. Kemp DT, Ryan S, Bray P. A guide to the effective use of otoacoustic emissions. *Ear Hear.* 1990 Apr;11(2):93-105.
366. Martin GK, Probst R, Lonsbury-Martin BL. Otoacoustic emissions in human ears: Normative findings. *Ear Hear.* 1990;11(2):106-20.
367. Lonsbury-Martin BL, Martín GK. The clinical utility of distortion-product otoacoustic emissions. *Ear Hear.* 1990;11(2):144-154.
368. Janssen, Thomas. A Review of the Effectiveness of Otoacoustic Emissions for Evaluating Hearing Status After Newborn Screening. *Otol Neurotol.* 2013;34(6):1058-63. DOI: 10.1097/MAO.0b013e318282964f.
369. Simmons FB, Russ FW. Automated newborn hearing screening, the crib-ogram. *Archives of Otolaryngology.* 1974;100:1-7.
370. Marcellino GR. The crib-o-gram in neonatal hearing screening. En. Swigart ET (ed): *Neonatal Hearing Screening.* College-Hill Press, San Diego, 1986. P 47-66.
371. Norton SJ, Gorga MP, Widen EJ et al. Identification of neonatal hearing impairment: transient evoked otoacoustic emissions during the perinatal period. *Hear Ear.* 2000;21(5):425-442.
372. Norton SJ, Gorga MP, Widen EJ et al. Identification of neonatal hearing impairment: summary and recommendation. *Hear Ear.* 2000;(5):529-535.
373. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island hearing assessment project. *Sem Hear.* 1993;14:18-29.
374. Jacobson JT, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE new-born hearing screening. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1994;29(3):235-248.
375. Kennedy CR. Controlled trial of neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. *Acta Paediatr Suppl.* 1999;88:73-75.

376. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998;133:318-319.
377. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr*. 2001;139:238—44.
378. Benito-Orejas JI, Ramirez B, Morais D, Almaraz A, Fernandez-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;72:1193—201.
379. Pérez del Valle B, Morant A, Contreras A, Orts M, Marco J. Registro de Productos de Distorsión en pacientes con hipoacusia neurosensorial. *Acta Otorrinolaring Esp*, 1996;47(2):11-118.
380. Bonfils P, Uziel A. Evoked Otoacoustic Emissions in patients with acoustic neurinomas. *Am J Otol* 1988;5:412-417.
381. Telischi FF, Roth J, Stagner BB, Lonsbury-Martin BL, Balkany TJ. Patterns of evoked otoacoustic emissions associated with acoustic neuromas. 1995;105(7 Pt 1):675-82. DOI: 10.1288/00005537-199507000-00002.
382. Morant J, Mata M, Orts A, Postigo, Marco J. Aplicación de los productos de distorsión acústica en la patología del ruido. *Anales ORL Iber-amer*. 2000;4:341-352.
383. Meinke DK, Clavier OH, Norris J, Kline-Schoder R, Allewn L, Buckey JC. Distortion product Emission level maps from normal and noise-damaged cochleae. *Noise Health* 2013;15(66): 315-325.
384. Orts A, Morant F, García F, Ferrer MP, Martínez, Marco J. Monitorización de la ototoxicidad por fármacos con Productos de distorsión. *Acta Otorrinolaring Esp* 2000;51(5):387-395.
385. García-Valdecasas Bernal J, Aguadero García MI, Sainz Quevedo M. Libro virtual en formación en ORL. Oído. Capítulo 7. Exploración funcional auditiva.

386. González de Dios J, et al. Evaluación del programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)* 2005;63(3):230-7.
387. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1996;74:F16-F25.
388. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in Universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2000;106(1):e7.
389. Headley GM, Campbell DE, Grave JS. Effect of neonatal test environment on recording transient-evoked otoacoustic emissions. *Paediatrics*. 2000;102:1279–1285.
390. Marco J, Morant A, Orts M et al. Auditory Neuropathy in children. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2000;120(2):201-204.
391. Tapia MC, Lirola A, Moro M, Antolí Candela F. Neuropatía auditiva en la infancia. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2000;51: 482—9.
392. Boone RT, Bower CM, Martin P. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69(3):393-7.
393. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics*. 2001;107(3):E29.
394. McNellis EL, Klein AJ. Pass/fail rates for repeated click-evoked otoacoustic emission and auditory brain stem response screenings in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;116(4):431–437.
395. Rissmann A, Koehn A, Loderstedt M, Schwemmler C, Goetze G, Bartel S, et al. Population-based cross-sectional study to assess newborn hearing screening program in central Germany. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;107:110-120. DOI: 10.1016/j.ijporl.2018.01.035.
396. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemplé A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S, et al. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79(6):829-33. DOI: 10.1016/j.ijporl.2015.03.012.

397. Szyfter W, Wróbel M, Radziszewska-Konopka M, Szyfter-Harris J, Karlik M. Polish universal neonatal hearing screening program – 4 year experience (2003–2006). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72(12):1783–7.
398. Wróbel M, Sekula A, Karlik M, Szyfter W, Wiskirska-Woznica B. F026 Polish Universal Neonatal Hearing Screening Program – a way to early qualification for cochlear implant, ESPCI 2011. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:83–97.
399. Vos B, Lagasse R, Levêque A. Main outcomes of a newborn hearing screening program in Belgium over six years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(9):1496–1502.
400. Newborn and Infant Hearing Screening: Current Issues and Guiding Principles for Action, World Health Organization, Geneva, Switzerland, 2009. [http://www.who.int/blindness/publications/Newborn and Infant Hearing Screening Report.pdf](http://www.who.int/blindness/publications/Newborn_and_Infant_Hearing_Screening_Report.pdf)
401. Borkoski Barreiro SA, Falcón González JC, Bueno Yanes J, Pérez Bermúdez JL, López Cano Z, Ramos Macías A. Resultados de un programa de detección precoz de la hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013;64(2):92-96.
402. Méndez Colunga JC, Álvarez Méndez JC, Carreño Villarreal JM, Álvarez Zapico MJ, Manrique Estrada C, Fernández Álvarez ML, et al. Despistaje de la hipoacusia neonatal: resultados después de 3 años de iniciar nuestro programa. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;5:55-58.
403. Sequi Canet JM, Sala Langa MJ, Collar del Castillo JI. Análisis crítico de una década de cribado neonatal de hipoacusia en un hospital comarcal. *An Pediatr (Barc)*. 2016;85(4):189-196.
404. González de Aledo L, Bonilla Miera C, Morales Angulo C, Gómez Da Casa F, Barrasa Benito J. Cribado universal de la hipoacusia congénita en Cantabria: resultados de los dos primeros años. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(2):135-40.
405. García Carreira B, Almazán Ortega R, Fernández Llanes AB, Vizoso Villares R, Parente Arias P, Corujo Quinteiro M, et al. Programa poblacional de cribado de sordera neonatal en Galicia: organización y resultados 2002-2007. *Rev Adm Sanit*. 2008;6(4):715-28.

406. Rivera R, Cobeta I. Screening auditivo en niños con factores de riesgo de hipoacusia en el área 3 de Madrid. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001;52:447-452.
407. Cubillana-Herrero JD, Pelegrín-Hernández JP, Soler-Valcarcel A, Mínguez-Merlos N, Cubillana-Martínez MJ, Navarro Barrios A, et al. The assessment of the Newborn Hearing Screening Program in the Region of Murcia from 2004 to 2012. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;88:228-232.
408. Marugán Isabel VM, Pardal Refoyo JL, Hernández González N, Blanco Justo C. Cribado neonatal de hipoacusia en el área de salud de Zamora. Experiencia de siete años. *Revista ORL.* 2010;1(10):1-17.
409. 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.
410. Benito Orejas JI, Romero Hergueta MC. Encuesta sobre el Programa de Hipoacusia Infantil tras 5 años de su aplicación universal en Castilla y León. *Revista ORL.* 2012;3(2):4-21.
411. Sabbag JC, Bender Moreira de Lacerda A. Neonatal Hearing Screening in primary health care and family health care. *CoDAS* 2017;29(4):e20160102. DOI: 10.1590/2317-1782/20172016102.
412. Kemp AAT, Delecrode CR, Silva GC, Martins F, Frizzo ACF, Cardoso ACV. Neonatal Hearing screening in a low-risk maternity in São Paulo state. *Braz J Otorinolaryngol.* 2015;81(5):505-13. DOI: 10.1016/j.bjorl.2015.07.010.
413. Pisacane A, Auletta G, Toscano F, Errichiello M, Barrier F, Riccardi P, et al. Feasibility and effectiveness of a population-based newborn hearing screening in an economically deprived region of Italy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(3):329-33. DOI 10.1016/j.ijporl.2012.09.019.
414. Liu CL, Farrel J, MacNeil JR, Stone S, Barfield W. Evaluating loss to follow-up in newborn hearing screening in Massachusetts. *Pediatrics.* 2008;121(2):e335-43. DOI: 10.1542/peds.2006-3540.

415. Lim HW, Kim EA, Chung JW. Audiological follow-up results after newborn hearing screening program. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2012;5(2):57-61. DOI: 10.3342/ceo.2012.5.2.57.
416. Neumann K, Gross M, Böttcher P, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M, Polzer M. Effectiveness and Efficiency of a universal newborn hearing screening in Germany, *Folia Phoniatria Logop.* 2006;58(6):440–455.
417. Vos B, Lagasse R, Levêque A. The organisation of universal newborn hearing screening in the Wallonia-Brussels Federation. *B-ENT.* 2013;21:9-15.
418. Holte L, Walker E, Oleson J, Spratford M, Moeller M, Roush P, et al. Factors influencing follow-up to newborn hearing screening for infants who are hard of hearing. *Am J Audiol.* 2012;21:163-74.
419. Meyer C, Witte J, Hildmann A, Hennecke KH, Schunck KU, Maul K, et al. Neonatal Screening for Hearing Disorders in Infants at Risk: Incidence, Risk Factors, and Follow-up. *Pediatrics.* 1999;104(4 Pt 1):900-4.
420. Jacobson JT, Jacobson CA, Sparh RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol.* 1990;1: 187–195.
421. White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1994;29:203–217.
422. Van Straaten HL, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr.* 1996;155:702–705.
423. Wolff R, Hommerich J, Riemsma R, Antes G, Lange S, Kleijnen J. Hearing screening in newborns: systematic review of accuracy, effectiveness, and effects of interventions after screening. *Arch Dis Child.* 2010;95(2)130–135.
424. Kim SH, Lim JH, Han JJ, Jin YJ, Kim SK, Kim JY, et al. Outcomes and limitations of hospital-based newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;98:53-58. DOI: 10.1016/j.ijporl.2017.04.030.

425. Watkin PM. Controlling the quality of universal neonatal hearing screens. *Public Health*. 1999; 113(4):171-176.
426. Stevens JC, Webb HD, Hutchison J, Connell J, Smith MF, Buffin JT. Click evoked otoacoustic emissions in neonatal screening. *Ear Hear*. 1990;11(2):128-133.
427. White KR, Behrens TR. The Rhode Island hearing assessment Project: implications for Universal Newborn Hearing Screening. *Semin Hear*. 1993;14:1-121.
428. Maxon AB, White KR, Vohr BR y Behrens TR. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. *British Journal of Audiology*. 1993;27:149-153.
429. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol*. 2003;42:443—7.
430. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr B. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol*. 1995;6:271–277.
431. Ulusoy S, Ugras H, Cingi C, Yilmaz HB, Muluk NB. The results of National Newborn Hearing Screening (NNHS) data of 11.575 newborns from West part of Turkey. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2014;18(20):2995-3003.
432. Pont-Colomer E, Aldasoro-Martín J, Meliá-Casado B, Molina-Martínez S, et al. Resultados del cribado de hipoacusia infantil en la provincia de Castellón. *An Orl Mex*. 2012;57(3):163-168.
433. Pereira PKS, Martins A, Vieira MR, Azevedo MF. Programa de triagem auditiva neonatal: associação entre perda auditiva e fatores de risco. *Pró-fono*. 2007;19(3):267-78.
434. Onoda RM, Azevedo MF, Santos AM. Neonatal Hearing Screening: failures, hearing loss and risk indicators . *Braz J Otorhinolaryngol*. 2011;77(6):775-83.
435. Kim SY, Choi BY, Jung EY, Park H, Yoo HN, Park KH. Maternal and placental factors associated with failure in the newborn hearing screen test in very preterm neonates. 2018. pii: S1875-9572(17)30122-5. DOI: 10.1016/j.pedneo.2018.01.014.

436. Marlow E, Hunt L, Marlow N. Sensorineural hearing loss and prematurity. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2000;82:141–4.
437. Cristobal R, Oghalai JS. Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2008;93:462–8.
438. Robertson CM, Howarth TM, Bork DL, Dinu IA. Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study. *Pediatrics.* 2009;123:797–807.
439. Veen S, Sassen ML, Schreuder AM, Ens-Dokkum MH, Verloove-Vanhorick SP, Brand R, et al. Hearing loss in very preterm and very low birthweight infants at the age of 5 years in a nationwide cohort. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1993;26: 11–28.
440. Doyle LW, Keir E, Kitchen WH, Ford GW, Rickards AL, Kelly EA. Audiologic assessment of extremely low birth weight infants: a preliminary report. *Paediatrics.* 1992;90:744–9.
441. Davis A, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: factor relevant to planning of services. *Br J Audiol.* 1992;26:77–90.
442. Kennedy C, McCann D. Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 2004;8:378-83.
443. Díez-Delgado Rubio F, Espín J, Lendínez F, Ortega MA, Arcos J, López Muñoz J. Cribado auditivo neonatal mediante otoemisiones acústicas por click: logística y económicamente factible. *An Esp Pediatr.* 2002;57:157-62.
444. Magnani C, Bacchi G, Borghini A, Del Monte D, Fava G, Maria Occasio A, et al. Universal newborn hearing screening: the experience of the University Hospital of Parma. *Acta Biomed.* 2015;86(3):273-277.
445. Savio G, Perez-Abalo MC, Gaya JA, Hernandez O, Mijares E. Test accuracy and prognostic validity of multiple auditory steady state responses for targeted hearing screening. *Int J Audiol.* 2006;45:109—20.
446. Aguilera R, Aldasoro J, Bueno FJ, Fullana AM, Gómez M, Gras JR, et al. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos de la Comunidad Valenciana. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos y lactantes de la Comunidad Valenciana. Valencia: Ed. Generalitat Valenciana, 1999.

447. Vorh BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr.* 1998;133:353-7.
448. Torrico P, Trinidad G, Cáceres MC, Lozano S, López-Ríos J. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas con echocheck. *An Esp Pediatr.* 2001;54:283-9.
449. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal Newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics.* 2006;117:e631-6.
450. 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;54:309-15.
451. Downs MP. Universal newborn hearing screening- The Colorado story. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:257-259.
452. Bluestone CD. Universal newborn screening for hearing loss: Ideal versus reality and the role of otolaryngologists. *Otolaryngol Head Neck surg.* 1996;115:89-93.
453. Doyle KJ, Rodgers P, Fujikawa S, Newman E. External and middle ear effects on infant hearing screening. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;122(4):477-481.
454. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn screening. Summary of evidence. *JAMA.* 2001;286:2000-2010.
455. Barreira-Nielsen C, Fitzpatrick E, Hashem D, Whittingham J, Barrowman N, Aglipay M. Progressive Hearing Loss in Early Childhood. *Ear Hear.* 2016;37(5):311-321.
456. Johnson JL, White KR, Widen JE, 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):663-672.
457. 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. DOI: 10.1001/jamaoto.2013.1229.

458. American Academy of Audiology 2011: American Academy of Audiology. (2011). Childhood Hearing Screening Guidelines. Retrieved from http://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/documents/aaa_childhood-hearing-guidelines_2011.pdf.
459. Yoshinaga-Itano C, Johnson CDC, Carpenter K, et al. Outcomes of children with mild bilateral hearing loss and unilateral hearing loss. *Sem Hear*. 2008;29:196–211.
460. Stehel EK, Shoup AG, Owen KE, et al. Newborn hearing screening and detection of congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics*. 2008; 121: 970–975.
461. Griffith AJ, Wangemann P. Hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct: Mechanistic insights from clinical phenotypes, genotypes, and mouse models. *Hear Res*, 2011;281:11–17.
462. Prera N, Löhle E, Birkenhäger R. Progressive hearing impairment with deletion in GJB2 gene despite normal newborn hearing screening. *Laryngorhinootologie*. 2014;93:244–248.
463. Hess M, Finckh-Krämer U, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Gross M. Hearing screening in at-risk neonate cohort. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 1998;46:81–89.
464. Maisoun AM, Zakzouk SM. Hearing screening of neonates at risk. *Saudi Med J*. 2003;24(1):55-57.
465. Watkin PM, Baldwin M, McEnery G. Neonatal at risk screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child*. 1991;66(10 Spec No):1130-5.
466. Wróbel MJ, Greczka G, Szyfter W. The risk factor profile of children covered by the Polish universal neonatal hearing screening program and its impact on hearing loss incidence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:209–213.
467. Santos SS. Hipoacusia neurosensorial infantil: estudio retrospectivo de factores de riesgo y etiología (tesis doctoral). Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina, 2004.
468. Lachowska M, Surowiec P, Morawski K, Pierchała K, Niemczyk K. Second stage of Universal Neonatal Hearing Screening – A way for diagnosis and beginning of proper treatment for

- infants with hearing loss. *Adv Med Sci.* 2014;59(1):90-4. DOI: 10.1016/j.advms.2014.02.002.
469. Aiyer RG, Parikh B. Evaluation of auditory responses for hearing screening of high risk infants. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;62:47–53.
470. Azevedo RF, Paschoal CP, Azevedo MF, Santos AMN, Fúria CLB. Avaliação da implantação de programa de triagem auditiva neonatal em hospital de nível secundário. *R. Paul Pediatr.* 2004;22(2):77-83.
471. Roman PR, Ramos GT, Morillo MC, Sanches SL, Lopez RV. Detección precoz de hipoacusias em recién nacidos mediante otoemisiones acústicas on echocheck. *An. Esp. Pediatr.* 2001;54:283-289.
472. Khairi MD, Din S, Shahid H, Normastura AR. Hearing screening of infants in neonatal unit, Hospital Universiti Sains Malaysia using transient evoked otoacoustic emissions. *J. Laryngol. Otol.* 2005;119(9):678-683.
473. De Capua B, De Felice C, Constantini D, Bagnoli F, Passali D. Newborn hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions: analysis of response as a function of risk factors. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2003;23(1):16-20.
474. Krauss K, Heider C, Nazar G, Ribalta G, Sierra M. Programa de *screening* auditivo neonatal universal. Experiencia de más de 10 años. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2013;73:125-132.
475. Nelson S, Andersen R, Anderssen SH. Hearing loss in children in Østfold county 2000 – 09. *Tidsskr Nor Laegeforen.* 2015;135(2):132-6. DOI: 10.4045/tidsskr.13.0556.
476. Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr.* 1998;133:353-7.
477. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear.* 2003;24:89-95. DOI: 10.1097/01.AUD.0000051749.40991.1F.
478. Mace AL, Wallace KL, Whan MQ, Stelmachowicz PG. Relevant factors in the identification of hearing loss. *Ear Hear.* 1991;12:287-93.

479. Davis A, Bamford F, Wilson I, Ramkalaixan T, Forshaiw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Asses.* 1997;1:1-177.
480. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: A population study of age at diagnosis, severity and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child.* 2005;90:238-44.
481. U.S. Preventive Service Task Force. Newborn hearing screening. *Am Fam Physician.* 2001;64:1995-9.
482. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: Universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention system (EHDI). *J Communication Disorders.* 2004;37:451-65.
483. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998;102:1161-217.
484. White KR. Early hearing detection and intervention programs: opportunities for genetic services. *Am J Med Genet.* 2004;130:29-36.
485. Carew P, Mensah FK, Rance G, Flynn T, Poulakis Z, Wake M. Mild-moderate congenital hearing loss: secular trends in outcomes across four systems of detection, *Child Care Health Dev.* 2018;44(1):71–82.
486. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatal.* 2001;6:521-9.
487. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cervera F, Espinosa JM. Tratamiento de la sordera en el niño menor de dos años. *An Esp Pediatr.* 1997;97:95-8.
488. Manrique M, Cervera FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelin guistically deafened children: The importance of early implantation. *Acta Otolaryngol.* 2004;552:55-63.
489. Olusanya B, Luxon L, Wirz S. Infant hearing screening: Route to informed choice. *Arch Dis Child.* 2004;89:1039-40.

490. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lien T. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;110:855-64.

9. ANEXO



Junta de Castilla y León

Consejería de Sanidad
Dirección General de Salud Pública

D^a. HORTENSIA SANCHEZ GOMEZ
SERVICIO ORL y PCF
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE
SALAMANCA
Paseo San Vicente, 88-182,
37007 Salamanca

Asunto: Comunicación de Resolución del Director General de Salud Pública de 21 de julio de 2016.

Remito transcripción de la resolución dictada con fecha 21 de julio de 2016 por el Director General de Salud Pública, por la que se autoriza la cesión de datos pertenecientes al fichero "HIPOACUSIA" a doña Hortensia Sánchez Gómez con la finalidad de realizar una tesis doctoral, y cuyo tenor literal es el siguiente:

RESOLUCIÓN DEL DIRECTOR GENERAL DE SALUD PÚBLICA DE 21 DE JULIO DE 2016 POR LA QUE SE AUTORIZA LA CESIÓN DE DATOS PERTENECIENTES AL FICHERO "HIPOACUSIA" A DOÑA HORTENSIA SANCHEZ GOMEZ CON LA FINALIDAD DE REALIZACIÓN DE UNA TESIS DOCTORAL.

JUNTA DE CASTILLA Y LEÓN. D. DE
SANIDAD Y GERENCIA REGIONAL
DE SALUD.

ANTECEDENTES DE HECHO

Salida Nº. 20164580005176
25/07/2016 10:00:51

PRIMERO. Doña Hortensia Sanchez Gómez solicita el día 1 de marzo de 2016 que, con motivo de la realización de su tesis doctoral titulada "Análisis del programa de Detección Precoz de Hipoacusia en recién nacidos en la provincia de Salamanca (años 2005-2014)", los datos (excepto datos personales) que se encuentran incorporados en el fichero "HIPOACUSIA" cuya responsabilidad corresponde a la Dirección General de Salud Pública según la ORDEN SAN/613/2004, de 15 de abril. Dichos datos se solicitan en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2005 y el 31 de diciembre de 2014.

Dicha tesis doctoral se encuentra dirigida por el Doctor Angel Batuecas Caletro perteneciente a la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca.

SEGUNDO. Con fecha 5 de abril de 2016 se solicita a la interesada la subsanación de los siguientes documentos necesarios para la tramitación del expediente:

- relación contractual con la Gerencia Regional de salud.
- constancia documental de la aceptación y dirección del estudio propuesto por parte de algún departamento de la Universidad y/o Hospital Universitario
- Breve memoria con los objetivos del estudio que se pretende realizar, hipótesis planteadas y metodología.

Dichos documentos han sido remitidos a esta unidad administrativa el día 28 de abril de 2016.

TERCERO. El Jefe del Servicio de Promoción de la Salud emite un informe con fecha 20 de julio de 2016 en el que indica:

Los datos solicitados (resultados de las pruebas de hipoacusia realizadas a los niños recién nacidos en el Hospital Clínico de Salamanca desde enero de 2005 hasta diciembre de 2014, de forma disociada) se encuentran incorporados en el fichero “HIPOACUSIA” y no corresponden a datos de carácter personal según es definido en el apartado a) del artículo 3º de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal (“cualquier información concerniente a personas físicas identificadas o identificables”) y, por lo tanto, pueden considerarse datos disociados y procederse a su cesión.

La investigación planteada permitirá conocer los resultados del programa de detección precoz y atención integral a la hipoacusia infantil en la provincia de Salamanca y poder identificar determinados factores y aspectos de calidad que puedan proporcionar un desarrollo más eficaz y eficiente del Programa, por lo tanto, tienen una evidente interés para la Dirección General de Salud Pública.

FUNDAMENTOS DE DERECHO

PRIMERO. La Ley 33/2011, de 4 de octubre, General de Salud Pública, reconoce en su artículo 7º que todas las personas tienen derecho al respeto de su dignidad e intimidad personal y familiar en relación con su participación en actuaciones de salud pública. Asimismo, la información personal que se emplee en las actuaciones de salud pública se registrará por lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal y en la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en materia de Información y Documentación Clínica.

SEGUNDO. Según el artículo 50 de la Ley 33/2011, de 4 de octubre, General de Salud Pública “las Administraciones sanitarias promoverán la investigación y la comunicación de sus resultados en la actividad de los profesionales en salud pública. Para ello, adoptarán las siguientes acciones: a) Facilitar que las investigaciones sobre los problemas de salud de la población se realicen con los medios y calidad adecuados. b) Fomentar la relación entre los grupos de investigación de excelencia y el personal profesional de salud pública. c) Estimular la actividad investigadora facilitando el acceso a los datos e informaciones disponibles en las Administraciones sanitarias”.

TERCERO. Los datos objeto de la solicitud, los cuales no es posible identificar a un afectado o interesado, pertenecen a la categoría de datos disociados según son definidos por el artículo 5.1.c) del Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre, por el que se aprueba el Reglamento de desarrollo de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal. Asimismo, la Ley 15/1999, define procedimiento de disociación como todo tratamiento de datos personales de modo que la información que se obtenga no pueda asociarse a persona identificada o identificable.

CUARTO. En tanto en cuanto los datos objeto de solicitud, no pueden ser considerados datos de carácter personal no sería de aplicación de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre (la presente Ley Orgánica será de aplicación a los datos de carácter personal registrados en soporte físico, que los haga susceptibles de tratamiento, y a toda modalidad de uso posterior de estos datos por los sectores público y privado) y la normativa derivada de la misma.

QUINTO. El Director General de Salud Pública es el responsable del fichero denominado “HIPOACUSIA” según establece el Decreto 11/2003, de 23 de enero, por el que se regulan los ficheros de datos de carácter personal susceptibles de tratamiento automatizado de la Administración de la Comunidad Autónoma de Castilla y León y la ORDEN SAN/613/2004, de 15 de abril, por la que se procede a la creación de ficheros automatizados con datos de carácter personal.

Por consiguiente, y de acuerdo con las atribuciones previstas en el artículo 4º del Decreto 11/2003, de 23 de enero, por el que se regulan los ficheros de datos de carácter personal susceptibles de tratamiento automatizado de la Administración de la Comunidad Autónoma de Castilla y León,



Junta de Castilla y León

Consejería de Sanidad
Dirección General de Salud Pública

RESUELVE

1.º Ceder los datos solicitados a Doña HORTENSIA SANCHEZ GOMEZ y que se encuentran incluidos en el FICHERO HIPOACUSIA previo procedimiento de disociación con cualquier dato carácter personal que permita identificar a personas inscritas en el registro.

2.º Los datos cedidos serán en exclusiva para la realización de la investigación doctoral planteada en la solicitud, no pudiéndose ceder a terceros.

3.º En cualquier publicación que se derive de la investigación realizada deberá constar que los datos pertenecen al FICHERO HIPOACUSIA titularidad de la Junta de Castilla y León y que han sido cedidos mediante la presente resolución.

4.º Debido al interés que el tratamiento de los datos tiene para el Detección precoz y atención integral a la hipoacusia infantil la solicitante deberá remitir a la Dirección General de Salud Pública un ejemplar de la tesis doctoral y copia de las publicaciones que de la misma se deriven.

Lo que le notifico a los efectos oportunos, significando que la presente Resolución no agota la vía administrativa, pudiendo interponer si lo estima conveniente, recurso de alzada ante el Excmo. Sr. Consejero de Sanidad, en el plazo de un mes, a contar desde el día siguiente al de la notificación de esta Resolución, conforme a lo dispuesto en el Art. 114.1 de la Ley 30/1992 de 26 de noviembre, de Régimen Jurídico de las Administraciones Públicas y del Procedimiento Administrativo Común.

Valladolid, 21 de julio de 2016

EL DIRECTOR GENERAL DE SALUD PÚBLICA

Fdo. Agustín Álvarez Nogal

Una vez dictada esta Resolución, es necesario la preparación de los datos por el Servicio de Informática de esta Consejería así como la firma de aquellos documentos necesarios para hacer efectiva la misma, por lo que ruego que una vez recibida se ponga en contacto con el Servicio de Promoción de la Salud (tfno. 983 413 600, ext. 806340; correo electrónico: redcarpe@jcyl.es).

Atentamente,

Valladolid, 22 de julio de 2016
EL JEFE DE SERVICIO DE PROMOCIÓN DE LA SALUD



Fdo. Pedro Ángel Redondo Cardeña