



ARTÍCULO ESPECIAL

Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010

Germán Trinidad-Ramos, Valentín Alzina de Aguilar, Carmen Jaudenes-Casabón, Faustino Núñez-Batalla* y José Miguel Sequí-Canet

Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), España

Recibido el 25 de septiembre de 2009; aceptado el 28 de septiembre de 2009
Disponibile en Internet el 4 de diciembre de 2009

PALABRAS CLAVE

Sordera;
Hipoacusia;
Trastornos
de la audición

Resumen

Actualmente, el cribado auditivo neonatal se lleva a cabo de forma rutinaria en muchos de los sistemas de salud autonómicos en España. A pesar de la importante expansión del cribado de la hipoacusia desde 2000, su viabilidad y los beneficios de la identificación e intervención tempranas, aún existen importantes retos. En este artículo, la CODEPEH actualiza las recomendaciones que se consideran importantes para el futuro desarrollo de los sistemas de detección e intervención precoz en los siguientes puntos: 1. Protocolos de cribado: se recomienda seguir distintos protocolos para los niños ingresados en cuidados intensivos neonatales y los procedentes de maternidad. 2. Evaluación audiológica: se precisa contar con profesionales con experiencia en evaluación de recién nacidos y niños pequeños para completar tanto el diagnóstico como para la selección y adaptación de audioprótesis. 3. Evaluación médica: los factores de riesgo para la hipoacusia neonatal y adquirida se recogen en una única lista en lugar de estar agrupados por el momento de su aparición. Un protocolo de diagnóstico paso a paso es más eficiente y de coste efectivo que efectuar todas las pruebas simultáneamente. 4. Intervención temprana y seguimiento: todos los profesionales que atienden a niños con hipoacusia deberían contar con un entrenamiento especializado y experiencia en la audición, el habla y el lenguaje. Debe realizarse un control periódico del desarrollo de las habilidades auditivas, si existen sospechas paternas y del estado del oído medio. 5. Control de calidad: la gestión de la información como parte integral del sistema es importante para monitorizar y mejorar la calidad del servicio.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fnunezb@telefonica.net (F. Núñez-Batalla).

KEYWORDS

Deafness;
Hearing loss;
Hearing disorders

Early hearing detection and intervention: 2010 CODEPEH recommendation**Abstract**

Newborn hearing screening is currently performed routinely in many regional health-care systems in Spain. Despite the remarkable expansion in newborn hearing screening since 2000, its feasibility and the benefits of early identification and intervention, many major challenges still remain. In this article, the Committee for the Early Detection of Hearing Loss (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia, CODEPEH) updates the recommendations that are considered important for the future development of early hearing detection and intervention (EDHI) systems in the following points: 1. Screening protocols: Separate protocols are recommended for NICU (Neonatal Intensive Care Units) and well-infant nurseries. 2. Diagnostic audiology evaluation. Professionals with skills and expertise in evaluating newborn and young infants should provide diagnosis, selection and fitting of amplification devices. 3. Medical evaluation. Risk factors for congenital and acquired hearing loss have been combined in a single list rather than grouped by time of onset. A stepwise diagnostic paradigm is diagnostically more efficient and cost-effective than a simultaneous testing approach. 4. Early intervention and surveillance. All individuals providing services to infants with hearing loss should have specialized training and expertise in the development of audition, speech and language. Regular surveillance should be performed on developmental milestones, auditory skills, parental concerns, and middle ear status. 5. Quality control. Data management as part of an integrated system is important to monitor and improve the quality of EDHI services.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

En los últimos años, el desarrollo de los programas de detección precoz de hipoacusias ha sido importante en España. Esto permite mirar con optimismo al horizonte de 2010, cuando es previsible que todas las comunidades autónomas tengan puesto en marcha el suyo y se cumple una década desde que la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia (CODEPEH) presentara en el año 2000 ante el Consejo Nacional de Salud (Ministerio de Sanidad y Consumo y comunidades autónomas) su primera propuesta de protocolo para la detección y el diagnóstico precoz de las sorderas infantiles.

La CODEPEH se constituyó en 1995¹ (CODEPEH 1999) con objeto de promover la detección neonatal de la hipoacusia en España. Con este fin y tras diversas iniciativas puestas en marcha desde su constitución, se logró en abril de 2003 la aprobación del consenso sobre los contenidos básicos y mínimos para el establecimiento de programas de detección precoz de la sordera a nivel nacional por parte del Ministerio de Sanidad y Consumo, junto con las comunidades autónomas (CCAA). En noviembre de este mismo año, se aprobó en el contexto del Consejo Interterritorial de Salud el Registro Mínimo de Datos que recoge los indicadores de cobertura, proceso y resultado de los programas de detección precoz de la sordera.

La CODEPEH considera que en la actualidad el objetivo del cribado antes del mes, diagnóstico a los 3 meses y tratamiento a los 6 meses se está cumpliendo con mayor o menor fortuna dependiendo de las comunidades autónomas, pero en general con unas tasas más altas que las alcanzadas hace solo 2 o 3 años. Cabe destacar que incluso las comunidades que han instaurado su programa más tarde están progresando a pasos agigantados para conseguir

resultados similares a aquellas otras que vienen trabajando desde hace varios años^{2,3} (datos recogidos en el año 2006 en una encuesta dirigida a las consejerías de sanidad de las CCAA y ciudades autónomas de Ceuta y Melilla sobre el porcentaje de recién nacidos que son sometidos al cribado, presentada en la VI Reunión Nacional de la CODEPEH en A Coruña, abril de 2009).

La experiencia de los programas consolidados demuestra que la detección precoz de la hipoacusia es posible y que una atención temprana, con intervención logopédica y audioprotésica, posibilita que los niños con problemas auditivos accedan al lenguaje oral en las primeras edades y, en consecuencia, al desarrollo de los aprendizajes posteriores que de él dependen (lectura, razonamiento y comprensión), permitiéndoles mayores posibilidades de integración familiar, educativa y laboral⁴ en una sociedad eminentemente oralista^{5,6}. Gracias a su pronta identificación, la educación a estos niños y niñas les permite un nivel de integración impensable hace unos años^{7,8}. Los programas españoles con muestras superiores a 30.000 niños y con varios años de antigüedad están confirmando con sus datos las diferencias significativas existentes entre aquellos niños que reciben una atención temprana y aquellos casos en los que dicha atención se retrasa por culpa de una identificación tardía, en un contexto en el que no existe un cribado neonatal universal⁹⁻¹¹.

La CODEPEH, además de felicitar por el importante esfuerzo que las administraciones sanitarias están realizando para extender los programas a todos los hospitales y por el entusiasmo y esfuerzo con el que los distintos profesionales los están desarrollando, cree que ha llegado el momento de realizar unas nuevas recomendaciones con el objeto de mejorar la calidad de los programas establecidos y de unificar criterios y establecer normas que permitan la

máxima uniformidad en la valoración de los objetivos y resultados.

Es deseable que con estas nuevas recomendaciones se favorezca la evolución hacia programas uniformes, que dentro de la diversidad, permitan los metaanálisis y la comparación entre ellos como métodos para conocer su grado de eficacia y eficiencia y corregir las desviaciones de sus objetivos finales.

Por todo ello, la CODEPEH plantea a las administraciones; a los profesionales, tanto sanitarios como no sanitarios y a las familias las siguientes recomendaciones:

Recomendaciones en cuanto al cribado

Dos son las pruebas aceptadas internacionalmente para la realización del cribado auditivo: las otoemisiones evocadas transitorias (OEAT) y los potenciales evocados auditivos automáticos (PEATCa). Ambas han demostrado una alta sensibilidad en la detección precoz de hipoacusias y en absoluto son excluyentes, sino complementarias. Teniendo en cuenta que el objetivo del cribado es descubrir cualquier tipo de hipoacusia, el uso de ambas pruebas evitará la aparición de falsos negativos. Aunque la aplicación secuencial de las 2 pruebas consume poco tiempo, su uso conjunto debe limitarse a aquellos casos concretos en los que se presenten factores de riesgo de hipoacusia retrococlear o en los que se sospeche la existencia de una neuropatía auditiva. Los demás neonatos pueden ser analizados con cualquiera de ambas técnicas^{12,13}.

Por tanto, a los recién nacidos sin antecedentes de riesgo de hipoacusia retrococlear la fase de cribado auditivo puede serles realizada tanto por los PEATCa como por las OEAT. En el caso de no superar el cribado con los PEATCa, no será necesaria una segunda prueba y pueden ser derivados a la confirmación diagnóstica. Sin embargo, si se usan las OEAT, especialmente si se realizan antes de las 72 h de edad del niño, han de repetirse al menos una vez antes de derivarlos a la fase diagnóstica.

En los programas de cribado basados en OEAT, los niños que presenten factores de riesgo de hipoacusia retrococlear han de ser sometidos a una prueba complementaria mediante PEATCa o a potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) diagnósticos aunque hayan superado las otoemisiones, con el fin de evitar los falsos negativos asociados a la existencia de una neuropatía auditiva. Por la misma razón, en los neonatos cribados mediante PEATCa se debe aplicar conjuntamente las OEAT en los casos que no hayan superado la primera prueba, con el fin de documentar la existencia de una posible neuropatía auditiva.

Es importante el seguimiento permanente de los niños aunque hayan superado las pruebas de cribado en la etapa neonatal. Es necesario este seguimiento dentro del Programa del Niño Sano en los centros de salud, asegurándose cada 6 meses y, al menos hasta los 3 años de edad, de que el desarrollo comunicativo y del lenguaje del niño es el adecuado. En aquellos que presenten factores de riesgo asociados a la hipoacusia, el momento y el número de reevaluaciones audiológicas deberá adaptarse e individualizarse dependiendo del factor identificado¹⁴⁻¹⁶.

Con la escolarización se asocia 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 trastornos audiológicos congénitos de aparición tardía o adquirida^{17,18}.

Estos controles auditivos, que pueden ser realizados con pruebas objetivas o subjetivas adaptadas a la edad, deben extenderse a toda la etapa pediátrica. Ante la menor sospecha de hipoacusia deberán ser derivados a unidades diagnósticas con experiencia en el diagnóstico de hipoacusia infantil.

Puntos de actualización:

1. Se recomiendan protocolos separados para los niños procedentes de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN, nivel 2-3) y los procedentes de la maternidad. Los lactantes con estancias en UCIN superiores a 5 días deben ser explorados con PEATC obligatoriamente para evitar el fallo diagnóstico de las pérdidas auditivas neurales. Los lactantes de UCIN que no pasan el test de PEATCa deben ser citados directamente con ORL para revaloración, incluyendo PEATC y OEAT, si estas no se han realizado en la fase de cribado.
2. Los lactantes en los que se necesite segunda prueba (recribado) deben ser evaluados de forma bilateral aunque en la prueba inicial solo fallara un oído.
3. Los niños que reingresan durante el primer mes de vida, cuando se asocien a factores de riesgo auditivo (por ejemplo: hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión, sepsis...), necesitan repetir el cribado auditivo antes de su alta.
4. Los niños con factores de riesgo deben ser seguidos de forma individualizada según la probabilidad de pérdida auditiva de aparición tardía. Aunque pasen el test neonatal, deben ser reevaluados al menos una vez antes de los 24-30 meses. En niños con riesgo alto, de forma más precoz y frecuente. Dentro de este grupo, aquellos niños que presenten sospecha de lesión retrococlear deberán ser evaluados con PEATC, como los niños de UCIN, independientemente del resultado de las OEAT.
5. Todos los niños deben ser reevaluados de forma sistemática en los controles de salud establecidos por el Programa del Niño Sano y debe hacerse hincapié en el desarrollo del lenguaje oral (comprensión y expresión), el estado del oído medio, y su desarrollo global; además de tener en consideración las sospechas de familia, profesorado y/o cuidadores.

Recomendaciones en cuanto al diagnóstico

La confirmación diagnóstica de los niños que no hayan superado el cribado neonatal ha de ser efectuada en el tercer mes de edad para permitir un diagnóstico audiológico temprano.

Este diagnóstico debe basarse en 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.

El primer contacto se puede aprovechar para dar a los padres consejos para que realicen en su casa pruebas de condicionamiento del niño ante estímulos sonoros, así como ejercicios que 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».

El diagnóstico audiológico no debe demorarse más allá del cuarto al quinto mes, con el fin de permitir el inicio de la atención temprana, que siempre debe contemplar la intervención logopédica y la adaptación audioprotésica necesaria en cada caso antes de los 6 meses.

El diagnóstico etiológico es necesario llevarlo a cabo simultáneamente con la valoración audiológica, sin que se demore nunca la estimulación temprana del niño por no haber completado aún el mismo. Es importante contar con un equipo multidisciplinar (otorrinolaringólogo, pediatra, neuropediatra y genetista) y realizar las pruebas analíticas de imagen, genéticas y las que se estimen oportunas en función de cada caso. Todo niño y niña con el diagnóstico confirmado de hipoacusia debe de pasar por lo menos un examen oftalmológico. Debemos valorar si padece una hipoacusia aislada y si esta se encuentra integrada en un síndrome o si se trata de un trastorno asociado a otras enfermedades o déficits neurológicos o neuropsicológicos¹⁹.

Hasta la fecha no se ha llegado a un consenso que permita elaborar un protocolo diagnóstico para seguir, una vez confirmada, la presencia de una hipoacusia en un neonato identificado por el programa de cribado²⁰.

La etiología de una hipoacusia neurosensorial congénita puede muchas veces ser descubierta por la anamnesis, al identificar causas adquiridas ambientales en un 35% de los casos, tales como infecciones intrauterinas, medicaciones ototóxicas, trastornos metabólicos, drogadicción, prematuridad, hipoxia o anoxia perinatal y exposición a teratógenos^{21,22}. La exploración física y neurológica puede añadir información acerca de malformaciones y síndromes asociados²³. Sin embargo, la hipoacusia neurosensorial hereditaria no sindrómica es difícil de diagnosticar solamente mediante la historia y la exploración clínica, ha de completarse mediante pruebas diagnósticas que aún no han sido protocolizadas. Las pruebas a realizar según la historia clínica (personal y familiar) y las exploraciones físico-neurológicas y audiológicas son los test genéticos²⁴⁻²⁶, la radiología²⁷, las determinaciones analíticas y «otras complementarias» (ECG, electroretinograma y electroforesis).

Con el fin de aumentar la precisión diagnóstica y minimizar el estrés de los padres, se ha propuesto el estudio molecular del gen *GJB2* como el primer paso del proceso a seguir en los casos de hipoacusia neurosensorial en los que no se haya identificado su etiología en la historia clínica ni en la exploración física²⁸. El rendimiento diagnóstico de esta prueba fue de un 22% en una población de niños con hipoacusia neurosensorial severa o profunda. 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, vemos que un número importante de casos en los que se encuentra una mutación en *GJB2* y no encontramos la otra (que parecen heterocigotos «sanos» y que la hipoacusia es por otra causa genética), en muchos casos son mutantes compuestos *GJB2/GJB6*²⁹.

Las pruebas de imagen, en concreto la tomografía axial computerizada (TAC) del peñasco, muestran alteraciones aproximadamente en el 30% de los casos³⁰. Se ha demos-

trado estadísticamente que la presencia de mutaciones en el gen *GJB2* hace que sea poco probable encontrar dichas alteraciones, por lo que, considerando el gasto y los trastornos que ocasiona a la familia y al niño la realización de una TAC, se recomienda omitir esta prueba. Por el mismo motivo, se recomienda también omitir los test genéticos del *GJB2* en aquellos niños en los que se haya demostrado una alteración en la TAC, si ésta se ha pedido como primer estudio.

Las determinaciones analíticas tienen un rendimiento diagnóstico muy bajo, no contribuyendo a la identificación de la etiología en ningún caso de los 150 niños del estudio, hecho ya documentado en otros trabajos^{31,32} que han establecido que la petición rutinaria de numerosas pruebas analíticas no tiene objeto. Aunque tenga muy poco rendimiento diagnóstico el electrocardiograma, se recomienda su petición en todos los casos con hipoacusia severa o profunda para descartar un intervalo Q-T prolongado asociado al síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, ya que puede salvar vidas³³.

Aunque se pueda pensar que la determinación de hormonas tiroideas puede ser interesante para descartar un síndrome de Pendred (hipoacusia neurosensorial con bocio), se sabe que el 56% de los niños con este síndrome son eutiroideos³⁴ y que el test de descarga con perclorato es la prueba de elección cuando se sospecha este síndrome, no para utilizar como cribado en todo niño con hipoacusia. Por otro lado, en todo niño hipotiroideo es necesario descartar una hipoacusia.

Llevar a cabo el diagnóstico de la hipoacusia infantil de forma ordenada y paso a paso es más eficiente y de coste efectivo que pedir todas las pruebas disponibles de forma indiscriminada.

Los niños con sordera severa y profunda deben ser evaluados genéticamente como primer paso. En cambio, los niños con sordera moderada o leve han de ser sometidos a una TAC en primer lugar. A aquellos que tengan alteraciones genéticas, no se les pedirán pruebas de imagen; con el ahorro de molestias y gasto que supone. En la figura 1 se expone el algoritmo diagnóstico recomendado^{35,20} para el estudio sistemático y ordenado de la hipoacusia congénita.

Puntos de actualización:

1. Además de la evaluación audiológica del niño hipoacúsico se debe contar con la capacidad de prescribir la adaptación de audífonos, si está indicada.
2. Para confirmar una hipoacusia permanente en un niño menor de 3 años es imprescindible haber hecho al menos una prueba de PEATC.
3. Las reevaluaciones auditivas en los niños con factores de riesgo tienen que ser programadas de manera individual, de manera que se adapten a cada caso según la probabilidad de que aparezca una hipoacusia de desarrollo tardío. Los niños con factores de riesgo que han pasado el cribado deben haber sido reevaluados audiológicamente antes de los 24–30 meses de edad. Han de ser valorados más precozmente y con más frecuencia los niños con infección por citomegalovirus; síndromes asociados con hipoacusia progresiva; trastornos neurodegenerativos; traumatismos o infecciones asociadas a hipoacusia; niños que hayan sido sometidos a oxigenación

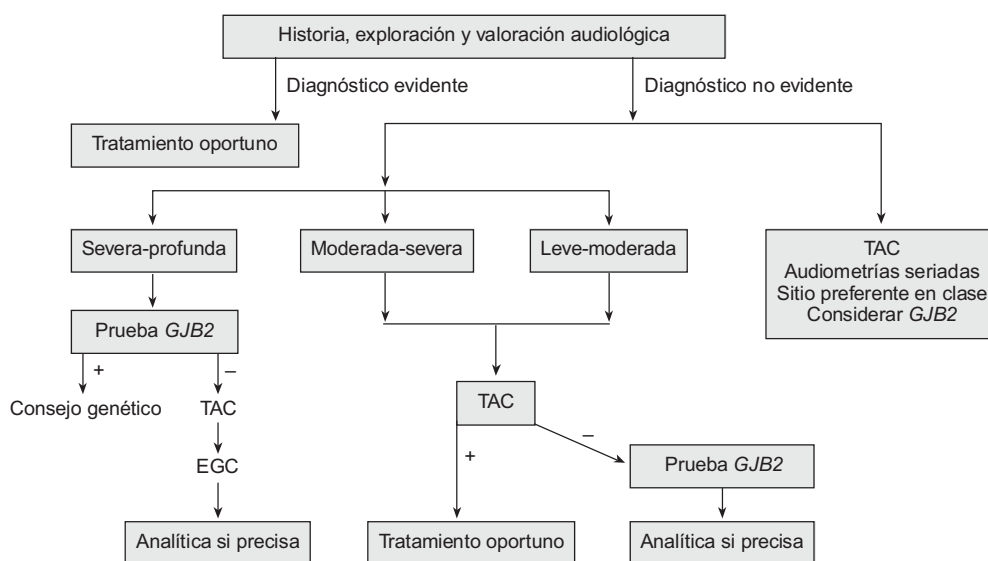


Figura 1 Algoritmo para la evaluación y tratamiento de la hipoacusia neurosensorial infantil.

- extracorpórea o quimioterapia y cuando exista una sospecha de hipoacusia por parte de los padres o una historia familiar de sordera.
4. Cuando se indique la adaptación audiotrófica por parte del otorrinolaringólogo, esta debe llevarse a cabo antes de que transcurra un mes y, así mismo, deberá iniciarse la intervención logopédica temprana. Sin esta, el diagnóstico precoz es estéril y la adaptación protésica insuficiente⁴.
 5. Se debe ofrecer a las familias de los niños con hipoacusia la posibilidad de pedir una consulta genética.
 6. Todo niño diagnosticado de hipoacusia ha de ser evaluado al menos en una ocasión por un oftalmólogo.
 7. Los factores de riesgo para hipoacusia congénita y adquirida actualizados se recogen en una única lista y no por edad de aparición como hasta ahora (tabla 1).

Recomendaciones en cuanto al tratamiento y seguimiento^{36,37}

En cuanto se confirma la existencia de una hipoacusia, debe realizarse la adaptación protésica que sea necesaria (audífonos e implantes) y la intervención logopédica. Al mismo tiempo, se debe proporcionar a los padres una atención especializada que les permita, por un lado, disponer de la información necesaria para la toma de decisiones respecto a la sordera de su hijo y, por otro lado, desempeñar el papel fundamental que les corresponde en su proceso de (re)habilitación, ya que es en el seno de la familia donde nace y tiene lugar el desarrollo comunicativo y la adquisición del lenguaje oral de los niños y donde se fragua la consecución de su vida futura, plena y autónoma³⁸. La intervención, por tanto, debe estar centrada en la familia, que debe contar con el apoyo de un equipo multidisciplinar bien coordinado donde se lleve a cabo el

tratamiento médico, quirúrgico, audioprotésico, logopédico y educativo, adecuado a la patología y edad. El periodo comprendido entre la confirmación de la hipoacusia antes de los 3 meses de edad y la escolarización a los 3 años es crítico para asegurar el acceso de los niños con hipoacusia a la estimulación auditiva y al lenguaje oral necesarios para disponer de las herramientas cognitivas e instrumentales que les permitirán participar de la escolaridad en igualdad de condiciones que el resto del alumnado. Este objetivo se consigue con la adecuada adaptación audiotrófica precoz sin que pase más de un mes desde el diagnóstico, en combinación con la Atención Temprana eficazmente proporcionada por profesionales capacitados, debidamente titulados y cualificados. Es imperativo que las administraciones públicas proporcionen la suficiente cobertura económica, que permita a las familias disponer tanto de los profesionales como de las prestaciones audiotróficas adecuadas con el fin de garantizar una atención adecuada, suficiente y especializada para el niño y su familia, independientemente de la capacidad económica y sociocultural de los progenitores. Esta etapa es clave en el desarrollo futuro de los niños si se aspira a que sean unos adultos autónomos, independientes e integrados en la sociedad^{19,38}. La correcta adaptación protésica, realizada por audioprotesistas con titulación acreditada y el uso continuado de las prótesis auditivas posibilita el aprovechamiento de los restos auditivos que conserve el niño³⁹. En los casos en los que se compruebe que la adaptación audiotrófica correcta y la atención temprana no consiguen los resultados esperados en un periodo entre 3 y 6 meses, ha de considerarse la inclusión del niño en el programa de implante coclear. Si las pruebas efectuadas son compatibles con una neuropatía auditiva es recomendable efectuar un estudio genético con el fin de investigar la existencia de una patología relacionada con el gen de la otoferlina⁴⁰. Si el niño

Tabla 1 Actualización de los factores de riesgo de hipoacusia infantil adaptados del JCIH 2007⁴²

1. Sospecha por parte del cuidador acerca de retrasos en el habla, desarrollo y audición anormal
2. Historia familiar de hipoacusia permanente en la infancia
3. Estancia en Cuidados Intensivos Neonatales durante más de 5 días, incluidos los reingresos en la Unidad dentro del primer mes de vida
4. Haber sido sometido a oxigenación por membrana extracorpórea, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos, diuréticos del asa (furosemida). Hiperbilirrubinemia que precisó exanguinotransfusión
5. Infecciones intrauterinas grupo TORCHS (citomegalovirus, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis)
6. Anomalías craneofaciales incluyendo las del pabellón auricular, conducto auditivo, apéndices o fositas preauriculares, labio leporino o paladar hendido y anomalías del hueso temporal y asimetría o hipoplasia de las estructuras faciales
7. Hallazgos físicos relacionados con síndromes asociados a pérdida auditiva neurosensorial o de conducción como un mechón de pelo blanco, heterocromía del iris, hipertelorismo, telecantus o pigmentación anormal de la piel
8. Síndromes asociados con pérdida auditiva o pérdida auditiva progresiva o de comienzo tardío como neurofibromatosis, osteopetrosis y los síndromes de Usher, Waardenburg, Alport, Pendred, Jervell and Lange-Nielson entre otros
9. Enfermedades neurodegenerativas como el síndrome de Hunter y neuropatías sensorio-motrices como la ataxia de Friedrich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth
10. Infecciones posnatales con cultivos positivos asociadas a pérdida auditiva, entre las que se incluyen las meningitis víricas (especialmente varicela y herpes) y bacterianas (especialmente Hib y neumocócica)
11. Traumatismo craneoencefálico, especialmente fracturas del hueso temporal y base de cráneo que requiera hospitalización
12. Quimioterapia
13. Enfermedades endocrinas. Hipotiroidismo

es portador de esta alteración genética será un candidato a implante coclear, que puede llevarse a cabo una vez confirmada dicha alteración. Sin embargo, en el resto de neuropatías, especialmente las ocasionadas por hiperbilirrubinemia, la actitud deber ser expectante con estimulación logopédica temprana. Sin embargo, habría que demorar el implante coclear hasta estar seguros de la falta de respuesta del niño.

Puntos de actualización:

1. Las administraciones públicas deberán facilitar a todos los niños con cualquier grado de hipoacusia permanente unilateral o bilateral la adecuada adaptación protésica y la necesaria intervención logopédica temprana. Además, las administraciones públicas deberán facilitar los recursos necesarios para la orientación y el apoyo a sus familias.
2. Los servicios de intervención temprana (logopedia y audioprótesis) deben ser prestados por personal con la adecuada titulación y con experiencia suficiente en hipoacusia infantil.
3. Para todos los niños (aunque pasen el cribado neonatal), se recomienda comprobar en el Centro de Salud por parte del pediatra los hitos del desarrollo, las habilidades auditivas, cuestiones que puedan plantear los padres y el estado del oído medio. En este nivel de asistencia se debería tener capacidad para realizar un cribado auditivo estandarizado con una prueba validada y objetiva a los 9, 18, 24 y 30 meses de edad o en cualquier otro momento si surgen sospechas de hipoacusia.
4. Los niños que no superen las pruebas de lenguaje del cribado global llevado a cabo en el Centro de Salud o en caso de que exista una sospecha acerca de la audición deben ser remitidos para una valoración completa audiológica 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)¹⁹.

5. Deben existir itinerarios de derivación establecidos, con objeto de evitar el peregrinaje de las familias entre los distintos profesionales implicados en la atención a su hijo con sordera y que aseguren la necesaria coordinación interprofesional para la adecuada atención integral que requieren las personas con sordera y sus familias⁴¹.

Recomendaciones en cuanto al control de calidad del programa

Es importante que el Programa de detección precoz de hipoacusias sea un programa de salud pública sometido a un seguimiento que permita determinar si cumple con los criterios de calidad adecuados. Dichos criterios de calidad son la garantía de que esta iniciativa permitirá el descubrimiento y tratamiento de los niños hipoacúsicos, los cuales van a necesitar una vigilancia permanente para proporcionarles la mejor atención, tanto médica como educativa y social.

Ello hace necesario establecer unos parámetros de calidad que definan claramente los objetivos del mismo y que han sido definidos por la CODEPEH⁴². Los objetivos generales de los programas han de ser el llevar a cabo el cribado antes del primer mes de vida para realizar 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 JCIH⁴³ y modificados por la CODEPEH.

1. 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%^(a).
2. Indicadores de calidad del cribado universal^(b): se explorarán ambos oídos de todos los niños nacidos en la Comunidad Autónoma.
 - a. Para ser universal, los niños cribados han de superar al 95% de los recién nacidos.
 - b. Para ser neonatal, se debe realizar la primera prueba antes del mes de vida a más del 95% de los niños.
 - c. Recribado^(c): 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 supera el 95%.
 3. Indicadores de calidad de la confirmación diagnóstica: se explorará a todos los niños derivados de la fase de cribado.
 - a. No debe superar el 4% de tasa de derivación a las pruebas de confirmación.
 - b. 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.
 4. Indicadores de calidad del tratamiento:
 - a. 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 se supera el 90%.
 - b. 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.
 - c. 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.
 - d. 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%.
 5. Criterios de calidad de seguimiento del programa:
 - a. Epidemiológico: Registro informático de todos los niños y los resultados de las distintas fases. Es recomendable poder disponer de datos sobre:
 1. Número de recién nacidos cribados antes de abandonar el hospital.
 2. Número de niños con hipoacusia confirmada antes de los 3 meses de edad.
 3. Número de niños incluidos en un programa de atención temprana antes de los 6 meses de edad.
 4. Número de niños con sospecha de hipoacusia o confirmada que son remitidos a una Unidad de Hipoacusia Infantil.

^aFalso 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).

^bCobertura del programa: porcentaje de niños estudiados en relación al número de niños a los que se les oferta el programa. Al ser un programa universal debe ser ofertado a todos los niños.

^cRecribado: puede considerarse una segunda e incluso una tercera prueba de cribado antes de derivar a diagnóstico.

5. Número de niños con hipoacusia no sindrómica que tienen un adecuado desarrollo del lenguaje y de las habilidades comunicativas al inicio de la edad escolar.
6. Número de niños derivados a programa de implante coclear.
- b. Clínico: Control de todos los niños detectados en consulta de ORL.

Consideraciones finales y propuestas operativas

Es evidente que existen importantes retos a superar y barreras del propio sistema a vencer en estos próximos años. De ahí que a modo de consideraciones finales, pero tratando al mismo tiempo de ofrecer una secuencia de propuestas operativas para alcanzar con éxito el objetivo final de la detección y el diagnóstico precoz, así como de la atención e intervención logopédica tempranas, esta comisión recomienda incidir particularmente en los siguientes aspectos:

- Consolidar la implantación del cribado universal en todo el Estado, dando cumplimiento al acuerdo adoptado entre el Ministerio de Sanidad y las comunidades autónomas y en el seno del Consejo Interterritorial de Salud en el año 2003, con la aprobación del consenso para la implantación del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias.
- Establecer los procedimientos y los recursos necesarios para el efectivo seguimiento de los programas de detección precoz de hipoacusias, de acuerdo con el compromiso adquirido por el Ministerio de Sanidad y las administraciones sanitarias en 2003.
- Confirmar en el menor tiempo posible el «no pasa» del neonato que no supere el cribado, de acuerdo con el protocolo establecido y las distintas fases del programa.
- Poner de relieve la necesidad de implantar «unidades de diagnóstico de hipoacusia infantil» a las que puedan ser derivados los niños con sospecha de pérdida auditiva y que estas cuenten con personal capacitado y con el equipamiento adecuado para el diagnóstico infantil.
- Designar un responsable médico del Programa de detección precoz de hipoacusias en cada hospital en el que se esté realizando un programa de cribado.
- Capacitar específicamente al personal de enfermería que ha de realizar las pruebas en el programa de cribado, así como para el manejo del recién nacido con seguridad.
- Asegurar que la fase de recribado sea realizada también por personal con experiencia y en un local adecuado, especialmente en lo relativo a su insonorización.
- Instaurar procedimientos específicos de colaboración intercentros y mecanismos extrahospitalarios de recuperación de neonatos que se pierden sin hacer el cribado (nacimientos domiciliarios o en diferente país, comunidad autónoma u hospital; reingresos en UCIN con patología de riesgo auditivo, etc.) para su derivación a centros donde se realicen pruebas de detección y diagnóstico.
- Potenciar el papel fundamental del pediatra de atención primaria en el seguimiento del correcto desarrollo auditivo, así como de las habilidades comunicativas y del desarrollo del lenguaje oral de todos los niños; además de en la identificación de factores de riesgo en los casos en edad pediátrica.

- Garantizar un tratamiento adecuado multiprofesional que atienda tanto las necesidades médicas como las de apoyo y orientación al niño con hipoacusia y a la propia familia. Para ello, todos los profesionales que intervienen en el diagnóstico y el tratamiento habrán de coordinarse para el efectivo intercambio de información, el seguimiento más adecuado del desarrollo del niño y sus progresos, así como para el análisis y toma de decisiones en relación a las distintas estrategias de intervención médica, protésica y logopédica.
- Designar un responsable del Programa de detección precoz de hipoacusias en cada comunidad autónoma. Dicho responsable debe ser un médico experto en cribado audiológico, diagnóstico y tratamiento de hipoacusias infantiles que cuente con los medios administrativos adecuados para poder realizar la labor de control de las distintas fases del programa y que se responsabilice también de coordinar los equipos multiprofesionales.
- Garantizar la Atención temprana con la corresponsabilización de las administraciones sanitarias, educativas y de servicios sociales, así como con la necesaria coordinación interadministrativa. Una vez escolarizados, el sistema educativo habrá de proporcionar la atención y los recursos de apoyo suficientes y más adecuados a cada situación personal.
- Adoptar las medidas legales para que las prótesis auditivas (implantes y audífonos) sean costeadas íntegramente por el Sistema Nacional de Salud e incorporadas en la Cartera de Servicios Ortoprotésicos sin límite de edad, independientemente de que sean implantables o no. Así mismo, se deberá ofrecer la cobertura suficiente para su mantenimiento y actualización.
- Plantear estudios coste-beneficio a largo plazo promovidos por el Ministerio de Sanidad y las administraciones sanitarias, para valorar la calidad y la efectividad de la aplicación de los programas de detección precoz de la sordera, de la adaptación protésica y de la intervención logopédica tempranas, así como su adecuación a los estándares de calidad establecidos para cada uno de estos ámbitos.

Debemos recordar que el objetivo final de todas las iniciativas de cribado y tratamiento temprano de la hipoacusia congénita es: «la optimización de la comunicación y el desarrollo social, académico y profesional de cada niño y niña con pérdida auditiva permanente»⁴² y «facilitar el acceso precoz y natural al lenguaje oral a través de la audición y aprovechar así la plasticidad cerebral de los primeros años de vida y estimular el desarrollo comunicativo y del lenguaje del niño»⁴³.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr.* 1999;51:336-44.
2. Morera C, Moro M, Manrique M, Domenech E, Visquet F. Análisis de la encuesta sobre la detección precoz de la hipoacusia en España. *An. Esp. Pediatr.* 1998;48:233-7.
3. IV Reunión de la CODEPEH (Badajoz 2004) Comunicaciones. En: <http://www.usbadajoz.es>.
4. Bixquert V, Jáudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. En: Marco J, Mateu S. (Coord.): Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 13-25.
5. 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.
6. US Preventive Services Task Force. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force. Recommendation statement *Pediatrics.* 2008;122:143-8.
7. 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.
8. Manrique M, Cervera FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: The importance of early implantation. *Acta Otolaryngol.* 2004;89:1039-40.
9. Trinidad Ramos. Valoración de los criterios de riesgo de padecer hipoacusias a la vista del resultado de un programa de cribado universal. Tesis Doctoral. En <http://www.usbadajoz.es>.
10. González de Aledo A, Bonilla C, Morales C, Da Casa F, Barrasa J. Cribado universal de la hipoacusia congénita en Cantabria: resultado de los dos primeros años. *An Pediatr (Barc).* 2005;62:135-40.
11. Alzina V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc).* 2005;63(3):193-8.
12. CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo. Libro Blanco sobre Hipoacusia: Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003.
13. 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.
14. Sequí JM. ¿Detección de hipoacusia solo en neonatos de riesgo? *An Pediatr (Barc).* 2007;66:87-106.
15. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal Newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatric.* 2006;117:e631-6.
16. Trinidad Ramos G, Trinidad Ruiz G, Serrano Berrocal M, Chacon J. Control de niños de riesgo dentro de un programa de cribado auditivo universal. En http://www.usbadajoz.es/web_descargas/premio_FIAPAS_2003.pdf.
17. Halloran D, Wall T, Evans H, Hardin J, Woolley A. Hearing screening at well-child visit. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2005;159:949-55.
18. Herrero-Marín D, Concha JA, Fernández N, Crespo Hernández M. Hipoacusia de detección postneonatal. Circunstancias que precisan evaluación auditiva. *An Pediatr (Barc).* 2005;63:502-8.
19. Manual técnico para la utilización de la guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva. Ed. Real Patronato sobre Discapacidad. Comité Español de Audiofonología (CEAF) y Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Madrid. Polibea, S.L. 2007. http://sid.usal.es/idocs/F8/FD020171/valoracion_discapacidad_auditiva.pdf.
20. 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.
21. Parving A, Stephens D. Profound permanent hearing impairment in childhood: Causative factors in two European countries. *Acta Otolaryngol.* 1997;117:158-60.

22. 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;112:1-7.
23. Torriello HV, Reardon W, Gorlin RF. Hereditary hearing loss and its syndromes, 2nd Ed. Oxford: Oxford University Press; 2004.
24. Smith R, Van Camp C. Deafness and hereditary hearing loss overview (última revisión 2 de diciembre de 2008). En: Gene Reviews at Gene Tests: Medical genetics information resource (en línea). Copyright. University of Washington, Seattle. 1999-2008. Disponible en: www.genetests.org (fecha de consulta 7 septiembre 2009).
25. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing nonsyndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNA diagnostics? *Mutat Res*. 2009;681:189-96.
26. Rehm HL. A genetic approach to the child with sensorineural hearing loss. *Sem Perinatal*. 2005;29:173-81.
27. Romo LV, Casselman JW, Robson CD. Temporal bone: congenital anomalies. In: Som PM, Curtin HD, editors. *Head and neck imagin*, 4^a ed. St. Louis, Missouri: Mosby; 2003. p. 1109-70.
28. 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;131:804-9.
29. 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;42:588-94.
30. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high-resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Head Neck Surg*. 1999;109:1642-7.
31. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss: yesterday and today. *Arch Otol Rhinol Laryngol*. 1999;125:517-21.
32. Ohlms LA, Chen AY, Stewart MG, Franklin DJ. Establishing the etiology of childhood hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;120:159-63.
33. Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: Genetic basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:1-12.
34. 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;51:479-84.
35. Norton CC, Nance WE. Newborn hearing screening. A silent revolution. *N Engl J Med*. 2006;354:2151-64.
36. Implantes cocleares. Comisión de Expertos del Comité Español de Audiofonología. Revisión 2005. <http://www.biap.org/biapespagnol/Implantes%20cocleares.pdf>.
37. La corrección auditiva protésica en niños. Documento elaborado por el Comité de Expertos CEAF- Real Patronato sobre Discapacidades- 2003. <http://www.biap.org/biapespagnol/Correccion%20auditiva%20ninos.pdf>.
38. Jáudenes C. "La familia. Apoyo permanente y núcleo de aplicación", en revista PROAS, nº 101. 1984: 21-3.
39. 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 (2^a ed.), FIAPAS.
40. 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 Otorrinolaringológica Esp*. 2006;57:333-5.
41. Jáudenes C, Patiño I. (2008): "Consideraciones metodológicas para la atención y el apoyo a las familias" en FIAPAS (Jáudenes, C. et ál) (2004): Manual Básico de Formación Especializada sobre Discapacidad Auditiva (3^a ed.). Madrid, FIAPAS (2008): 288-300.
42. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jáudenes MC, Ramos A (CODEPEH). 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 precoz de la hipoacusia en recién nacidos. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2004; 55: 103-6.
43. American Speech-Language-Hearing Association. Executive Summary for JCIH Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. 2007. Available from www.asha.org.