



Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia

Cribado de la hipoacusia (parte 1)

Jaime García Aguado^a, Álvaro Rando Diego^b, Francisco Javier Sánchez Ruiz-Cabello^c, Julia Colomer Revuelta^d, Olga Cortés Rico^e, M.^a Jesús Esparza Olcina^f, José Galbe Sánchez-Ventura^g, Ana Gallego Iborra^h, Manuel Merino Moínaⁱ, Carmen Rosa Pallás Alonso^j, José M.^a Mengual Gil^k

Publicado en Internet:
17-diciembre-2018

Jaime García Aguado:
jgaguados@gmail.com

^aPediatra. CS Villablanca. Madrid. España • ^bPediatra. CS Mejorada del Campo. Velilla de San Antonio. Madrid. España • ^cPediatra. CS Zaidín Sur. Granada. España • ^dDepartamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Unidad de Pediatría. Universidad de Valencia. Valencia. España • ^ePediatra. CS Canillejas. Madrid. España • ^fPediatra. CS Barcelona. Móstoles. Madrid. España • ^gPediatra. CS Torrero La Paz. Zaragoza. España • ^hPediatra. CS Trinidad. Málaga. España • ⁱPediatra. CS El Greco. Getafe, Madrid. España • ^jServicio de Neonatología, Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • ^kPediatra. CS Delicias Sur. Zaragoza. España (coordinador).

Resumen

El proceso por el que aprendemos y desarrollamos el lenguaje de forma natural es a través de la audición. La hipoacusia en la primera infancia limitará los estímulos auditivos y afectará significativamente al desarrollo del lenguaje y el habla, además de restringir el vínculo con el mundo que nos rodea. En los lactantes y niños pequeños, la detección y el tratamiento precoces de la hipoacusia pueden mejorar los resultados lingüísticos y escolares. En ausencia de cribado, la edad media a la que se confirma el diagnóstico de hipoacusia congénita en niños sin factores de riesgo está en torno a los 2-3 años. Los programas de cribado auditivo neonatal universal se han extendido ampliamente a pesar de la falta de pruebas sólidas que avalen su eficacia y coste-efectividad. En el presente trabajo, que se ha dividido en dos partes, el autor expone el tema de forma exhaustiva, con sus controversias y claroscuros, para finalmente pronunciarse sobre recomendaciones que el grupo PrevInfad ha consensuado para la consulta de los pediatras en Atención Primaria.

Palabras clave:

- Cribado
- Hipoacusia
- Recién nacido

Hearing loss screening (part 1)

Abstract

The process of learning and developing our language in a natural way is through hearing. Infancy hearing loss will limit auditory stimuli and will significantly harm language and speech development and will narrow the bonds with the world around. In infants and small children, early hearing loss detection and treatment can improve language and school performance. In the absence of screening, medium age of congenital hearing loss diagnosis in children without risk factors is around 2-3 years. Universal new-born hearing screening has spread widely despite the lack of solid evidence supporting its effectivity and cost- efficiency. In this paper, that has been divided in two parts, the author thoroughly describes the topic, with its controversy and nuances, and finally declares on the recommendations that PrevInfad group have agreed for primary care paediatricians.

Key words:

- Hearing loss
- New-born
- Screening

Cómo citar este artículo: García Aguado J, Rando Diego A, Sánchez Ruiz-Cabello FJ, Colomer Revuelta J, Cortés Rico O, Esparza Olcina MJ, *et al.* Cribado de la hipoacusia (parte 1). Rev Pediatr Aten Primaria. 2018;20:e121-e143.

INTRODUCCIÓN

La audición nos permite procesar e interpretar los sonidos que nos rodean y así sabemos que alguien se acerca cuando oímos unos pasos, nos emocionamos con la música o nos comunicamos a través del lenguaje. El lenguaje es una habilidad compleja que facilita la comunicación y permite compartir pensamientos y sentimientos. El proceso por el que aprendemos y desarrollamos el lenguaje de forma natural es a través de la audición. La hipoacusia en la primera infancia limitará los estímulos auditivos y afectará significativamente al desarrollo del lenguaje y el habla, además de restringir el vínculo con el mundo que nos rodea. El momento de aparición de la pérdida auditiva, el tipo de hipoacusia y el grado de afectación influyen significativamente en las consecuencias que tendrá la sordera en el desarrollo comunicativo y lingüístico.

La mayoría de las hipoacusias neonatales son neurosensoriales (HNS). Al menos el 50-60% tienen etiología genética y las restantes son adquiridas¹. Las hereditarias tienen un patrón de herencia autosómica recesiva (por ejemplo, mutaciones en el gen *GJB2*) en alrededor del 80% de los casos, autosómica dominante (por ejemplo, síndrome de Waardenburg) en el 15% y el resto son ligadas al cromosoma X o mitocondriales. Las hipoacusias no hereditarias pueden ser debidas a infecciones (citomegalovirus, rubeola, toxoplasma, sífilis, virus del Zika) medicamentos (antipalúdicos, ácido retinoico), toxinas con efecto teratógeno que alteran el desarrollo del oído en el periodo fetal (alcohol, metilmercurio) o condiciones perinatales adversas (asfixia neonatal, prematuridad, hiperbilirrubinemia). En los lactantes y niños pequeños, la detección y el tratamiento precoces de la hipoacusia puede mejorar los resultados lingüísticos y escolares. La consideración de que el resultado de la intervención es mejor cuando se inicia a edades tempranas parte de la premisa de que hay un periodo crítico o sensible para el desarrollo del lenguaje oral², aunque esto es algo controvertido pues en algunos estudios se ha visto un crecimiento acelerado o en

catch-up para los niños que reciben tardíamente la amplificación auditiva³. La intervención terapéutica en la hipoacusia congénita es multidisciplinar, con participación de otorrinolaringólogos, pediatras, audioprotesistas, logopedas, maestros y otros servicios. La pérdida auditiva puede mejorar con el uso de audífonos desde edades tan tempranas como el primer mes de vida o con implantes cocleares a partir de los 6-12 meses. La intervención logopédica y el apoyo a la familia se inician desde la confirmación diagnóstica.

En ausencia de cribado, la edad media a la que se confirma el diagnóstico de hipoacusia congénita en niños sin factores de riesgo está en torno a los 2-3 años⁴⁻¹⁰. Los que tienen hipoacusias leves o moderadas con frecuencia son identificados después de los cuatro años^{11,12}. El cribado selectivo de niños con factores de riesgo permite detectar alrededor de un 50% de niños con hipoacusia congénita, lo que implica que el otro 50% tendrá un diagnóstico tardío. Por esta razón, y a pesar de que el cribado selectivo es más eficiente, se ha ido abandonando progresivamente a favor del cribado universal.

Los programas de cribado auditivo neonatal universal se han extendido ampliamente a pesar de la falta de pruebas sólidas que avalen su eficacia y coste-efectividad. Su objetivo es la identificación de las hipoacusias poco tiempo después del nacimiento y el inicio del tratamiento tan pronto como sea posible, para lograr mejores resultados a largo plazo a nivel poblacional. El coste de estos programas es elevado y las revisiones sistemáticas han encontrado escasa evidencia de buena calidad sobre su eficacia y efectividad¹³⁻¹⁶. Diversos estudios realizados en la década de 1990, que ligaban el diagnóstico y tratamiento tempranos con mejores resultados en el lenguaje¹⁷⁻¹⁹, desencadenaron el despliegue a gran escala del cribado universal a pesar de tener limitaciones metodológicas importantes²⁰. Sin embargo, dada la extensión y aceptación actual de los programas de cribado auditivo neonatal, la puesta en marcha de ensayos aleatorizados es altamente improbable.

DEFINICIONES

El defecto de audición o hipoacusia es la incapacidad para oír tan bien como lo hacen las personas con audición normal, cuyo umbral auditivo en ambos oídos es de 0 a 25 decibelios (dB). La hipoacusia es un continuo que va desde la pérdida leve hasta a pérdida total de la audición o sordera.

El anexo II del documento publicado en la página web del grupo PrevInfad (<http://previnfad.aepap.org/monografía/hipoacusia>) contiene un glosario de términos utilizados.

Grados de hipoacusia

El grado de pérdida auditiva se define midiendo el umbral auditivo en decibelios a varias frecuencias. La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica la hipoacusia según el grado de pérdida de decibelios²¹:

- Deficiencia auditiva leve: de 26 a 40 dB.
- Deficiencia auditiva moderada: de 41 a 60 dB.
- Deficiencia auditiva grave: de 61 a 80 dB.
- Deficiencia auditiva profunda: 81 dB o más.

La Oficina Internacional de Audiofonología (BIAP) establece la siguiente clasificación atendiendo a la pérdida en decibelios y a la relación entre audición y lenguaje²²:

- Deficiencia auditiva leve: de 21 a 40 dB. Se percibe el habla si la voz es normal, pero hay dificultades para oír la voz baja o distante. Se perciben la mayoría de los ruidos familiares.
- Deficiencia auditiva moderada: 41 a 70 dB. Es necesario elevar la intensidad de la voz para percibir las palabras. El sujeto entiende mejor cuando mira al interlocutor. Se perciben algunos sonidos familiares.
- Deficiencia auditiva grave: 71 a 90 dB. Solo se percibe la voz fuerte cerca del oído y los ruidos fuertes.
- Deficiencia auditiva profunda: 91 a 119 dB. No se percibe el habla, solo se oyen los ruidos muy fuertes.

- Cofosis: por encima de 120 dB. Pérdida total de audición, no se oye nada. Son sorderas muy excepcionales.

Las hipoacusias moderadas o de grado superior cursan con dificultad para oír la voz normal, lo que genera problemas para la adquisición del lenguaje. La OMS define la pérdida de audición discapacitante como la pérdida auditiva superior a 40 dB en el mejor oído en adultos y superior a 30 dB en el mejor oído en niños. El cribado auditivo neonatal busca detectar las hipoacusias de moderadas a profundas porque no está claro el impacto de las hipoacusias leves. Grados leves de hipoacusia en la etapa escolar pueden afectar a la adquisición del lenguaje y al rendimiento escolar, pero disponemos de poca información sobre la frecuencia y significado de la hipoacusia leve en el periodo neonatal.

MAGNITUD DEL PROBLEMA

Prevalencia

La mayoría de las hipoacusias infantiles se manifiestan en el primer año de vida y el 80% están presentes en el momento de nacer. La incidencia de hipoacusia bilateral de moderada a profunda en la población neonatal es de uno a dos por cada 1000 nacidos²³⁻³⁰. Si se incluyen las hipoacusias leves y las que son unilaterales, la cifra aumenta al 3-5 por 1000. En España disponemos de pocos datos. Un estudio multicéntrico publicado en 1994, en el que se hizo cribado auditivo a una muestra de 501 recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia, seleccionados de una población de 12 839 recién nacidos, encontró una prevalencia de hipoacusia bilateral superior a 30 dB de 2,02 por 1000 nacidos, y de 0,77 por 1000 nacidos para las hipoacusias bilaterales superiores a 60 dB³¹. Los niños sin factores de riesgo no fueron estudiados, por lo que la prevalencia real está subestimada. En Cantabria, los resultados de los dos primeros años del programa de cribado auditivo arrojaron una tasa de incidencia de 1,38 por 1000 nacidos (25,6/1000 para los que tienen factores de riesgo y 0,5/1000 para el grupo sin riesgo)³².

En recién nacidos con factores de riesgo (Tabla 1), la incidencia de hipoacusia neurosensorial de moderada a profunda es de 10 a 20 veces mayor que en la población general^{20,32,33}. El porcentaje de recién nacidos con factores de riesgo en los países desarrollados es del 5-10%^{33,34}. El cribado selectivo de los niños con factores de riesgo permite identificar al 45-60% de las hipoacusias neurosensoriales de grado moderado a profundo^{11,23,26,35-38}.

Aproximadamente el 11% de los niños que finalmente tienen hipoacusia pasan el cribado auditivo neonatal. De ellos, se estima que el 25% tenía hipoacusia al nacimiento (verdaderos falsos negativos del cribado), el 50% son hipoacusias de comienzo tardío y el 25% restante son adquiridas, principalmente secundarias a una meningitis⁴².

Impacto

El sistema auditivo es inmaduro en el recién nacido y se desarrolla a lo largo de la infancia. La cóclea del neonato responde de manera similar a la de un adulto, pero no así la corteza cerebral. Durante el proceso madurativo, el lactante con audición normal aprende

a distinguir los sonidos y su significado, aunque le lleva mucho tiempo aprender a conocer todos los detalles de sonidos complejos como el habla. La experiencia con el sonido es crítica para el desarrollo auditivo. Sin embargo, se conoce muy poco el desarrollo auditivo en niños con hipoacusia.

La hipoacusia bilateral implica una limitación en la capacidad para comunicarse con los demás, y cuando aparece en la etapa prelocutiva se asocia a dificultades en el desarrollo del habla y el lenguaje que pueden afectar al desarrollo cognitivo, emocional y psicosocial y tener consecuencias permanentes en el nivel educativo y en las oportunidades de empleo en la edad adulta^{11,20,43}. Los niños con hipoacusia tienen dificultades para el aprendizaje del vocabulario, la gramática, el orden de las palabras, las expresiones idiomáticas y otros aspectos de la comunicación verbal^{13,44,45}.

El desarrollo del lenguaje dependerá del nivel y tipo de deficiencia auditiva y del momento de inicio de la pérdida:

- Hipoacusia leve: aparecen dislalias y retraso general del lenguaje.
- Hipoacusia moderada: aparecen errores fonológicos y articulatorios. Pueden percibir mal las consonantes.
- Hipoacusia grave: es prácticamente imposible adquirir el lenguaje oral de manera espontánea.
- Hipoacusia profunda: se debe recurrir a la percepción vibrotáctil.

La comprensión lectora es dependiente de la capacidad de lenguaje subyacente y se relaciona con los resultados educativos y de empleo. En individuos con hipoacusia bilateral >40 dB, la edad de lectura a los 17 años es equivalente a la de los niños de nueve años con audición normal¹⁵. En España, un estudio de niños con hipoacusia profunda (>90 dB) de las Islas Canarias, escolarizados durante el curso escolar 2002-2003 (n = 93), mostró que, al final de la educación primaria (edad media de 13 años), el nivel de lectura es equivalente al de los niños de siete años⁴⁶. También se afecta la escritura: los niños con déficit auditivo utilizan un lenguaje más concreto en sus escritos y tienden a utilizar menos

Tabla 1. Factores de riesgo de hipoacusia permanente ³⁹⁻⁴¹
Historia familiar de hipoacusia
Infecciones perinatales: CMV, toxoplasmosis, rubeola, VIH, virus del Zika
Exposición prenatal a antipalúdicos, ácido retinoico, aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino
Anomalías craneofaciales, incluidos apéndices y fositas preauriculares
Síndromes asociados con hipoacusia, incluido el síndrome alcohólico-fetal
Enfermedades neurodegenerativas
Estancia en UCIN >5 días
Asfisia perinatal y especialmente test de Apgar <4 al minuto o <6 a los 5 minutos
Hiperbilirrubinemia grave
Ventilación mecánica durante >5 días o ventilación con ECMO
Peso al nacimiento <1500 g
Fármacos ototóxicos (aminoglucósidos o diuréticos de asa)
Meningitis

CMV: citomegalovirus; ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea; UCIN: unidad de cuidados intensivos neonatales; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

pronombres, preposiciones y adverbios, con frases más cortas y sencillas.

El lenguaje permite estructurar el pensamiento y los niños sordos tienen, en general, un pensamiento más concreto, menos abstracto e hipotético⁴⁷. Son menos eficaces cuando se precisa un nivel alto de procesamiento de la información y tienen un retraso en el desarrollo del pensamiento lógico. También ven limitada la memoria a corto plazo o memoria de trabajo.

No obstante, es difícil establecer la contribución de otras variables: entre el 20 y el 40% de los niños con hipoacusia tienen diversas discapacidades asociadas⁴⁸, como retraso mental o secuelas de la prematuridad, que pueden contribuir al retraso en la adquisición del lenguaje. El grado de implicación de los padres, la gravedad de la hipoacusia o el tipo de intervención educativa también pueden contribuir a los resultados en cuanto a adquisición del lenguaje y son variables que con frecuencia no han sido tenidas en cuenta en los estudios.

Historia natural

La historia natural de la hipoacusia congénita en niños sin factores de riesgo, que son el objetivo primario del cribado universal, no ha sido estudiada en detalle. Estos niños pueden tener menos discapacidades asociadas que los sordos en general. No se conoce la frecuencia, gravedad o la duración del

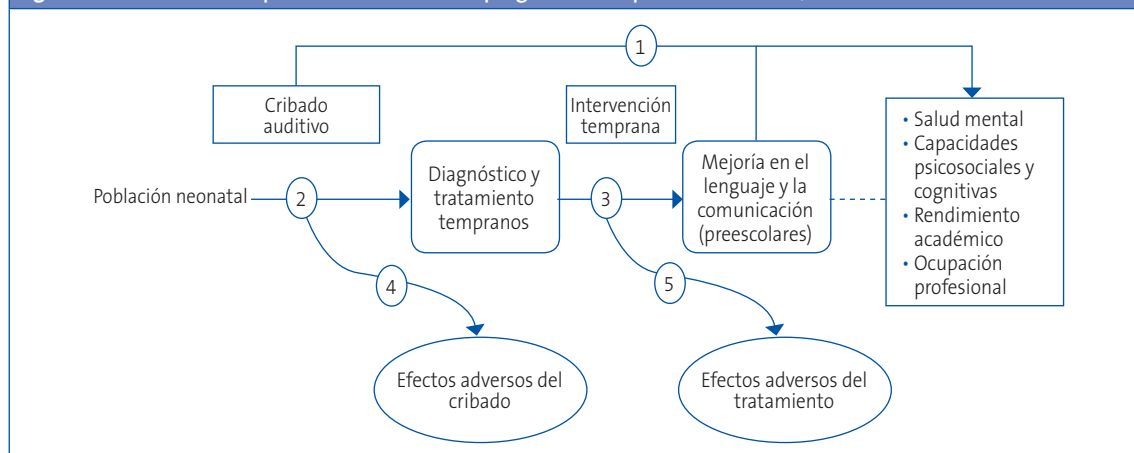
retraso del lenguaje a lo largo de la infancia y en la vida adulta de este grupo.

MARCO ANALÍTICO Y PREGUNTAS ESTRUCTURADAS

Como se ha indicado en la introducción, en ausencia de cribado auditivo neonatal el diagnóstico de la hipoacusia se retrasa con frecuencia hasta después del año o los dos años de vida y el cribado selectivo a los individuos con factores de riesgo solo detecta a la mitad de los casos aproximadamente.

Para conocer los posibles beneficios y los riesgos del cribado se han elaborado cinco preguntas estructuradas siguiendo el marco analítico del US Preventive Services Task Force (USPSTF), representado en la Fig. 1. El cribado auditivo neonatal universal será beneficioso si da lugar a un mejor desarrollo del lenguaje en la infancia y, a largo plazo, una mejoría en la función cognitiva, psicosocial y laboral del individuo a lo largo de su vida (flecha 1). Para saber si el cribado produce efectos directos a medio y largo plazo es necesaria la existencia de ensayos clínicos que comparen el cribado universal frente al cribado por factores de riesgo o la ausencia de cribado. Si no hay pruebas directas sobre los beneficios del cribado, será necesario conocer si los programas de cribado son capaces de detectar de

Figura 1. Marco analítico para la elaboración de preguntas. Adaptado del USPSTF, con autorización⁴⁹



forma fiable los casos de hipoacusia congénita y adelantar la edad de diagnóstico (flecha 2), así como determinar los beneficios del adelanto de la intervención terapéutica (flecha 3). Para establecer el balance entre los beneficios y los riesgos, es preciso determinar los riesgos del cribado (flecha 4) y los efectos secundarios del tratamiento (flecha 5). Por último, se analizan en las preguntas estructuradas dos cuestiones que no están incluidas en el marco analítico del USPSTF, pero son de interés para elaborar recomendaciones sobre el cribado auditivo neonatal universal. Una analiza la efectividad y el coste-efectividad de los programas de cribado universal y otra trata de determinar cuál es la estrategia de cribado más efectiva.

Preguntas estructuradas

El cribado auditivo neonatal universal ¿se asocia a una mejoría en el lenguaje y la comunicación en preescolares o a mejores resultados de salud?

No hay ensayos aleatorizados que hayan comparado la efectividad del cribado universal con el cribado en grupos de riesgo o el cribado oportunista.

Un estudio retrospectivo de cohortes de base comunitaria, de buena calidad, evaluó el efecto del cribado universal en los resultados del habla y el lenguaje en niños con hipoacusia permanente (Kennedy, 2006)²⁸. Fueron incluidos 120 niños (el 71% de los 168 identificados) con hipoacusia ≥ 40 dB, procedentes de una cohorte de 157 000 niños nacidos entre 1992 y 1997 en distintas áreas del sur de Inglaterra. De los 120 niños analizados, 61 habían nacido en periodos o en áreas donde se hacía cribado universal y 59 en periodos o en áreas sin cribado. La evaluación del habla y el lenguaje se hizo a los ocho años (edad media de 7,9 años, rango de 5,4 a 11,7). Los nacidos en periodos de cribado universal tuvieron mejores resultados en el lenguaje receptivo (diferencia media en las puntuaciones z de 0,56; intervalo de confianza del 95% [IC 95], 0,03 a 1,08; valor de $p = 0,03$), pero no en el lenguaje expresivo ni en la escala del habla.

Sin embargo, el seguimiento longitudinal de esta cohorte hasta la adolescencia no encontró asociación

entre el nacimiento en periodos de cribado universal y mejoras en el lenguaje (Pimperton, 2017)⁵⁰. De los 120 individuos incluidos en el estudio previo sobre los beneficios en el lenguaje²⁸, 76 aceptaron ser evaluados de nuevo en la adolescencia (edad media de 17 años, rango de 13 a 19) y 60 completaron la valoración del lenguaje, que son los incluidos en el estudio (50% de los elegibles)⁵⁰. Los que no completaron la evaluación usaban el idioma de signos como forma preferida de comunicación o tenían discapacidades graves asociadas que impedían la evaluación del lenguaje. Los resultados fueron comparados con un grupo de 63 adolescentes con audición normal. Los que habían nacido en periodos de cribado no tuvieron mejores resultados en las puntuaciones z de lenguaje expresivo (diferencia media ajustada de 0,40; IC 95: -0,26 a 1,05; valor de $p = 0,32$), de lenguaje receptivo (diferencia media ajustada de 0,68; IC 95: -0,56 a 1,93; valor de $p = 0,28$) ni en la longitud media de las frases (diferencia media ajustada de 0,45; IC 95: -0,08 a 0,98; valor de $p = 0,43$). El tamaño del efecto para las tres variables fue pequeño en la dirección de favorecer el cribado (d de Cohen para el lenguaje receptivo = 0,28, para el lenguaje expresivo = 0,32 y para la longitud media de las frases = 0,43).

Los resultados en lectura y habilidades de comunicación del mismo grupo de 120 niños han sido publicados en dos estudios^{51,52}, a una edad media de 8 y 17 años respectivamente. En el primero se evaluó la lectura por medida directa y la comunicación por encuesta a los padres en los 120 niños con hipoacusia y a un grupo de 63 con audición normal⁵¹. Los que nacieron en periodos de cribado tuvieron a los ocho años mejores resultados en las puntuaciones z de comprensión lectora (diferencia media ajustada de 0,39; IC 95: 0,02 a 0,76; valor de $p = 0,042$) y de la escala de comunicación (diferencia media ajustada de 0,51; IC 95: 0,06 a 0,95; valor de $p = 0,026$)⁵¹. Estos resultados representan ganancias funcionales importantes. Pero en la adolescencia esta diferencia desaparece nuevamente. En el segundo estudio, un total de 76 de los 120 individuos con hipoacusia y 38 con audición normal fueron evaluados por los investigadores mediante

una prueba estandarizada de lectura que evalúa la comprensión y la precisión lectoras, así como la capacidad para hacer un resumen de la lectura⁵². Los nacidos en periodos de cribado tuvieron a los 17 años unos resultados similares a los nacidos en periodos de no cribado tanto en las puntuaciones *z* de comprensión lectora (diferencia media ajustada de 0,15; IC 95: -0,75 a 1,06; valor de *p* = 0,73) como en la precisión lectora (diferencia media ajustada de 0,09; IC 95: -0,76 a 0,93; valor de *p* = 0,84) y el resumen de la lectura (diferencia media ajustada de 0,22; IC 95: -0,58 a 1,03; valor de *p* = 0,58).

La revisión realizada en 2008 para el USPSTF¹³ enumera algunas limitaciones del estudio de Kennedy, que son aplicables también a los publicados posteriormente por el mismo grupo: una posible infraestimación del tamaño del beneficio, puesto que los sistemas de cribado y seguimiento han mejorado desde el inicio del estudio y tras la modernización de los servicios audiológicos; no está claro si en los niños no sometidos a cribado la hipoacusia estaba presente en el momento del nacimiento, y un análisis de sensibilidad indicó que el beneficio para el grupo de cribado hubiera sido mayor si todos los casos de hipoacusia hubieran sido congénitos; el habla no se evaluó con medidas directas sino mediante informes de padres o profesionales, lo que puede disminuir la sensibilidad como medida de resultado. Por otra parte, el seguimiento de la cohorte entre la edad escolar (edad media de ocho años)^{28,51} y la adolescencia (17 años de edad media)^{50,52} tuvo una tasa elevada de abandonos en los nueve años de intervalo. Este hecho, añadido a una alta variabilidad intragrupo, limita la potencia de los resultados.

Un estudio de calidad moderada, de carácter poblacional, basado en un experimento natural durante el periodo en que se pasó de realizar el test de distracción (respuesta a los sonidos) a los nueve meses a incluir el cribado universal en los Países Bajos (Korver, 2010)²⁹, comparó el efecto del cribado neonatal universal frente al test de distracción en el desarrollo, la comunicación oral y la calidad de vida. De todos los niños nacidos entre 2003 y 2005, 335 560 nacieron en una región con cribado

universal neonatal y 234 826 lo hicieron en una región en la que se aplicaba el test de distracción. Los investigadores identificaron a todos los niños de tres a cinco años con hipoacusia permanente ≥ 40 dB (*n* = 434), de los que resultaron excluidos 133. Los 301 elegibles fueron invitados a participar en el estudio y aceptaron 150 (el 49,8%), de los que 80 habían nacido en regiones de cribado neonatal y 70 en regiones con test de distracción. El estudio del desarrollo general y del desarrollo del lenguaje se hizo mediante cuestionarios rellenados por los padres.

El análisis de la varianza multifactorial mostró que las puntuaciones globales en el desarrollo fueron significativamente mejores a los 3-5 años en los nacidos en zonas de cribado neonatal (Wilks = 0,79; $F_{12} = 2,705$; *p* = 0,003), con diferencias estadísticamente significativas en el desarrollo social (diferencia media entre los grupos de 8,8 puntos; IC 95: 0,8 a 16,7) y motor grueso (diferencia media de 9,1; IC 95: 1,1 a 17,1), pero con diferencias no significativas en las otras subescalas (desarrollo motor fino, lenguaje receptivo y lenguaje expresivo). El número total de palabras de signos fue estadísticamente menor en el grupo de cribado neonatal (diferencia media entre los grupos de -11,2; IC 95: -20,6 a -1,9). El número de palabras habladas fue mayor en el grupo de cribado neonatal, pero la diferencia no fue estadísticamente significativa (diferencia media de 8,7; IC 95: -3,9 a 21,2). La complejidad y la longitud de las frases fue similar en ambos grupos. La calidad de vida fue mejor de manera estadísticamente significativa en el grupo de cribado neonatal (diferencia media de 5,3; IC 95: 1,7 a 8,9).

Entre las limitaciones del estudio, cabe destacar un posible sesgo de selección dada la posibilidad de que los padres de los niños con menor nivel de desarrollo fueran más reacios a participar; la evaluación de los resultados no se midió directamente sino que fue realizada mediante cuestionarios rellenados por los padres, lo que puede ser causa de un sesgo de información; una verificación del tipo de cribado mostró que 32 niños (el 21,3% de la muestra de 150) habían sido clasificados de forma

errónea: en 12 casos no se había hecho el cribado, nueve habían recibido una evaluación diagnóstica directamente y diez habían sido incluidos para el análisis en una categoría equivocada (nueve con cribado neonatal fueron adjudicados al grupo de cribado con test de distracción y uno con test de distracción se incluyó en el grupo de cribado neonatal).

Un trabajo de calidad moderada, basado también en un experimento natural de toda la población, comparó los niños con hipoacusia >25 dB nacidos entre 2003 y 2005 en dos estados australianos con demografía y servicios similares, de los que uno (Nueva Gales del Sur) ofrecía cribado auditivo universal, y el otro (Victoria) lo aplicaba solo en niños con factores de riesgo (Wake, 2016)⁵³. En el periodo de estudio nacieron 172 523 niños en Nueva Gales de Sur y 123 855 en Victoria. De 313 niños elegibles e invitados a participar, aceptaron 134 (el 42,8%), 69 de Nueva Gales del Sur y 65 de Victoria, que fueron evaluados a una edad de 5-6 años. También se compararon ambos grupos con la cohorte poblacional de niños con hipoacusia (n = 89) nacidos en Victoria una década antes, entre 1991 y 1993, cuando la detección era oportunista (es decir, sin programas de cribado universal ni por factores de riesgo), evaluados a una edad de 7-8 años.

Para los niños sin discapacidad intelectual asociada, pasar del cribado por factores de riesgo al cribado universal supuso una mejoría significativa en el lenguaje expresivo (diferencia media ajustada de 8,2 puntos; IC 95: 0,5 a 15,9; valor de $p = 0,04$) y en el vocabulario receptivo (diferencia media ajustada de 8,1 puntos; IC 95: 0,8 a 15,4; valor de $p = 0,03$). La mejora del lenguaje receptivo no fue estadísticamente significativa (diferencia media ajustada de 5,2 puntos; IC 95: -1,9 a 12,3; valor de $p = 0,15$). Al pasar del cribado oportunista al cribado universal, las diferencias fueron más significativas: 7 puntos (IC 95: 0,3 a 13,8; valor de $p = 0,05$) para el lenguaje receptivo, 14,4 puntos (IC 95: 7,3 a 21,5; valor de $p < 0,01$) para el lenguaje expresivo y 12,1 puntos (IC 95: 5,9 a 18,4; valor de $p < 0,01$) para el vocabulario receptivo. No obstante, la comparación entre los grupos de cribado

universal y cribado oportunista es más difícil de valorar porque habían nacido con una década de diferencia. Las puntuaciones en problemas de comportamiento y en calidad de vida relacionada con la salud fueron similares en todos los grupos.

El diseño del estudio es de buena calidad, aunque la potencia de los resultados está limitada por el elevado número de pacientes que fueron excluidos por rechazo a participar en el estudio o por no estar localizables (57% de los elegibles). En la medida de lo posible, los investigadores eran ciegos a la gravedad de la hipoacusia y a si realmente se había producido el cribado, pero el diseño basado en la participación por estados impidió el cegamiento al programa de cribado. Otra limitación es la inclusión de niños con hipoacusia leve.

El estudio LOCHI se describe en detalle más adelante (tercera pregunta); recientemente se han publicado los datos de seguimiento a los cinco años de 350 niños con hipoacusia permanente, de los que 258 habían recibido cribado auditivo neonatal⁵⁴. No hubo diferencias en la puntuación global del lenguaje entre los que recibieron el cribado frente a los que no lo recibieron, ni en el subgrupo tratado con amplificación auditiva (0,3 puntos; IC 95: -4,2 a 4,9; $p = 0,88$) ni en los que habían recibido implante coclear (6,4 puntos; IC 95 -2,8 a 16,2; $p = 0,19$), lo que a juicio de los autores parece atribuible a que no todos los detectados mediante cribado iniciaron el tratamiento precozmente y no todos los que no habían recibido el cribado iniciaron el tratamiento de forma tardía.

El estudio de Colorado (Yoshinaga-Itano, 2000)¹⁸ comparó dos grupos de 25 niños de 9 a 61 meses nacidos en hospitales con cribado universal o en hospitales sin cribado. Los del grupo de cribado tuvieron mejores resultados en cocientes de lenguaje, tanto para el lenguaje global ($p < 0,001$) como para el lenguaje receptivo ($p < 0,001$) y el lenguaje expresivo ($p < 0,001$). Es un trabajo de calidad baja, con una muestra de conveniencia, selección no aleatoria, evaluación no ciega y que no tiene en cuenta posibles variables de confusión.

Un estudio observacional de calidad baja (Fitzpatrick, 2007)⁵⁵ incluyó 65 niños menores de cinco

años con hipoacusia >20 dB, de los que 26 habían sido identificados mediante cribado (12 a través de cribado universal y 14 mediante cribado selectivo por factores de riesgo) y 29 sin cribado. Un análisis de la varianza de diversas medidas del habla y el lenguaje no encontró diferencias significativas entre los grupos identificados mediante cribado y los identificados por otras vías.

No se ha estudiado adecuadamente el impacto del cribado universal en otros datos relevantes como la calidad de vida, el rendimiento académico, el empleo o la situación social.

¿Cuál es la validez y seguridad de las pruebas de cribado auditivo neonatal? ¿Se consigue con el cribado una identificación y tratamiento tempranos de los niños con hipoacusia congénita?

Las pruebas de cribado más utilizadas son las emisiones otoacústicas (EOA) y los potenciales auditivos evocados automatizados (PAEA)⁵⁶⁻⁵⁸. La sensibilidad de estas pruebas es difícil de determinar, porque para conocerla es necesario hacer un seguimiento prolongado de todos los individuos sometidos al cribado que permita definir la tasa de falsos negativos y por la dificultad para comparar las pruebas de cribado con una prueba diagnóstica de referencia. Como es de esperar en enfermedades de baja prevalencia, el valor predictivo positivo es bajo, con un número elevado de falsos positivos. Si asumimos una tasa de derivación del 2% y una prevalencia del 1-2%, de cada 20 positivos solo uno o dos tendrán hipoacusia y entre 18 y 19 serán falsos positivos.

No hay estudios de cribado universal en recién nacidos con un tamaño de muestra suficiente y un seguimiento de duración suficiente que permitan establecer definitivamente la sensibilidad y la especificidad de cualquiera de esas técnicas. Una revisión sistemática para evaluar los beneficios y los riesgos de los programas de cribado auditivo neonatal universal incluyó ocho estudios transversales que investigaron las EOA comparadas con los PAEA, que en realidad no son una prueba diagnóstica (Wolf, 2010)¹⁴. En conjunto, la sensibilidad

varió entre el 50% y 100% y la especificidad entre el 49% y 97%. La calidad de los estudios fue baja en general y la heterogeneidad de los resultados impidió hacer un metaanálisis. Basados en la revisión de la evidencia, los autores concluyen que no es posible evaluar de manera fiable la precisión diagnóstica de las EOA y los PAEA como pruebas de cribado, ya que no se han evaluado en un grupo suficientemente grande de niños sin factores de riesgo.

Los programas de cribado utilizan muchas veces una estrategia en dos etapas (la segunda se aplica solo a los que no pasan la primera) para disminuir la tasa de derivaciones^{5,59-61}. La revisión realizada para el USPSTF en 2008¹³ no actualizó el análisis sobre el rendimiento diagnóstico de las pruebas de cribado porque los autores consideraron que ya había sido adecuadamente valorado con la evidencia existente en la revisión previa, publicada en 2001²⁰. Los tres estudios analizados en la revisión de 2001 se detallan a continuación.

El primero es un ensayo prospectivo cuasialeatorizado, durante tres años se alternaron cada 4-6 meses periodos en los que se hacía cribado universal con periodos sin cribado en cuatro maternidades de Wessex, en el Reino Unido⁶². Este ensayo es único porque se crearon de forma experimental dos cohortes de recién nacidos que eran muy similares en todos los aspectos excepto en la exposición al cribado auditivo universal. En los periodos de cribado se realizaron EOA a 21 279 niños (el 83% de los elegibles), seguidas de PAEA en los que no pasaron la prueba. En los periodos sin cribado nacieron 28 172 niños. La sensibilidad del cribado fue del 92% (IC 95: 74 a 98) y la especificidad del 98% (IC 95: 98 a 99), con unos cocientes de probabilidades positivo y negativo de 61 y 0,08 respectivamente⁶³. En el análisis por intención de cribar (si se incluyen los niños que no participaron en el cribado, que son el 17%), la sensibilidad sería del 71% (IC 95: 52 a 86)¹⁴. El valor predictivo positivo para la segunda etapa del cribado fue del 6,7%⁶².

El segundo es un estudio realizado en el estado norteamericano de Rhode Island en el que se hizo un análisis retrospectivo de los datos de 53 121 recién nacidos que habían recibido cribado mediante

EOA en dos etapas (Vohr, 1998)²⁷. El valor predictivo negativo fue del 99,9% para las dos etapas. La tasa de derivación para estudio audiológico de los niños sin factores de riesgo fue del 1%; los niños en los que se identificó algún factor de riesgo fueron remitidos directamente para estudio audiológico. La sensibilidad del cribado fue del 95% para ambas etapas, con una especificidad del 90% para la primera etapa y del 87% para la segunda. El valor predictivo positivo pasó del 2% en la primera etapa al 16% en la segunda.

El tercero es un estudio financiado por los Institutos Nacionales de la Salud de EE. UU., que comparó el rendimiento de las EOA transitorias, las EOA por productos de distorsión y los PAEA para la identificación de la hipoacusia neonatal (Norton, 2000)⁵⁸. Fueron incluidos un total de 4911 niños, de los que 4478 habían estado ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales, 353 eran niños sanos con factores de riesgo de hipoacusia y 80 eran niños sanos sin factores de riesgo. En el periodo neonatal fueron evaluados con EOA transitorias, EOA por productos de distorsión y PAEA aplicadas en orden aleatorio. Para determinar el rendimiento de estas pruebas, a los 8-12 meses de edad corregida se hizo una audiometría de refuerzo visual a los participantes, aunque por pérdidas en el seguimiento solo se pudo obtener en 2995 niños, y se determinaron las curvas ROC. Las áreas bajo la curva ROC para las tres pruebas realizadas en el periodo neonatal oscilaron entre 0,70 y 0,94 y fueron similares entre ellas para la mayoría de las medidas, lo que indica que todas las pruebas identifican adecuadamente la hipoacusia. La revisión para el USPSTF de 2001 señala que en este estudio las EOA fueron muy sensibles para la hipoacusia profunda ($S = 98\%$) y menos para las hipoacusias de moderadas a graves ($S = 80\%$); a esa sensibilidad, la especificidad de la EOA fue del 80%. Para los PAEA, la sensibilidad fue del 84% y la especificidad del 90%²⁰.

En un estudio del programa de cribado universal en los Países Bajos (Korver, 2013)⁶⁴, con 338 525 recién nacidos sometidos al cribado entre 2003 y 2005, la sensibilidad fue del 83% (79% para los niños normales que reciben el cribado en tres etapas, dos

EOA seguidos de PAEA, y 96% para los ingresados en unidad de cuidados intensivos neonatales [UCIN], que son cribados con PAEA en dos etapas). La especificidad fue del 99% para ambos grupos.

Hay buena evidencia de que el cribado neonatal universal da lugar a un adelanto en la edad del diagnóstico y el inicio del tratamiento. En el ensayo de Wessex, el número de casos de hipoacusia derivados fue 19 veces mayor entre los niños que recibieron cribado neonatal frente a los que no lo recibieron⁶². En un estudio de seguimiento hasta la edad de 7-9 años, la proporción de niños identificados antes de los seis meses fue mayor en periodos de cribado neonatal que en periodos sin cribado neonatal (74% frente a 31%)⁶³.

El estudio de los Países Bajos mostró que, comparado con el test de distracción a los nueve meses, el cribado neonatal universal adelanta la edad de la amplificación auditiva en 13 meses (edad media de 15,7 meses [desviación estándar: 14,0] frente a 29,2 meses [desviación estándar: 14,4], $p < 0,001$)²⁹. En un estudio de base poblacional realizado en Australia, que comparó tres poblaciones sometidas a cribado universal, cribado por factores de riesgo o cribado oportunista, el cribado neonatal universal supuso un adelanto en el diagnóstico de ocho meses (IC 95: 3,7 a 12,3; valor de $p = 0,002$) frente al cribado por factores de riesgo y de 14,4 meses (IC 95: 9,6 a 19,3; valor de $p \leq 0,001$) frente al cribado oportunista⁵³.

Estos datos han sido replicados en un número amplio de programas de cribado implementados por todo el mundo^{23,30,38,65-69}, así como por otros estudios descriptivos⁷⁰⁻⁷³. Sin embargo, en la práctica habitual estos resultados pueden ser sustancialmente peores si se implementan programas de cribado de mala calidad.

El diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia congénita ¿permiten un mejor desarrollo del lenguaje y la comunicación?

En niños con hipoacusia, los resultados en el desarrollo del lenguaje y el habla pueden verse influidos por múltiples factores como la edad de diagnóstico

e inicio de la intervención, el grado de participación de la familia, el nivel educativo de los padres, el grado de hipoacusia o la presencia de alguna discapacidad asociada. Los estudios que analizan el efecto de la intervención precoz en la hipoacusia congénita para mejorar los resultados en el desarrollo del lenguaje, la lectura o la comunicación son con frecuencia los mismos que han valorado los efectos del cribado y que se han descrito anteriormente, por lo que no se detallan de nuevo.

El estudio de Kennedy²⁸ proporcionó evidencia de buena calidad de que los niños con confirmación diagnóstica antes de los nueve meses tuvieron a los ocho años resultados moderadamente mejores en el lenguaje receptivo y expresivo, pero no en la escala del habla. De los 120 niños estudiados, 57 habían tenido confirmación diagnóstica de la hipoacusia antes de los nueve meses de vida. Con respecto a los de confirmación tardía, el grupo de diagnóstico precoz obtuvo puntuaciones *z* significativamente mejores para el lenguaje receptivo (diferencia media ajustada de 0,76; IC 95: 0,26 a 1,27; valor de $p = 0,004$), en el límite de la significación para el lenguaje expresivo (diferencia media ajustada de 0,50; IC 95: <0,01 a 1,01; valor de $p = 0,05$), y sin diferencias significativas para el habla.

Sin embargo, estas diferencias desaparecen en el seguimiento a largo plazo. En la adolescencia (edad media de 17 años), el análisis de 60 de los 120 niños estudiados en la etapa escolar no encontró diferencias estadísticamente significativas en el lenguaje receptivo (diferencia media ajustada de 0,95; IC 95: -0,22 a 2,11; valor de $p = 0,11$), en el lenguaje expresivo (diferencia media ajustada de 0,43; IC 95: -0,20 a 1,05; valor de $p = 0,18$) ni en la longitud media de las frases (diferencia media ajustada de 0,22; IC 95: -0,30 a 0,74; valor de $p = 0,22$) entre los grupos de diagnóstico anterior o posterior a los nueve meses (Pimperton, 2017)⁵⁰. El tamaño del efecto fue pequeño en la dirección de favorecer el diagnóstico temprano para las tres variables (*d* de Cohen para el lenguaje receptivo: 0,42, para el lenguaje expresivo: 0,35 y para la longitud media de las frases: 0,22).

En cuanto a la lectura, los que recibieron el diagnóstico antes de los nueve meses tuvieron a los ocho años mejores resultados en las puntuaciones *z* para la comprensión lectora (diferencia media ajustada de 0,51; IC 95: 0,15 a 0,87; valor de $p = 0,006$) y para la escala de comunicación (diferencia media ajustada de 0,56; IC 95: 0,12 a 1,00; valor de $p = 0,013$)⁵¹. A los 17 años, el grupo de diagnóstico temprano tuvo resultados significativamente mejores en las puntuaciones *z* para la comprensión lectora (diferencia media ajustada de 1,17; IC 95: 0,36 a 1,97; valor de $p = 0,005$) y para el resumen de la lectura (diferencia media ajustada de 0,96; IC 95: 0,24 a 1,68; valor de $p = 0,01$)⁵². El beneficio en comprensión lectora se amplía en la adolescencia; la puntuación *z* permaneció con pocos cambios entre los 8 y los 17 años en el grupo de confirmación precoz, pero empeoró en la adolescencia en el grupo de diagnóstico tardío, lo que hizo que la diferencia en comprensión lectora pasara de moderada a grande. Aunque la tasa de abandonos limita el poder del estudio, las diferencias son estadísticamente significativas y tienen importancia clínica.

También se han evaluado las habilidades narrativas en un subgrupo de 89 niños de la misma cohorte que no usaban el lenguaje de signos como primer idioma (edad media de siete años y siete meses, rango de seis a diez años) y se han comparado con un grupo de 63 niños con audición normal⁷⁴. El estudio se hizo pidiendo a los niños que repitieran el relato de un cuento breve con apoyo de dibujos y grabando los relatos, que fueron analizados midiendo diversas variables de forma estandarizada. El grupo de diagnóstico precoz (≤ 9 meses) tuvo mayor número de frases (diferencia media de 27; IC 95: 0,49 a 5,24; valor de $p = 0,019$), mejor estructura narrativa (*odds ratio* de 3,03; IC 95: 1,09 a 8,4; valor de $p = 0,034$) y mejor contenido narrativo (*odds ratio* de 4,43; IC 95: 1,52 a 12,89; valor de $p = 0,006$) que el de diagnóstico posterior a los nueve meses, aunque las diferencias en el uso de frases con varias cláusulas y en el uso de simplificaciones fonológicas no fueron significativas.

En contraste, otro estudio de calidad moderada realizado en Australia, basado en un análisis retrospectivo

de cohortes de base poblacional, mostró que los resultados en lenguaje y lectura a los 7-8 años estaban relacionados con la gravedad de la hipoacusia, pero no con la edad de diagnóstico (Wake, 2005)⁷⁵. Los niños incluidos habían nacido en el estado australiano de Victoria entre 1991 y 1993, en una época en la que no se había instaurado el cribado universal y la detección se hacía por factores de riesgo, además de aplicar a toda la población el test de distracción a los 8-10 meses. El estudio examinó la relación entre la edad al diagnóstico y los resultados en lenguaje receptivo, lenguaje expresivo, vocabulario receptivo, habla y comprensión lectora, medidos de forma estandarizada. La edad al diagnóstico no contribuyó significativamente a la varianza en las medidas del lenguaje, habla o lectura excepto en el vocabulario receptivo, que se acercó al nivel de significación estadística (cambio en $R^2 = 0,07$, $p = 0,05$), y la gravedad de la afectación contribuyó significativamente a la varianza en todas las medidas excepto en la comprensión lectora. Dos limitaciones importantes de este estudio son el bajo número de niños identificados antes de los seis meses (11 de 80, el 13%) y la inclusión de niños con hipoacusia leve (17 de 80, el 21%). Por otra parte, el estudio incluyó a 89 de 132 niños elegibles (67%), pero después de haber sido completado los investigadores comprobaron que un grupo de 45 niños potencialmente elegibles no habían sido identificados por problemas administrativos.

El Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment (LOCHI) es un estudio prospectivo de cohortes de base poblacional⁷⁶, de buena calidad. Fueron invitados a participar todos niños con hipoacusia nacidos en tres estados australianos (Nueva Gales del Sur, Victoria y Queensland) durante el periodo de cinco años (2002 a 2007) en el que se llevó a cabo el despliegue del programa de cribado auditivo neonatal universal. En Nueva Gales del Sur el programa se puso en marcha simultáneamente en todas las regiones del estado, pero en Queensland y Victoria el proceso se hizo por etapas y se fueron incorporando progresivamente distintas regiones de ambos estados en periodos

de dos y seis años respectivamente. De los 1020 niños invitados a participar, dieron el consentimiento 536 familias (53%). Durante el periodo de seguimiento se perdieron 79 niños y otros seis fallecieron, por lo que finalmente fueron incluidos un total de 451 niños, de los cuales 301 habían sido detectados por cribado neonatal universal y 239 habían recibido amplificación auditiva antes de los seis meses. Había 86 niños (19% del total) con hipoacusia leve, 149 (33%) con hipoacusia moderada de 41 a 60 dB, 71 (18%) con hipoacusia grave de 61 a 80 dB y 145 (32%) con hipoacusia profunda ≥ 81 dB. A la edad de tres años, 134 niños tenían implantes cocleares y 46 de ellos lo habían recibido antes de los 12 meses. En la cohorte había 107 niños con alguna discapacidad asociada a la hipoacusia y 44 con diagnóstico de neuropatía auditiva. Según la información recogida de los padres, 302 niños usaban en casa una forma de comunicación oral, tres usaban lenguaje de signos y el resto una combinación de lenguaje oral y de signos. Las puntuaciones de nueve medidas de resultados fueron agrupadas en una puntuación global del lenguaje. Se hizo un análisis de regresión múltiple con la puntuación global del lenguaje como variable dependiente y un rango de características demográficas y de intervención como variables predictivas.

En el análisis a los tres años de edad, las medidas del lenguaje receptivo, lenguaje expresivo y habla estaban alrededor de una desviación estándar por debajo de la media normativa (Ching, 2013)⁷⁷. Entre las distintas variables analizadas en el análisis de regresión múltiple, la edad a la que se había activado el implante coclear influyó significativamente en la puntuación global del lenguaje ($p = 0,04$), pero la edad de inicio de la amplificación auditiva con audioprótesis no tuvo un valor significativo ($p = 0,59$). En los niños con implante coclear, retrasar la implantación de los 12 a los 24 meses de vida se asoció a una disminución en la puntuación global del lenguaje de 0,5 desviaciones estándar respecto a la puntuación que obtiene la población con audición normal⁷⁸. Otros factores que influyeron en los resultados con un nivel de significación del

5% fueron el sexo, la presencia de discapacidad asociada, el nivel de educación de la madre y la gravedad de la hipoacusia.

En el seguimiento hasta los cinco años, tanto la edad de inicio de la amplificación auditiva como la edad de activación del implante coclear tuvieron una influencia significativa en el desarrollo del lenguaje, que fue mayor cuanto más intensa era la pérdida auditiva (Ching, 2017)⁵⁴. Las puntuaciones de 20 medidas fueron agregadas para obtener una puntuación global del lenguaje, que fue escalada para que la población normal tuviera una media de 100 y una desviación estándar de 15. Los niños que recibieron la audioprótesis a los 24 meses tuvieron menor puntuación que los que la recibieron a los tres meses, y la diferencia fue mayor para las hipoacusias de 70 dB (-11,8 puntos; IC 95: -18,7 a -4,8) que para las de 50 dB (-6,8; IC 95: -10,8 a -2,8). Los niños tratados con implante coclear a los 24 meses tuvieron peor puntuación que los implantados a los seis meses (-21,4; IC 95: -33,8 a -9).

En un estudio transversal, con una muestra de 101 niños que forman parte del estudio LOCHI, se analizaron los factores predictivos de la conciencia fonológica y la habilidad lectora a los cinco años⁷⁹. Ni la amplificación temprana ni la edad de activación del implante tuvieron influencia significativa en la conciencia fonológica o en los resultados en lectura en esa cohorte, aunque el conocimiento de las letras se asoció significativamente a una menor edad de activación del implante.

En el subgrupo de niños con alguna discapacidad asociada, no hubo asociación significativa entre la edad de la edad de uso de los audífonos o del implante coclear y el rendimiento en el lenguaje o el habla a los tres años de edad⁴⁸, pero a los cinco tanto la edad de la amplificación como la edad de activación del implante coclear fueron predictivos para los resultados en el lenguaje receptivo y expresivo⁸⁰.

La revisión sistemática de Nelson para el USPSTF¹³ encontró nueve estudios observacionales, siete de ellos del estudio de Colorado (Yoshinaga-Itano), que describen mejores resultados en niños diagnosticados o tratados precozmente, pero todos

tienen importantes limitaciones metodológicas (muestras de conveniencia, asignación no ciega, falta de información sobre abandonos y seguimiento, entre otros). Otro estudio observacional, también de calidad baja por tener limitaciones similares a los anteriores (Fitzpatrick, 2007)⁵⁵, no encontró diferencias significativas en las medidas del habla y del lenguaje entre los grupos con diagnóstico antes o después de los 12 meses.

Efectividad de los implantes cocleares: en niños menores de dos años el implante coclear está indicado en caso de hipoacusia neurosensorial profunda (>90 dB, que son el 20-30% de las hipoacusias superiores a 40 dB⁴²), y siempre que la cóclea y el nervio auditivo sean anatómicamente normales. La introducción del cribado universal en un amplio número de países ha permitido la identificación temprana de muchos niños con hipoacusia permanente, lo que ha dado lugar a una disminución en la edad de instalación de los implantes cocleares⁸¹.

En niños con hipoacusia bilateral, hay cierta evidencia de que la disminución en la edad del implante produce beneficios en el desarrollo del lenguaje y del habla⁸²⁻⁸⁵. La revisión sistemática⁸⁴ más reciente concluye que, aunque no hay evidencia de nivel 1 y la mayoría de los trabajos publicados son estudios de cohortes con un riesgo de sesgo de moderado a alto, los estudios analizados mostraron una evidencia consistente de que los implantes cocleares deberían aplicarse en edades tempranas; sin embargo, la evidencia sobre los beneficios del implante antes de los 12 meses en todas las medidas del lenguaje y el habla es contradictoria.

Un estudio multicéntrico con 403 niños que recibieron el implante coclear antes de los seis años, de los que 151 habían sido implantados antes de los 12 meses, mostró que el implante en el primer año de vida se asocia a beneficios significativos en las puntuaciones del lenguaje receptivo y expresivo, en el vocabulario receptivo y en la producción del habla⁸⁶. El estudio no tuvo en cuenta variables que pueden afectar a los resultados, como la edad a la que se inició la amplificación auditiva, el nivel de educación materna, las diferencias socioeconó-

micas, las oportunidades lingüísticas en la familia o las condiciones médicas complejas de los pacientes incluidos.

¿Cuáles son los efectos adversos del cribado de la hipoacusia congénita?

Las pruebas que se aplican para realizar el cribado, como las EOA o los PAEA, son procedimientos poco invasivos y no se han descrito problemas de seguridad relacionados con su aplicación para el cribado auditivo universal¹⁶.

El cribado auditivo neonatal universal es generalmente bien aceptado y tolerado por los padres, con una tasa de rechazo a realizarlo inferior al 1 por 1000^{87,88}. La revisión de Nelson para el USPSTF¹³ encontró dos estudios de cohortes de calidad moderada^{89,90}, uno de casos y controles de baja calidad⁹¹ y cinco estudios de encuestas con tasa de respuesta mayor del 40% que proporcionan información sobre los efectos adversos del cribado auditivo neonatal. Los padres muestran ansiedad cuando su hijo no pasa el cribado, pero se resuelve al confirmar el resultado normal y no se encuentran diferencias en el primer año de vida en las escalas de ansiedad o actitud hacia el niño entre los padres de niños que pasan el cribado y que no lo pasan. Los falsos negativos pueden crear una falsa sensación de seguridad y dar lugar a un retraso en el diagnóstico.

Otra revisión sistemática no encontró estudios fiables que permitan evaluar los efectos secundarios del cribado, aunque los autores señalan que el cribado tiene el riesgo potencial de efectos secundarios, principalmente en los falsos positivos¹⁴.

¿Cuáles son los efectos adversos del tratamiento de la hipoacusia congénita?

No hay estudios que hayan evaluado los efectos secundarios de la intervención temprana con audífonos u otras ayudas auditivas, ni de los efectos derivados del uso del lenguaje de signos, la terapia del lenguaje o la educación y apoyo a las familias¹³. Los implantes cocleares se asocian a un riesgo bajo de complicaciones quirúrgicas y meningitis bacteriana⁹²⁻⁹⁵. El implante antes de los 12 meses tiene

la misma tasa de complicaciones médico-quirúrgicas que los realizados a los 12-18 meses⁹³.

En un estudio sobre los efectos psicológicos del implante coclear, los padres de 28 niños de 12 a 30 meses de edad que recibieron un implante coclear en Turquía señalaron que fue estresante tomar la decisión⁹⁶. Estaban preocupados por el posible fracaso del dispositivo y el mantenimiento del equipo. Reconocieron que sus hijos necesitaban más apoyo familiar una vez recibido el implante y también señalaron beneficios en la comunicación, en la confianza en sí mismos, en el bienestar y en las relaciones sociales.

¿Cuál es la efectividad y el coste-efectividad de los programas de cribado auditivo universal?

Un estudio retrospectivo sobre el rendimiento del cribado en el Reino Unido a lo largo de siete años, con un total de 4 645 823 cribados (Wood, 2015)³⁰, comprobó que el 97,5% de la población elegible había completado el cribado a las 4-5 semanas de edad y el 98,9% lo había completado a los tres meses. La tasa de derivación de la cohorte de nacimiento en 2012-2013 fue del 2,6%. El porcentaje de niños con cribado positivo que habían iniciado el estudio al mes y a los seis meses de vida fue del 82,5 y del 95,8% respectivamente. La edad media de confirmación diagnóstica y de inicio de la amplificación auditiva fue disminuyendo a lo largo de los años incluidos en el estudio, situándose en la cohorte de 2012-2013 por debajo de los tres meses para ambos parámetros. El número de casos detectados de hipoacusia bilateral ≥ 40 dB en la población general se aproximó a la cifra de 1 por 1000 nacidos. El valor predictivo positivo fue del 14% para la población general, del 18,8% para los ingresados en UCIN y del 12,4% para los niños sanos.

Un estudio de los Centros para el Control y la Prevención de la Enfermedad (CDC)⁹⁷ encontró que, en Estados Unidos, entre los años 2006 y 2012 el número de niños sometidos a cribado universal pasó del 95,2% al 96,6%. En el mismo periodo, la tasa de derivación pasó del 2,3% al 1,6% y la tasa de diagnóstico de hipoacusia entre los que no pasaron el

cribado subió del 4,8% al 10,3%. El número de niños diagnosticados de hipoacusia que acudieron a los servicios de intervención varió del 55,4% al 61,7%, lo que indica que, a pesar de la mejoría, algo más de la tercera parte de los niños que precisan intervención no la reciben o al menos no consta en los registros.

Hay pocas evaluaciones económicas que hayan analizado el coste-efectividad a largo plazo del cribado auditivo neonatal universal, lo que puede ser atribuible a la incertidumbre sobre los beneficios a largo plazo obtenidos por la detección y tratamiento tempranos de la hipoacusia congénita. El impacto económico alcanzado a largo plazo por los programas de cribado puede verse atenuado por factores como la gravedad de la hipoacusia o la presencia de discapacidades asociadas.

Un análisis económico del Instituto de Economía de la Salud de Canadá¹⁶ encontró cuatro estudios que cumplían los criterios de inclusión y solo uno de calidad aceptable⁹⁸, que examinó los costes y el coste-efectividad del cribado neonatal universal comparado con el test de distracción en Inglaterra, y por tanto no es de aplicación en nuestro ámbito.

Una revisión sistemática sobre el coste-efectividad de los programas de cribado auditivo neonatal universal encontró 22 evaluaciones observacionales o modelizadas, de las que solo dos comparaban el cribado neonatal universal de la hipoacusia bilateral con el cribado por factores de riesgo (Colgan, 2012)⁹⁹. El resto hacían comparaciones entre diversas formas de cribado universal o incluían en el análisis las hipoacusias unilaterales. La única evaluación que analizó los costes y los resultados a largo plazo del cribado universal de la hipoacusia bilateral¹⁰⁰ encontró que el cribado universal podría ser coste-efectivo si diera lugar a una reducción importante en los costes futuros de tratamiento, educativos y en las pérdidas de productividad a lo largo de la vida, y esto es algo que no se ha estudiado adecuadamente.

El Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud (IACS)¹⁰¹, integrado en la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, publicó en 2016 un informe de evaluación sobre la efectividad,

seguridad y eficiencia del cribado neonatal de la hipoacusia, que incluye una revisión sistemática de los estudios de evaluación económica para determinar la estrategia de cribado más eficiente. Fueron incluidos 22 trabajos, de los que nueve comparaban el cribado universal frente al cribado en población con factores de riesgo. Los autores consideran que los estudios son de baja calidad y los resultados poco comparables entre sí por las diferencias que hay en las intervenciones, en las medidas de resultados y en el horizonte temporal, lo que impide obtener conclusiones sobre el coste-efectividad del cribado.

La Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA) ha publicado un informe de respuesta breve, en el que se amplió la búsqueda de estudios de evaluación económica realizada por el IACS hasta junio de 2017¹⁰². Encontró datos de una nueva evaluación económica en Taiwán, cuyos resultados no modifican las conclusiones del IACS.

¿Cuál es la estrategia de cribado más efectiva?

No está definido cuál es el mejor protocolo de cribado y es habitual que cada país o región adopte un método concreto basado en el consenso de expertos^{103,104}. Los protocolos pueden definir una estrategia común para toda la población neonatal o pueden diferenciar la pauta a seguir entre los niños sanos y los ingresados en UCIN o con factores de riesgo de hipoacusia. En cualquiera de las dos opciones los protocolos pueden ser de una, dos o tres etapas. El cribado con EOA en una etapa se asocia a un número elevado de falsos positivos y por esta razón es poco utilizado.

La estrategia más recomendada en recién nacidos sanos es un protocolo en dos etapas, con EOA como prueba inicial seguida de PAEA a los que no pasan las EOA^{59,103}. Otros protocolos en dos etapas pueden consistir en EOA repetidas dos veces o PAEA repetidos dos veces. Con menor frecuencia se utiliza una estrategia en tres etapas, por ejemplo, EOA repetidas dos veces y seguidas de PAEA.

Los recién nacidos con enfermedades que requieren ingreso en UCIN por enfermedades como prematuridad,

asfisia perinatal o hiperbilirrubinemia grave entre otras, tienen riesgo de desarrollar una neuropatía auditiva. En estos pacientes los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral están ausentes o alterados, pero las emisiones otoacústicas son normales. Por esta razón, todos los niños que ingresan en una UCIN deben ser evaluados mediante PAEA antes del alta, aunque se les hubiera hecho previamente el cribado mediante EOA o PAEA^{59,105}.

Aunque la neuropatía auditiva es muy poco frecuente en la población de recién nacidos sanos, algunas instituciones han suprimido la estratificación por riesgos y realizan PAEA a todos los recién nacidos¹⁰³. Esta estrategia permite detectar todos los casos de neuropatía auditiva. Cuando se utilizan los PAEA como prueba inicial en niños sanos, algunos protocolos derivan directamente a los niños que no pasan y otros indican una segunda prueba de PAEA antes de remitir para estudio audiológico.

En recién nacidos sanos con factores de riesgo de hipoacusia permanente (Tabla 1) tampoco se conoce cuál es la mejor estrategia de cribado. El informe del IACS referido anteriormente sugiere que las EOA deberían ser la técnica inicial para el cribado universal y, en población de riesgo, la estrategia más eficiente sería la combinación de EOA y PAEA¹⁰¹.

El programa de cribado auditivo neonatal universal de Castilla y León se puso en marcha a finales de 2004. Previamente, algunos hospitales hacían cribado mediante dos pruebas de EOA secuenciales. Aprovechando esta circunstancia, se han publicado dos estudios observacionales que comparan retrospectivamente el periodo de cribado con EOA y el periodo con PAEA iniciado tras la puesta en marcha del programa. El primero incluyó 2482 niños nacidos entre 2001 y 2003 y cribados con EOA al nacer y repetidos al mes si no pasaban la prueba, y 3129 niños nacidos entre 2004 y 2006 que fueron cribados con PAEA al nacer y repetidos al mes cuando no pasaron la primera prueba (Benito-Orejas, 2008)¹⁰⁶. Se observó una tasa de derivación de la primera a la segunda etapa del cribado del 10,2% para las EOA y del 2,6% para

los PAEA; la derivación de la segunda etapa para evaluación diagnóstica fue del 2% para las EOA y del 0,32% para los PAEA. Los autores llegan a la conclusión de que el mayor gasto que supone el cribado con PAEA compensa por el menor número de derivaciones que conlleva.

El otro estudio comparó 825 niños nacidos en el año 2003, que fueron cribados mediante EOA en dos etapas, con 2300 nacidos a partir de 2005 en los que el cribado se hizo mediante PAEA en dos etapas (Granell, 2008)¹⁰⁷. En el periodo con EOA pasaron la primera fase del cribado el 91,8%, frente a un 99,7% con PAEA ($p < 0,0005$). La participación en la segunda fase del cribado fue del 61,8% con EOA y del 50% con PAEA. Los autores indican que la evaluación de costes apunta a una diferencia cada vez más ajustada de ambas pruebas y concluyen que los PAEA podrían ser más coste-efectivos como prueba inicial de cribado, lo que se añadiría a la ventaja de la evaluación más completa de la vía auditiva.

SITUACIÓN EN ESPAÑA

El Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud aprobó en el año 2003 el programa de detección precoz de la hipoacusia¹⁰⁸, recomendando que se pusiera en marcha en todas las comunidades autónomas el cribado auditivo neonatal universal. Los requisitos básicos y mínimos establecidos en el programa son: detección precoz durante el primer mes de vida, acceso a la fase de diagnóstico a los tres meses o antes, tratamiento instaurado a los seis meses y seguimiento de todos los casos detectados.

En la actualidad todas las comunidades autónomas han desarrollado programas de detección precoz de la hipoacusia, siendo las últimas en incorporarse Madrid y Cataluña, que lo hicieron en el año 2010. En la mayoría de ellas el cribado se realiza mediante EOA: en algunas (Andalucía, Aragón, Canarias, Cantabria, Castilla-La Mancha*, Extremadura,

* La primera fase de cribado auditivo puede realizarse tanto por EOA como por PAEA. En caso de no superar el cribado con PAEA, son derivados directamente para confirmación diagnóstica.

Valencia y las ciudades autónomas de Ceuta y Melilla) se hace una segunda prueba de EOA a los que no pasan la primera y, en otras (Asturias, Murcia, Navarra), se hace una tercera prueba a los que no pasan la segunda, antes de remitir a los servicios de otorrinolaringología. De las comunidades que hacen el cribado mediante PAEA, en Castilla y León y en Cataluña se hacen dos pruebas secuenciales antes de derivar, mientras que en Galicia, Madrid y el País Vasco se deriva al recién nacido cuando no pasa la primera prueba.

La Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) ha establecido unos criterios de calidad que deben cumplir los programas de detección precoz de la hipoacusia¹⁰⁵, en línea con los establecidos por el Joint Committee on Infant Hearing de los EE. UU.^{11,59}:

- Cribado antes del primer mes de vida: >95% de los recién nacidos.
- Segunda prueba en los que no pasaron la primera: >95% de los derivados (debería tender al 100%).
- Derivación para pruebas de confirmación: <4%.
- Tasa de confirmación diagnóstica durante el tercer mes de vida: >90% (debería tender al 100%).
- Tasa de inicio de la intervención terapéutica en atención temprana ante de los seis meses de edad: >90% (debería tender al 100%).
- Tasa de inicio de la adaptación protésica en el mes siguiente a la indicación: >95% de los candidatos.
- Tasa de niños con control del desarrollo cognitivo y lingüístico antes de los 12 meses: >90%.
- Registro informático de todos los niños y de los resultados en las distintas fases, con datos sobre:
 - Número de recién nacidos cribados antes de abandonar el hospital.
 - Número de niños con hipoacusia confirmada antes de los tres meses de edad.
 - Número de niños incluidos en un programa de atención temprana antes de los seis meses de edad.

- Número de niños con sospecha de hipoacusia o confirmada que son remitidos a una unidad de hipoacusia infantil.
- 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.
- Número de niños derivados a programa de implante coclear.

Teniendo en cuenta el coste que supone la puesta en marcha y el mantenimiento de un programa de cribado poblacional, cuyo objetivo es la participación en el cribado de una cifra cercana al 100% de la población diana, resulta imprescindible conocer su efectividad y eficiencia para adecuar los recursos y evitar citas innecesarias a las familias. Aunque la recomendación del cribado se hizo desde un organismo estatal como es el Consejo Interterritorial, en el que están representadas todas las comunidades autónomas, la implementación y evaluación de los programas depende de cada comunidad autónoma y no hay un sistema centralizado de registro de datos que permita hacer estimaciones sobre su efectividad a nivel nacional. Se han publicado estudios o informes de evaluación de algunas comunidades autónomas^{32,109-111}, pero en general es llamativa la falta de datos que permitan evaluar la efectividad y los resultados de los programas en marcha. En Madrid nacieron 65 317 niños en el año 2013 y, según datos de la Consejería de Sanidad, solo fueron incluidos en el registro mecanizado del cribado 29 983, un 45,9% de todos los nacidos¹¹².

La falta de datos sobre los resultados del programa de detección precoz de la hipoacusia en nuestro medio impide conocer su efectividad y saber si se están cumpliendo los estándares de calidad definidos en por el Consejo Interterritorial y por la CODEPEH. Un problema detectado con frecuencia en los programas de cribado auditivo neonatal, del que tampoco disponemos de datos globales en España y que puede influir de forma significativa en su efectividad, es el elevado número de niños derivados que se pierden para el seguimiento¹¹³.

Es primordial que todas las comunidades autónomas hagan públicos los datos anuales de los registros sobre el cribado auditivo, que deben contener información sobre los criterios de calidad establecidos por el Consejo Interterritorial y por la CODEPEH. Y también sería deseable que, como ocurre en otros países^{114,115}, hubiera un registro centralizado que permita obtener datos de efectividad a nivel nacional.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening—a silent revolution. *N Engl J Med*. 2006;354:2151-64.
2. Leigh G, Schmulian-Taljaard D, Poulakis Z. Newborn hearing screening. En: Discroll CJ, McPherson B, editores. *Newborn Screening Systems. The Complete Perspective*. San Diego, CA: Plural Publishing; 2010. p. 95-116.
3. Tomblin JB, Harrison M, Ambrose SE, Walker EA, Oleson JJ, Moeller MP. Language outcomes in young children with mild to severe hearing loss HHS public access. *Ear Hear*. 2015;36:76-91.
4. Martín JAM, Bentzen O, Colley JRT, Hennebert D, Holm C, Iurato S, et al. Childhood deafness in the European Community. *Scand Audiol*. 1981;10:165-74.
5. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. NIH Consensus Statement Online. 1993;11:1-24.
6. Harrison M, Roush J. Age of suspicion, identification, and intervention for infants and young children with hearing loss: a national study. *Ear Hear*. 1996;17:55-62.
7. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess*. 1997; 1:i-iv, 1-176.
8. Meadow-Orlans KP, Mertens DM, Sass-Lehrer MA, Scott-Olson K. Support services for parents and their

ABREVIATURAS

AETSA: Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía • **BIAP:** Oficina Internacional de Audiofonología • **CDC:** Centros para el Control y la Prevención de la Enfermedad • **CODEPEH:** Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia • **EOA:** emisiones otoacústicas automatizadas • **IACS:** Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud • **IC 95:** intervalo de confianza del 95% • **LOCHI:** Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment • **OMS:** Organización Mundial de la Salud • **PAEA:** potenciales auditivos evocados automatizados • **UCIN:** unidad de cuidados intensivos neonatales • **USPSTF:** US Preventive Services Task Force.

children who are deaf or hard of hearing. A national survey. *Am Ann Deaf*. 1997;142:278-88.

9. Van Naarden K, Decouflé P, Caldwell K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics*. 1999;103:570-5.
10. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen. Neonatal screening for early detection of hearing impairment. IQWiG Reports - Comm. No. S05-01 2007;1-11.
11. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2000;106:798-817.
12. Fitzpatrick EM, Whittingham J, Durieux-Smith A. Mild bilateral and unilateral hearing loss in childhood: a 20-year view of hearing characteristics, and audiologic practices before and after newborn hearing screening. *Ear Hear*. 2014;35:10-8.
13. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. Evidence Synthesis No 62. AHRQ Publication No. 08-05117-EF-1. Rockville, Maryland: Agency for Healthcare Research and Quality; 2008.

14. 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; 95:130-5.
15. Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Arch Dis Child*. 2012;97:648-53.
16. Insitute of Health Economics. The safety and efficacy/effectiveness of using automated testing devices for universal newborn hearing screening: an update. Edmonton AB: Institute of Health Economics; 2012.
17. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161-71.
18. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol*. 2000;20:S132-7.
19. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106:E43.
20. Helfand M, Thompson DC, Davis R, McPhillips H, Homer CJ, Lieu TL. Newborn Hearing Screening: Systematic Evidence Review. Rockville (MD): Agency for Healthcare Research and Quality; 2001.
21. Grades of hearing impairment. En: Organización Mundial de la Salud [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/
22. Recomendaciones CT 02 Clasificación des déficiences auditives. En: BIAP [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.biap.org/es/recommandations/recomendaciones/ct-02-clasificacion-de-las-deficiencias-auditivas
23. Mehl AL, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;109:e7.
24. Davis A, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: factor relevant to planning of services. *Br J Audiol*. 1992;26:77-90.
25. Mauk G, Behrens T. Historical, political, and technological context associated with early identification of hearing loss. *Semin Hear*. 1993;14:1-17.
26. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol*. 1997;31:409-46.
27. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr*. 1998;133:353-7.
28. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullett M, Petrou S, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med*. 2006;354:2131-41.
29. Korver AMH, Konings S, Dekker FW, Beers M, Wever CC, Frijns JHM, et al. Newborn hearing screening vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA*. 2010;304:1701-8.
30. Wood SA, Sutton GJ, Davis AC. Performance and characteristics of the Newborn Hearing Screening Programme in England: the first seven years. *Int J Audiol*. 2015;54:353-8.
31. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr*. 1994;40:11-45.
32. González de Aledo Linos A, 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 Pediatría*. 2005;62:135-40.
33. Hyde ML. Principles and Methods of Newborn Hearing Screening. En: Tharpe A, Seewald R, editores. *Comprehensive handbook of pediatric audiology*. San Diego, CA: Plural Publishing; 2017.
34. Grandori F. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalized at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milan, 15-16 May 1998. *Acta Paediatr*. 1999;88:107-8.
35. Chu K, Elimian A, Barbera J, Ogburn P, Spitzer A, Quirk JG. Antecedents of newborn hearing loss. *Obstet Gynecol*. 2003;101:584-8.
36. Yoshinaga-Itano C, Gravel JS. The evidence for universal newborn hearing screening. *Am J Audiol*. 2001; 10:62-4.
37. Durieux-Smith A, Fitzpatrick E, Whittingham J. Universal newborn hearing screening: a question of evidence. *Int J Audiol*. 2008;47:1-10.

38. Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics*. 2006; 117:e887-93.
39. Vos B, Senterre C, Lagasse R, SurdiScreen Group, Levêque A. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC Pediatr*. 2015;15:160.
40. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: an analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:925-30.
41. Vohr BR. Screening the newborn for hearing loss. En: UpToDate [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.uptodate.com/contents/screening-the-newborn-for-hearing-loss
42. Davis A, Davis K. Descriptive epidemiology of childhood hearing impairment. En: Tharpe A, Seewald R (eds.). *Comprehensive handbook of pediatric audiology*. San Diego, CA: Plural Publishing; 2017.
43. Moeller MP. Current state of knowledge: psychosocial development in children with hearing impairment. *Ear Hear*. 2007;28:729-39.
44. 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;28:740-53.
45. Luckner JL, Cooke C. A summary of the vocabulary research with students who are deaf or hard of hearing. *Am Ann Deaf*. 2010;155:38-67.
46. Torres Monreal S, Santana Hernández R. Reading levels of Spanish deaf students. *Am Ann Deaf*. 2005;150:379-87.
47. Marco J, Matéu S (coords). Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo, CODEPEH; 2003.
48. Cupples L, Ching TYC, Crowe K, Seeto M, Leigh G, Street L, *et al.* Outcomes of 3-year-old children with hearing loss and different types of additional disabilities. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2014;19:20-39.
49. Esparza Olcina MJ, Colomer Revuelta J, Martínez Rubio A, Mengual Gil JM, Merino Moína M, Rosa Pallás Alonso C, *et al.* El marco analítico en la elaboración de recomendaciones del USPSTF. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2017;19:177-82.
50. Pimperton H, Kreppner J, Mahon M, Stevenson J, Terleksi E, Worsfold S, *et al.* Language outcomes in deaf or hard of hearing teenagers who are spoken language users: effects of universal newborn hearing screening and early confirmation. *Ear Hear*. 2017;38:598-610.
51. McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, *et al.* Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child*. 2009; 94:293-7.
52. Pimperton H, Blythe H, Kreppner J, Mahon M, Peacock JL, Stevenson J, *et al.* The impact of universal newborn hearing screening on long-term literacy outcomes: a prospective cohort study. *Arch Dis Child*. 2016;101:9-15.
53. Wake M, Ching TYC, Wirth K, Poulakis Z, Mensah FK, Gold L, *et al.* Population outcomes of three approaches to detection of congenital hearing loss. *Pediatrics*. 2016;137:1-10.
54. Ching TYC, Dillon H, Button L, Seeto M, Van Buynder P, Marnane V, *et al.* Age at intervention for permanent hearing loss and 5-year language outcomes. *Pediatrics*. 2017;140:e20164274.
55. Fitzpatrick E, Durieux-Smith A, Eriks-Brophy A, Olds J, Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *J Med Screen*. 2007;14:123-31.
56. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998;101:221-8.
57. Akinpelu O V, Peleva E, Funnell WRJ, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: a systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:711-7.
58. 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;21:508-28.
59. Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120:898-921.

60. 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;79:829-33.
61. Gravel JS, White KR, Johnson JL, Widen JE, Vohr BR, James M, *et al.* A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: recommendations for policy, practice, and research. *Am J Audiol.* 2005;14:S217-28.
62. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet.* 1998;352:1957-64.
63. 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;366:660-2.
64. Korver AM, Konings S, Meuwese-Jonghejeugd A, van Straaten HLM, Uilenburg N, Dekker FW, *et al.* National study of newborn hearing screening: programme sensitivity and characteristics of undetected children. *B-ENT* 2013;Suppl 21:37-44.
65. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A, *et al.* The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear.* 2000;21:118-30.
66. Connolly JL, Carron JD, Roark SD. Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope.* 2005;115:232-6.
67. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Ten-year outcome of newborn hearing screening in Austria. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:235-40.
68. Szyfter W, Greczka G, Dąbrowski P, Wróbel M. The report on the Universal Neonatal Hearing Screening Program in Poland between 2003 and 2015. *Otolaryngol Pol.* 2016;70:1-5.
69. Molini E, Calzolaro L, Lapenna R, Ricci G. Universal newborn hearing screening in Umbria region, Italy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;82:92-7.
70. Bailey HD, Bower C, Krishnaswamy J, Coates HL. Newborn hearing screening in Western Australia. *Med J Aust.* 2002;177:180-5.
71. Joseph R, Tan HKK, Low KT, Ng PG, Tunnel J, Mathew S. Mass newborn screening for hearing impairment. *Southeast Asian J Trop Med Public Health.* 2003;34:229-30.
72. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear.* 2003;24:89-95.
73. Sininger YS, Martínez A, Eisenberg L, Christensen E, Grimes A, Hu J. Newborn hearing screening speeds diagnosis and access to intervention by 20-25 months. *J Am Acad Audiol.* 2009;20:49-57.
74. Worsfold S, Mahon M, Yuen HM, Kennedy C. Narrative skills following early confirmation of permanent childhood hearing impairment. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52:922-8.
75. 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.
76. Ching TYC, Leigh G, Dillon H. Introduction to the longitudinal outcomes of children with hearing impairment (LOCHI) study: background, design, sample characteristics. *Int J Audiol.* 2013;52:S4-9.
77. Ching TYC, Dillon H, Marnane V, Hou S, Day J, Seeto M, *et al.* Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study. *Ear Hear.* 2013;34:535-52.
78. Ching TYC, Dillon H. Major findings of the LOCHI study on children at 3 years of age and implications for audiological management. *Int J Audiol.* 2013;52:S65-8.
79. Cupples L, Ching TYC, Crowe K, Day J, Seeto M. Predictors of early reading skill in 5-year-old children with hearing loss who use spoken language. *Read Res Q.* 2014; z49:85-104.
80. Cupples L, Ching TYC, Button L, Leigh G, Marnane V, Whitfield J, *et al.* Language and speech outcomes of children with hearing loss and additional disabilities: identifying the variables that influence performance at five years of age. *Int J Audiol.* 2016;1-12.
81. Lammers MJW, Jansen TTG, Grolman W, Lenarz T, Versnel H, van Zanten GA, *et al.* The influence of newborn hearing screening on the age at cochlear implantation in children. *Laryngoscope.* 2015;125:985-90.
82. Forli F, Arslan E, Bellelli S, Burdo S, Mancini P, Martini A, *et al.* Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2011;31:281-98.

83. Monteiro CG, Cordeiro AA, Silva HJ, Queiroga BA. Children's language development after cochlear implantation: a literature review. *Codas*. 2016;28:319-25.
84. Bruijnzeel H, Ziylan F, Stegeman I, Topsakal V, Grolman W. A systematic review to define the speech and language benefit of early (<12 months) pediatric cochlear implantation. *Audiol Neurootol*. 2016;21:113-26.
85. Levine D, Strother-García K, Golinkoff RM, Hirsh-Pasek K. Language development in the first year of life: what deaf children might be missing before cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2016;37:e56-62.
86. Dettman SJ, Dowell RC, Choo D, Arnott W, Abrahams Y, Davis A, et al. Long-term communication outcomes for children receiving cochlear implants younger than 12 months: a multicenter study. *Otol Neurotol*. 2016;37:e82-95.
87. 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.
88. Ravi R, Gunjawate DR, Yerraguntla K, Rajashekhar B, Lewis LE. Knowledge and attitude of parents/caregivers towards hearing loss and screening in newborns - a systematic review. *Int J Audiol*. 2016;55:715-22.
89. Kennedy CR. Controlled trial of universal 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;88:73-5.
90. Weichbold V, Welzl-Mueller K. Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2001;108:1111-6.
91. Poulakis Z, Barker M, Wake M. Six month impact of false positives in an Australian infant hearing screening programme. *Arch Dis Child*. 2003;88:20-4.
92. Daneshi A, Ajalloueyan M, Ghasemi MM, Hashemi BS, Emamjome H, Farhadi M, et al. Complications in a series of 4400 paediatric cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79:1401-3.
93. O'Connell BP, Holcomb MA, Morrison D, Meyer TA, White DR. Safety of cochlear implantation before 12 months of age: Medical University of South Carolina and Pediatric American College of Surgeons-National Surgical Quality improvement program outcomes. *Laryngoscope*. 2016;126:707-12.
94. Farinetti A, Ben Gharbia D, Mancini J, Roman S, Nicollas R, Triglia JM. Cochlear implant complications in 403 patients: Comparative study of adults and children and review of the literature. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2014;131:177-82.
95. Theunisse HJ, Mulder JJ, Pennings RJE, Kunst HPM, Mylanus EAM. A database system for the registration of complications and failures in cochlear implant surgery applied to over 1000 implantations performed in Nijmegen, The Netherlands. *J Laryngol Otol*. 2014;128:952-7.
96. Incesulu A, Vural M, Erkam U. Children with cochlear implants: parental perspective. *Otol Neurotol*. 2003;24:605-11.
97. Williams TR, Alam S, Gaffney M, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Progress in identifying infants with hearing loss—United States, 2006-2012. *MMWR. Morb Mortal Wkly Rep*. 2015;64:351-6.
98. Uus K, Bamford J, Taylor R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. *J Med Screen*. 2006;13: 14-9.
99. Colgan S, Gold L, Wirth K, Ching T, Poulakis Z, Rickards F, et al. The cost-effectiveness of universal newborn screening for bilateral permanent congenital hearing impairment: systematic review. *Acad Pediatr*. 2012;12:171-80.
100. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;110:855-64.
101. Ridao López M, Gavín Benavent P, Martín Sánchez J, Bernal Delgado E. Programa de actividades de detección precoz de problemas de salud entre los 0 y 14 años. Efectividad, seguridad y evaluación económica de las diferentes alternativas existentes en la detección precoz de la hipoacusia en la edad pediátrica. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud (Informes de evaluación de tecnologías Sanitarias IACS); 2016.
102. Baños-Álvarez E, Rosario-Lozano MP. Cribado neonatal de hipoacusia. Informe de respuesta breve. Sevilla: AETSA; 2017.
103. Liming BJ, Carter J, Cheng A, Choo D, Curotta J, Carvalho D, et al. International Pediatric Otolaryngology

- Group (IPOG) consensus recommendations: hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;90:251-8.
104. Vos B, Senterre C, Lagasse R, Tognola G, Levêque A. Organisation of newborn hearing screening programmes in the European Union: widely implemented, differently performed. *Eur J Public Health*. 2016;26:505-10.
 105. Trinidad-Ramos G, de Aguilar VA, Jaudenes-Casabon C, Nunez-Batalla F, Sequi-Canet JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:69-77.
 106. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72:1193-201.
 107. Granell J, Gavilanes J, Herrero J, Sánchez-Jara JL, Velasco MJ, Martín G. Cribado universal de la hipoacusia neonatal: ¿es más eficiente con potenciales evocados auditivos que con emisiones otoacústicas? *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2008;59:170-5.
 108. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Programa de detección precoz de la hipoacusia. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003.
 109. Cubillana-Herrero JD, Pelegrín-Hernández JP, Soler-Valcarcel A, Mínguez-Merlos N, Cubillana-Martínez MJ, Navarro Barrios Á, et al. The assessment of the Newborn Hearing Screening Program in the Region of Murcia from 2004 to 2012. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;88:228-32.
 110. Dirección General de Salud Pública, Consejería de Sanidad del Principado de Asturias. Programa de atención al déficit auditivo infantil 2002-2014. Oviedo: Consejería de Sanidad del Principado de Asturias; 2015.
 111. Xunta de Galicia, Consellería de Sanidade, Dirección Xeral de Saúde Pública. Programa galego para a detección da xordeira en periodo neonatal (PGDXPN). Resultados 2002-2016. Santiago de Compostela: Xunta de Galicia; 2016.
 112. Resultados del cribado neonatal. Año 2013. En: Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.madrid.org/cs/Satellite?cid=1142703093052&language=es&pagename=PortalSalud%2FPage%2FPTSA_pintarContenidoFinal&vst=1142599649775
 113. Ravi R, Gunjawate DR, Yerraguntla K, Lewis LE, Driscoll C, Rajashekhar B. Follow-up in newborn hearing screening – A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;90:29-36.
 114. NHS screening programmes: national data reporting. En: NHS [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.gov.uk/government/collections/nhs-screening-programmes-national-data-reporting
 115. EHDI Annual Data. Hearing Loss EN: CDC [en línea] [consultado el 17/12/2018]. Disponible en www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/ehdi-data.html