

Programa de **cribado** **neonatal** de **hipoacusia**



PROGRAMA de cribado neonatal de hipoacusia
[Recurso electrónico] / [Beatriz Tena García (coordinadora)...
et al.]. . - [Sevilla] : Consejería de Sanidad, Presidencia y
Emergencias, 2025.

Texto electrónico (pdf), 77 p.

1. Cribado neonatal. 2. Pérdida auditiva.
3. Guía de práctica clínica. 4. Andalucía.
I. Tena García, Beatriz. II. Andalucía. Consejería de
Sanidad, Presidencia y Emergencias.



Esta obra está bajo una licencia Creative Commons
[Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Título: Protocolo de cribado neonatal de hipoacusia.

Edita: Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias. Junta de Andalucía. 2025

Maquetación: IAVANTE

Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias:

<https://juntadeandalucia.es/organismos/saludyconsumo.html>

Repositorio Institucional de Salud de Andalucía: <https://repositoriosalud.es/>

Índice

| | |
|--|----|
| 1. Grupo de trabajo | 06 |
| 2. Siglas | 08 |
| 3. Antecedentes | 09 |
| 4. Protocolo de detección precoz | 11 |
| 4.1 Protocolo de detección precoz de hipoacusia neonatal | 12 |
| Primera etapa | 12 |
| Primer filtro | 12 |
| Segundo filtro | 16 |
| Segunda etapa: confirmación diagnóstica | 18 |
| Tercer filtro | 18 |
| 4.2 Recomendaciones para la implementación | 20 |
| Consideraciones operativas sobre la realización de las pruebas audiológicas | 20 |
| Consideraciones operativas sobre el rescate del cribado | 20 |
| Personal encargado de realizar el cribado audiológico | 21 |
| 4.3 Requisitos para la ejecución del protocolo de cribado neonatal de hipoacusia | 22 |
| Equipamiento | 22 |
| Sistema de información | 22 |
| Coordinación local del programa de cribado | 22 |
| 4.4 Infografías | 23 |
| 5. Protocolo de diagnóstico | 25 |
| 5.1 Introducción | 26 |
| 5.2 Población diana | 28 |
| 5.3 Objetivo | 28 |
| 5.4 Información necesaria obtenida del protocolo de detección precoz de hipoacusia neonatal | 28 |
| 5.5 Secuencia para completar el diagnóstico | 28 |
| Anamnesis | 29 |
| Antecedentes familiares | 29 |
| Antecedentes personales y factores de riesgo | 29 |

| | |
|--|-----------|
| Exploración física | 29 |
| Signos exploratorios orientativos de una malformación sindrómica | 29 |
| Diagnóstico audiológico | 30 |
| Pruebas audiológicas objetivas (tabla 1) | 30 |
| Pruebas audiológicas subjetivas | 31 |
| Diagnóstico etiológico | 31 |
| Pruebas genéticas | 32 |
| Pruebas de imagen | 33 |
| Otros estudios y exploraciones | 34 |
| 5.4 Infografías | 35 |
| 6. Protocolo de tratamiento | 38 |
| 6.1 Introducción | 39 |
| 6.2 Población diana | 39 |
| 6.3 Objetivo | 39 |
| 6.4 Información necesaria obtenida del protocolo de diagnóstico de hipoacusia neonatal | 40 |
| 6.5 Secuencia terapéutica | 40 |
| 6.6 Itinerarios terapéuticos | 41 |
| Itinerario terapéutico 1: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica menor o igual de 40 dB (grado leve) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas | 41 |
| Itinerario terapéutico 2: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica menor o igual de 40 dB (grado leve) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | 42 |
| Itinerario terapéutico 3: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 41 dB y menor o igual de 70 dB (grado moderado) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas | 42 |
| Itinerario terapéutico 4: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 41 dB y menor o igual de 70 dB (grado moderado) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | 42 |
| Itinerario terapéutico 5: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 71 dB (grado severo-profundo) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas | 43 |
| Itinerario terapéutico 6: Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 71 dB con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | 43 |
| Itinerario terapéutico 7: Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales menores o iguales de 40 dB (grado leve) en el oído mejor sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas | 44 |
| Itinerario terapéutico 8: Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales menores o iguales de 40 dB (grado leve) en el oído mejor con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | 44 |

| | |
|--|-----------|
| Itinerario terapéutico 9: Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales mayores de 41 dB y menores o iguales de 70 dB en el oído mejor (grado moderado) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas | 45 |
| Itinerario terapéutico 10: hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales mayores de 41 dB y menores o iguales de 70 dB en el oído mejor (grado moderado) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | 45 |
| 6.7 Adaptación audioprotésica infantil | 46 |
| 6.8 Implante coclear | 48 |
| 6.9 Atención temprana | 50 |
| Requisitos y recomendaciones de atención temprana para el desarrollo del programa de cribado neonatal de hipoacusia | 51 |
| Recomendaciones para la hipoacusia infantil con discapacidad asociada (DA+) | 52 |
| Derivación a atención temprana en Andalucía | 53 |
| 6.10 Infografías | 55 |
| 7. Protocolo de Seguimiento | 57 |
| 7.1 Introducción | 58 |
| 7.2 Población diana | 58 |
| 7.3 Objetivo | 58 |
| 7.4 Información necesaria obtenida del protocolo de cribado, diagnóstico y tratamiento | 59 |
| 7.5 Justificación del seguimiento | 59 |
| 7.6 Intervención transdisciplinar y coordinación de servicios | 60 |
| 7.7 Recomendaciones de seguimiento | 61 |
| Casos de hipoacusia confirmada tras no superar el cribado auditivo neonatal | 61 |
| Seguimiento audiológico | 61 |
| Casos con factores de riesgo de hipoacusia tras superar el cribado auditivo neonatal | 62 |
| Seguimiento por atención primaria | 64 |
| Seguimiento audiológico | 66 |
| 7.8 Atención temprana | 66 |
| 7.9 Información y apoyo a las familias | 67 |
| El papel del trabajo social sanitario | 67 |
| El papel del movimiento asociativo | 68 |
| El papel del equipo de orientación educativa | 69 |
| 7.10 Infografías | 72 |
| 8. Bibliografía | 73 |

Grupo de trabajo

Beatriz Tena García (Coordinadora).

Enfermera referente de cuidados del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla). Coordinadora del Programa de Implantes Cocleares del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)

Teresa Campos García

Subdirectora de Ordenación Farmacéutica, Estrategias, Prevención y Promoción de la Salud. Dirección General de Salud Pública y Ordenación Farmacéutica. Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias de Andalucía.

Francisco Sánchez Laguna.

Coordinador de la Estrategia de Salud Digital en Andalucía. Dirección General de Sistemas de Información y Comunicaciones del Servicio Andaluz de Salud.

Víctor Ortega Jiménez.

Coordinación de Sistemas de Información. Dirección General de Sistemas de Información y Comunicaciones (DGSIC) del Sistema Andaluz de Salud.

Juan de Dios Dubé Herdugo

Jefe de proyectos en la Subdirección de Desarrollo y Proyectos de Negocio de la STIC (Tecnologías de la Información y Comunicación Sanitaria) en el Servicio Andaluz de Salud.

Ignacio Sánchez-Barranco Vallejo

Jefe del Servicio de Prevención. Dirección General de Salud Pública y Ordenación Farmacéutica. Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias de Andalucía.

Aurelia Rebollo Vázquez

Jefa de Servicio de Planes Integrales. Gestión Sanitaria. Planificación Operativa. Dirección General de Asistencia Sanitaria y Resultados en Salud. Servicio Andaluz de Salud.

Begoña Ferrer González

Asesora Técnica Servicio de Prevención. Dirección General de Salud Pública y Ordenación Farmacéutica. Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias de Andalucía.

Cristina Torró García-Morato

Servicio de Estadísticas Sanitarias. Viceconsejería. Consejería de Sanidad, Presidencia y Emergencias.

Juan Soto Delgado

Asesor Técnico de Sistemas de Información. Servicio Andaluz de Salud.

Anastasia Arboleya Martínez

Asesora Técnica del Servicio de Planes Integrales de la Dirección General de Asistencia Sanitaria y Resultados en Salud del Servicio Andaluz de Salud.

Marta del Nozal Nadal

Asesora Técnica del Servicio de Planes Integrales de la Dirección General de Asistencia Sanitaria y Resultados en Salud del Servicio Andaluz de Salud.

Antonio Poyatos Andújar

Director del Plan de Genética de Andalucía. Jefe de sección de análisis Clínico del área de Genética del Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Granada).

Esther Garrido Sánchez

Pediatra. Coordinadora del Plan Integral de Atención Temprana en Andalucía (PIAT-A).

Serafín Sánchez Gómez

Otorrinolaringólogo. Jefe de Servicio del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla).

Antonio González-Meneses López

Pediatra en la Unidad de Dismorfología y Metabolismo del Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla). Especialista en Enfermedades Raras de causa genética. Centro Nacional y Europeo de Referencia en Enfermedades Metabólicas Hereditarias (MetabERN).

Mercedes Fariñas Salto

Pediatra Neonatóloga Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

Juan Solanellas Soler

Otorrinolaringólogo. Jefe de Servicio del Hospital Universitario de Valme (Sevilla).

Juan Martín-Lagos Martínez

Otorrinolaringólogo. Jefe de Sección del servicio del Hospital Universitario Clínico San Cecilio (Granada).

Eva Flores Carmona

Otorrinolaringóloga. Hospital Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)

Pilar Gómez Tapiador

Otorrinolaringóloga. Asistencia Privada (Sevilla)

Rosana Bello Mallen

Equipo Técnico del Servicio Orientación Educativa y Atención a la Diversidad. Consejería de Desarrollo Educativo y formación Profesional de Andalucía.

Inmaculada Soto Blanco

Presidenta de la Asociación de Implantados Cocleares de España en Andalucía (AICEAN).

Piedad Núñez Elvira

Asociación Proderechos de las personas Sordas ASPRODES. Granada

Siglas

AETSA: Agencia de Evaluación Tecnologías Sanitarias de Andalucía

AICE: Asociación de Implantados/as Cocleares en España

AICEAN: Asociación de Implantados/as Cocleares en Andalucía

ANSD: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (Trastornos del Espectro de la Neuropatía Auditiva)

AVD: Acueducto Vestibular Dilatado

BTE: Behind the ear (Retroauricular)

CAIT: Centros de Atención e Intervención Temprana (CAIT)

CAE: Conducto Auditivo Externo

CAI: Conducto Auditivo Interno

CIE: Clasificación Internacional de Enfermedades

CMV: Citomegalovirus

CMVc: Citomegalovirus Congénito

CODEPEH: Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia

CROS: Contralateral Routing of Signals

DA+: Discapacidades asociadas

dB: Decibelios

DDTT: Delegaciones Territoriales

DIRAYA: Historia de Salud Digital del Servicio de Salud Público Andalúz

ECG: Electrocardiograma

EOE: Equipo de Orientación Educativa

EPAT: Equipos de Atención Infantil Temprana

EPAT: Equipos provinciales de Atención Temprana

FAPAS: Confederación Andaluza de Familias de Personas Sordas

FEA: Facultativo Especialista de Área

FIAPAS: Confederación Española de Familias de Personas Sordas

FM: Frecuencia Modulada

FR: Factores de riesgo

HCD: Historia Clínica Digital

Hz: Herzio

IC: Implante Coclear

JCIH: Joint Committee on Infant Hearing (Comité Conjunto sobre Hipoacusia Infantil)

NEAE: Necesidades Específicas de Apoyo Educativo

NGS: Next Generation Sequencing (Secuenciación de Nueva Generación)

ODAT: Organización Diagnóstica en Atención Temprana

OEAt: Otoemisiones Acústicas automáticas transitorias

OME: Otitis Media Secretora

ORL: Otorrinolaringología

PEATCa: Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automáticos

PEATCd: Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Diagnósticos

PEAee: Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable

PIIT: Plan Individualizado de Intervención Temprana

RECD: Real Ear Coupler Difference (Diferencia entre Acoplador y Oído Real)

RIC: Receiver in canal (Receptor en el Canal Auditivo)

RITE: Receiver in the ear (Receptor en el Oído)

RN: Recién nacido

RM: Resonancia Magnética

SAS: Sistema Andalúz de Salud

Sd: Síndrome

SNS: Sistema Nacional de Salud

SPL: Sound Pressure Level

TC: Tomografía Computarizada

PIAT: Plan Integral de Atención Temprana

TORCHS: Toxoplasma, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes Simple y Sífilis

TS: Trabajo Social

UAIT: Unidades de Atención Infantil Temprana

UCIN: Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales

UGC: Unidad de Gestión Clínica

USD: Unidad de Seguimiento y Neurodesarrollo

USN: Unidad de Seguimiento y Neurodesarrollo

WES: Whole Exome Sequencing (Secuenciación del Exoma Completo)

WGS: Whole Genome Sequencing (Secuenciación del Genoma Completo)

Antecedentes

El programa de cribado neonatal de hipoacusia es uno de los programas preventivo-asistenciales esenciales de Salud Pública. Es una actividad orientada a la detección precoz de la hipoacusia, su diagnóstico y tratamiento temprano, así como el seguimiento de los casos detectados. Su objetivo es ofrecer la mejor atención integral a la población infantil con hipoacusia neonatal y a sus familias.

Iniciado en 1994, el Programa de Detección Precoz de Hipoacusia fue aprobado en 2003 por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (SNS), quedando definitivamente implantado en todas las comunidades autónomas en 2010. Actualmente se ofrece a todos los niños y niñas recién nacidas (en adelante RN) en España, generalmente en los hospitales, tanto públicos como privados, donde se produce el nacimiento y antes del alta hospitalaria. El vigente Programa de Detección de Hipoacusias en RN se publicó por la Consejería de Salud en el año 2005, como una estrategia del 3^{er} Plan Andaluz de Salud, en las estrategias de mejora de atención perinatal, el Plan de Acción Integral para las Personas con Discapacidad y el Plan de Apoyo a la Familia Andaluza.

En 2006, el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, incorpora la detección de hipoacusia dentro de los Servicios de Atención a la Infancia de la Cartera de servicios comunes de atención primaria.

La prevalencia de la hipoacusia en RN se estima entre 1,5 y 6 casos por 1.000 nacidos vivos, con una incidencia de 1 a 3 por 1.000 para las hipoacusias congénitas permanentes, bilaterales y de intensidad moderada a profunda, cifra superior a cualquiera de las enfermedades metabólicas que se criban mediante la prueba del talón (1). En RN con factores de riesgo, la incidencia de hipoacusia neurosensorial de moderada a profunda es de 10 a 20 veces mayor que en la población general. La mayoría de las hipoacusias infantiles se manifiestan en el primer año de vida y el 80 % están presentes en el nacimiento. Suelen ser neurosensoriales (HNS). Al menos el 50-60 % tienen etiología genética y las restantes son adquiridas.

Aproximadamente el 40 % de RN con sordera tienen una discapacidad añadida y alrededor del 20 % de esta población tiene más de dos discapacidades. Esta situación se designa como “hipoacusia o sordera con discapacidad añadida” (DA+). La discapacidad asociada a la hipoacusia con mayor frecuencia es la intelectual, con afectación cognitiva (DI), que aparece en el 8,3 % de los casos (2).

La infección fetal por citomegalovirus (en adelante CMV) es la causa más común de infección fetal congénita, pudiendo provocar muerte fetal o neonatal, así como graves secuelas en la infancia. Además, es la causa infecciosa más importante de pérdida de la audición neurosensorial y retardo mental. Su incidencia en el mundo varía entre un 0,5 y un 1 % de RN. Aproximadamente un 90 % de los casos que presentan infección por CMV son asintomáticos al nacer y, de ellos, un 15 % desarrollará una secuela, que incluye un deterioro neurosensorial auditivo de diferente intensidad y, a menudo, bilateral.

La sordera, sin el apropiado tratamiento temprano, tiene relevantes consecuencias para la persona afectada y su familia, dado que es necesario contar con una correcta audición en los períodos críticos de la infancia para lograr su óptimo desarrollo.

La Orden SND/606/2024, de 13 de junio, por la que se crea el Comité Asesor para la Cartera Común de Servicios en el Área de Genética, y por la que se modifican los anexos I, II, III, VI y VII del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, recoge en el apartado 3 del anexo I y, en concreto, en el epígrafe 3.3.3, los criterios para la realización del cribado neonatal de hipoacusia (3). En ella, se dice expresamente “que el Programa de cribado neonatal de hipoacusia se acompaña del

desarrollo de un protocolo para la detección precoz, el diagnóstico, el tratamiento, seguimiento y la atención integral a la población infantil con hipoacusia neonatal y a sus familias”.

El documento del Grupo de trabajo de cribado neonatal de hipoacusia de la Ponencia de cribado poblacional de la Comisión de Salud Pública del Ministerio de Sanidad de 2023 (4) incorpora las mejores evidencias científicas publicadas desde entonces, aclara algunos conceptos y propone recomendaciones que puedan facilitar su implantación. Se contempla el programa de cribado como una continuidad de atención integral que consta de 4 fases, en las que se producen actuaciones profesionales en distintos ámbitos y escenarios. La primera fase, de detección, se ha concretado en el sentido de diferenciar la prueba audiológica en función de la presencia o no de factores de riesgo en cada RN y de incluir la prueba para la detección del citomegalovirus cuando la prueba audiológica sea positiva. La segunda fase, de diagnóstico, recoge las consideraciones de la CODEPEH 2015, que determina que el proceso de cribado contiene más pruebas multimodales que contribuyen a establecer un diagnóstico etiológico (infeccioso, genético), de estado morfológico (pruebas de imagen) y de extensión sindrómica (pruebas de laboratorio y otras pruebas y exámenes especializados) (5). La tercera fase está enfocada al tratamiento y la cuarta fase al seguimiento.

Tanto el documento del Grupo de trabajo de cribado neonatal de hipoacusia de la Ponencia de cribado poblacional de la Comisión de Salud Pública del Ministerio de Sanidad de 2023 como la Orden SND/606/2024, de 13 de junio, proponen desarrollar todos los aspectos que ya se encontraban esbozados en el documento de la Consejería de Salud de 2005 y que no han llegado a desarrollarse por diversas circunstancias y han conducido a una implantación incompleta del Programa, como ocurre en otras comunidades españolas (6).

Para dar respuesta al contenido de la Orden SND/606/2024, de 13 de junio, el Programa de Cribado Neonatal de Hipoacusia estará integrado por los siguientes protocolos:



Protocolo de detección precoz de hipoacusia neonatal

Programa
de **cribado**
neonatal de
hipoacusia

Protocolo de detección precoz de hipoacusia neonatal

Las más recientes y sólidas publicaciones constituyen fuentes de referencia para la actualización del Programa de Cribado Neonatal de Hipoacusia (7,8).

Es un cribado poblacional universal para la totalidad de RN en Andalucía. La fase de detección consta de 2 etapas:

Primera etapa

dirigida a la propia detección de una hipoacusia y corresponde al **primer y segundo filtro**.

Segunda etapa

está dirigida a la confirmación diagnóstica de la misma y corresponde al **tercer filtro**.

Primera etapa

La detección precoz de una hipoacusia neonatal se lleva a cabo en un primer filtro, en el cual se efectúan las siguientes pruebas:

- La prueba audiológica se debe realizar a todos los RN antes del alta hospitalaria o antes de las 48 horas si el alta hospitalaria no se ha producido.
- La prueba para la detección de la infección por CMV cuando el resultado de la prueba audiológica es positiva y, por lo tanto, no ha superado el cribado auditivo neonatal bilateral.

Posteriormente, cuando no pasa la prueba audiológica del primer filtro, se realiza un segundo filtro. Esta prueba audiológica se debe realizar antes de los 15 días de vida para confirmar el resultado de la prueba audiológica del primer filtro.

Primer filtro

Prueba audiológica: se realizará a todos los RN antes del alta hospitalaria o antes de las 48 horas si el alta hospitalaria no se ha producido.

Técnica de elección

- **PARA RN SIN FACTORES DE RIESGO (FR):** Otoemisiones acústicas automáticas transitorias (OEA_t).
- **PARA RN CON FACTORES DE RIESGO (FR):** Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automáticos (PEATCa).

Las OEAt se basan en las vibraciones de las células ciliadas externas de la cóclea, que emiten un sonido al contraerse en respuesta a estímulos sonoros. Se coloca una pequeña sonda en el conducto auditivo, la cual contiene un altavoz y un micrófono. El altavoz genera un sonido a un nivel entre 75 y 80 dB SPL (Sound Pressure Level) que se transmite a través del oído medio hasta las células ciliadas externas de la

cóclea, quienes producen emisiones activas que son recogidas por el micrófono. Indican la presencia o ausencia de umbrales auditivos superiores a 30 dB. Para asegurar la validez del resultado, es fundamental que la sonda esté bien ajustada en el conducto auditivo y que el nivel de ruido ambiental sea inferior a 40 dB SPL.

Los PEATCa registran la respuesta neuroeléctrica del sistema auditivo desde el nervio auditivo hasta el colículo inferior en el tronco del encéfalo. Se colocan auriculares en ambos oídos, que emiten un estímulo sonoro, generalmente a 35 dB nHL, y tres electrodos situados en la frente, la nuca y la región mastoidea o el hombro, que recogen la respuesta eléctrica del sistema auditivo.

Las OEAt evalúan la funcionalidad del sistema auditivo periférico y pueden detectar alteraciones en la cóclea, aunque no pueden identificar la neuropatía auditiva, que es poco común (menos de 1 por cada 10.000) en RN que no requieren hospitalización. Los PEATCa, en cambio, evalúan la vía auditiva desde el nervio hasta el tronco cerebral, permitiendo detectar tanto neuropatías auditivas como alteraciones cocleares.

Las evidencias científicas ponen de manifiesto que existen una serie de factores de riesgo que están presentes en el momento del nacimiento o en los días próximos al nacimiento que condicionan la probabilidad de que sea más susceptible la aparición de una hipoacusia neurosensorial (9). La identificación de estos factores de riesgo (en adelante FR) es crucial para llevar a cabo las pruebas audiológicas más convenientes en estos casos y para planificar el seguimiento de quienes, habiendo pasado positivamente las pruebas audiológicas del cribado, deben ser seguidos ante el riesgo cierto de aparición de la hipoacusia en el curso de la infancia o de la adolescencia.

Es imprescindible que las enfermeras que realizan las pruebas audiológicas dispongan de la competencia necesaria para la correcta ejecución técnica de las pruebas y del conocimiento preciso de los factores de riesgo que determinan la selección de una u otra prueba. Las enfermeras registrarán los factores de riesgo en la hoja de problemas de la historia clínica digital y cumplimentarán el formulario del cribado neonatal de hipoacusia.

Factores de riesgo

- Antecedentes familiares de sordera infantil permanente. Aunque hay que hacer hincapié en los familiares de primer grado (padre, madre, hermanos y hermanas), se recomienda intentar recoger datos de tres generaciones (abuelos y abuelas, bisabuelos y bisabuelas, tíos y tías, primos/as, etc.)
- Estancia en UCIN > 5 días (con oxigenación extracorpórea, ventilación asistida, encefalopatía hipóxico-isquémica especialmente si requiere hipotermia, prematuridad extrema, etc.).
- Hiperbilirrubinemia con criterios de exanguinotransfusión por edad y factores de riesgo.
- Medicación ototóxica: antibióticos aminoglucósidos (gentamicina, amikacina...), diuréticos del asa (furosemida).
- Infecciones congénitas: citomegalovirus, toxoplasmosis, rubeola, sífilis, herpes, zika. Meningitis bacteriana y vírica.
- Malformaciones craneofaciales (como por ejemplo del pabellón y conducto auditivo, fisura palatina o hueso temporal), excluyendo fositas y apéndices preauriculares.
- Síndromes en los que una de sus afecciones es la sordera. Hipotiroidismo congénito.
- Síndromes o trastornos genéticos que tienen alta probabilidad de cursar con sordera (neurofibromatosis, osteopetrosis, síndrome de Waardenburg, síndrome de Down). Se han identificado más de 400 síndromes que pueden cursar con hipoacusia.
- Traumatismo craneal significativo (fracturas del hueso temporal o base del cráneo).

Resultados

- **RESULTADO NEGATIVO (RN SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - No se requieren más pruebas de cribado. Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - Se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la historia clínica digital (HCD) y se continúa la atención en Pediatría de Atención Primaria.
- **RESULTADO NEGATIVO (RN CON FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - El RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología (ORL) coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria para las enfermedades relacionadas con los factores de riesgo. El Servicio de Pediatría Hospitalaria realizará una valoración integral.
 - Se registran los factores de riesgo en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- **RESULTADO POSITIVO (RN CON O SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA POSITIVA O NO PASA:**
 - El resultado sugiere que no tiene audición en uno o en los dos oídos.
 - Se registra el resultado positivo de la prueba audiológica y los factores de riesgo que pudiera presentar el RN en la hoja de problemas de la HCD. Además, se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
 - El Servicio de Pediatría Hospitalaria realizará la solicitud de la prueba de detección del CMV y gestionará la citación del RN y su familia de acuerdo con el protocolo establecido en su hospital, garantizando la información de los resultados y velando por la tranquilidad de la familia.
 - Se gestiona la cita para realizar la prueba audiológica del segundo filtro.

Detección del CMV por PCR: se realizará a los RN que no superen el cribado auditivo neonatal bilateral en los que el resultado de la prueba audiológica es positiva (NO PASA).

- El personal que lleva a cabo la prueba audiológica actuará en coordinación con el Servicio de Pediatría Hospitalaria, quien solicitará la prueba para la detección del CMV en los casos indicados.
- Los resultados de la determinación de la PCR de la prueba de detección del CMV deben estar disponibles antes de los 21 días de vida del RN. Para ello, se recomienda que la prueba se realice antes del alta hospitalaria y siempre antes de los 15 días de vida.
- Si el resultado del CMV es POSITIVO, en caso de estar indicado tratamiento, este se debe iniciar antes del mes de vida. El Servicio de Pediatría Hospitalaria efectuará una valoración integral y el seguimiento del RN según su protocolo y de manera coordinada con el Servicio de Otorrinolaringología.
- El Servicio de Pediatría Hospitalaria registra el resultado positivo de la prueba de detección del CMV en la hoja de problemas de la HCD y cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- Dado que la sordera por CMV se presenta en RN con síntomas y sin ellos, suele ser fluctuante y, con frecuencia, de aparición postnatal, en los casos diagnosticados de esta infección se establece un seguimiento periódico por el Servicio de Otorrinolaringología:
 - Cada 4 meses durante los primeros 2 años de vida, ya que este es el período de mayor riesgo para el desarrollo de pérdida auditiva asociada a CMV y un período crítico para el desarrollo del lenguaje.

- Posteriormente, el seguimiento se hará cada 6 meses hasta los 6 años de vida.

Las muestras se obtendrán de la orina, que tiene una sensibilidad del 100 % y una especificidad del 99 %, ya que las muestras tomadas de la saliva tienen una sensibilidad del 97 % y una especificidad del 99 %, encontrándose entre un 7,5 % y un 20 % de falsos positivos por contaminación en el canal del parto o por la leche materna, por lo que, si las muestras se obtuviesen de saliva y estas resultaran positivas, tendrían que ser confirmadas con una muestra de orina.

Primer filtro

| Qué | Quién | Cómo | Cuándo | Resultados | Plan de Actuación / Seguimiento |
|-----------|-----------|--------|---|-------------|---|
| RN sin FR | Enfermera | OEAt | Antes del alta hospitalaria (antes de las 48 horas de vida) | Pasa (-) | Servicio de Pediatría de Atención Primaria. |
| | | | | No Pasa (+) | <ul style="list-style-type: none"> • Servicio de Pediatría Hospitalaria: solicitud de CMV (muestra de orina). • Gestión de cita para el segundo filtro. |
| RN con FR | Enfermera | PEATCa | Antes del alta hospitalaria (antes de las 48 horas de vida) | Pasa (-) | Servicio de ORL coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. |
| | | | | No Pasa (+) | <ul style="list-style-type: none"> • Servicio de Pediatría Hospitalario: solicitud de CMV (muestra de orina). • Gestión de cita para el segundo filtro. |

Registro de Información en la Historia Clínica Digital

1. En la Historia Clínica Digital (HCD) se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia.
2. En la Hoja de Problemas de la HCD-RN se registra:
 - Los FR identificados.
 - La prueba audiológica realizada con resultado: **NO PASA (+)**.

NOTAS

- Los resultados de la determinación de la PCR del CMV deben estar disponibles antes de las 3 semanas de vida. El Servicio de Pediatría gestionará la citación del RN y su familia de acuerdo con el protocolo de actuación establecido en su hospital, garantizando la información de los resultados y velando por la tranquilidad de la familia.
- El RN continuará seguimiento por el servicio de Pediatría hospitalaria para las enfermedades relacionadas con los FR. Es necesario coordinar la asistencia con el Servicio de ORL para garantizar el seguimiento y la realización de la prueba audiológica del segundo filtro en los casos en los que el RN no pase el primer filtro.

Segundo filtro

Prueba audiológica: se realizará antes de los 15 días de vida a todos los RN con resultado de la prueba audiológica del primer filtro positivo (prueba positiva o NO PASA). El objetivo es controlar los falsos positivos que se pueden obtener con las OEAt durante los primeros 3 días de vida, además de confirmar las pruebas con resultado incierto o dudoso.

Técnica de elección

- Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automáticos (PEATCa)

Resultados

- **RESULTADO NEGATIVO (RN SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - No se realizan más pruebas audiológicas si el resultado de la prueba de detección del CMV es negativo. Se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD y se continúa la atención en Pediatría de Atención Primaria.
 - Si el resultado de la prueba de detección del CMV es positivo, el RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. Se registra el resultado positivo de la infección por CMV en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- **RESULTADO NEGATIVO (RN CON FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - No obstante, al presentar FR, tanto si el resultado de la prueba para la detección del CMV es positivo como si es negativo, el RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria.
 - Se registra el resultado positivo de la infección por CMV y se completan los factores de riesgo en caso de que se detecte alguno no registrado previamente en la hoja de problemas de la HCD. También se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- **RESULTADO POSITIVO (RN CON O SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA POSITIVA O NO PASA:**
 - El resultado sugiere que no tiene audición en uno o en los dos oídos.
 - Tanto si el resultado de la prueba para la detección de infección por CMV es positivo como si presenta enfermedades relacionadas con los factores de riesgo, el RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. Se registra el resultado positivo de la infección por CMV y el resultado positivo de la prueba audiológica, en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
 - Se gestiona la cita para realizar la prueba audiológica del tercer filtro o de confirmación diagnóstica.
 - En los casos donde el resultado de CMV sea negativo y no presente FR se citará únicamente para realizar la prueba audiológica del tercer filtro. Se registra el resultado positivo de la prueba audiológica en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de la HCD.

- Si el resultado de la prueba para la detección del CMV es positivo y/o presenta FR se valora la derivación a Atención Temprana por parte del Servicio de Pediatría Hospitalaria.

Es imprescindible comprobar que se ha realizado la prueba de detección del CMV: si el resultado audiológico del primer filtro es positivo (prueba positiva o NO PASA) y no se ha realizado la prueba de detección de la infección por CMV, se debe realizar la prueba **siempre antes de los 15 días**, para que los resultados y, por tanto, el diagnóstico de la infección por CMV estén disponibles antes de las 3 semanas de vida del RN.

Segundo filtro

| Qué | Quién | Cómo | Cuándo | Resultados | Resultados del CMV | Plan de Actuación / Seguimiento |
|-----------|-----------|--------|------------------------------|-------------|--------------------|---|
| RN sin FR | Enfermera | PEATCa | Antes de los 15 días de vida | Pasa (-) | CMV (+) | Servicio de ORL coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. |
| | | | | | CMV (-) | Servicio de Pediatría de Atención Primaria. |
| | | | | No Pasa (+) | CMV (+) | Servicio de ORL (tercer filtro) coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. |
| | | | | | CMV (-) | Servicio de ORL (tercer filtro) |

| | | | | | | |
|-----------|-----------|--------|------------------------------|-------------|---------|---|
| RN sin FR | Enfermera | PEATCa | Antes de los 15 días de vida | Pasa (-) | CMV (+) | Servicio de ORL coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. |
| | | | | | CMV (-) | |
| | | | | No Pasa (+) | CMV (+) | Servicio de ORL (tercer filtro) coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria. |
| | | | | | CMV (-) | |

Registro de Información en la Historia Clínica Digital

1. En la Historia Clínica Digital (HCD) se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia.
2. En la Hoja de Problemas de la HCD-RN se registra:
 - La relación de FR en caso de que se detecte alguno no registrado previamente.
 - La prueba audiológica realizada con resultado **NO PASA (+)**.
 - El resultado de la PCR de la infección por CMV si es positivo **(+)**.

NOTAS

- Es imprescindible comprobar que se ha realizado la prueba de detección del CMV. Si no tuviera realizada esta determinación, se debe realizar siempre antes de los 15 días de vida, para que los resultados estén disponibles antes de las 3 semanas de vida. El Servicio de Pediatría Hospitalaria realizará seguimiento y valorará la derivación a Atención Temprana de los RN con CMV (+) y/o si presenta FR sin pasar la prueba audiológica del segundo filtro. Además, se mantendrá su seguimiento por el Servicio de ORL.
- La existencia de un RN con FR determina la necesidad de que su asistencia se lleve a cabo por parte del Servicio de Pediatría Hospitalaria para una valoración integral. Es necesario coordinar la asistencia con el Servicio de ORL para garantizar el seguimiento y la realización de la prueba audiológica del tercer filtro en los casos donde el RN no pase la prueba del segundo filtro.

Segunda etapa: confirmación diagnóstica

Tercer filtro

Prueba audiológica: se realizará antes de los 3 meses de vida a todos los RN cuyo resultado del segundo filtro haya sido positivo (prueba positiva o NO PASA).

El diagnóstico audiológico no debe demorarse más allá de los 3 meses de vida con el fin de permitir el inicio del tratamiento y de la intervención en atención temprana tras la valoración por parte de la Unidad de Seguimiento y Neurodesarrollo (USN), contemplando siempre la intervención logopédica y la adaptación audioprotésica necesaria antes de los 6 meses de vida (10), además de los tratamientos necesarios para atender la discapacidad añadida y otras necesidades de intervención como psicoterapia o fisioterapia.

Técnica de elección

- Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral diagnósticos (PEATCd). Esta técnica se realizará en los Servicios de Otorrinolaringología.

Resultados

- **RESULTADO NEGATIVO (RN SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - No se requieren más pruebas de cribado. Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - Se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD y se continúa la atención en Pediatría de Atención Primaria.
- **RESULTADO NEGATIVO (RN CON FACTORES DE RIESGO). PRUEBA NEGATIVA O PASA:**
 - Se considera que existe audición en los dos oídos.
 - El RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria para las enfermedades relacionadas con los factores de riesgo.
 - Se completan los factores de riesgo en caso de que se detecte alguno no registrado previamente en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- **RESULTADO POSITIVO (RN SIN FACTORES DE RIESGO). PRUEBA POSITIVA O NO PASA:**
 - El Servicio de Otorrinolaringología llevará a cabo las actuaciones protocolizadas en la fase de diagnóstico en aquellos casos en los que el resultado de este tercer filtro sea positivo (prueba positiva, NO PASA) y se confirma el diagnóstico de hipoacusia neonatal.
 - Se deriva a Atención Temprana para planificar su atención.
 - Se registra el resultado positivo de la prueba audiológica en la hoja de problemas de la HCD y se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.
- **RESULTADO POSITIVO (RN CON FACTORES DE RIESGO). PRUEBA POSITIVA O NO PASA:**
 - El RN continuará en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria para las enfermedades relacionadas con los factores de

riesgo y se confirma el diagnóstico de hipoacusia neonatal congénita.

- Se derivan a Atención Temprana para planificar su atención.
- Se registra el resultado positivo de la prueba audiológica y se completan los factores de riesgo en caso de que se detecte alguno no registrado previamente en la hoja de problemas de la HCD. También se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.

Los RN con resultado positivo en la infección por CMV permanecerán en seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria independientemente del resultado de la prueba audiológica.

Tercer filtro

| Qué | Quién | Cómo | Cuándo | Resultados | Plan de Actuación / Seguimiento |
|-----------|--------------------------------|--------|------------------------------|-------------|--|
| RN sin FR | Facultativo y Enfermera de ORL | PEATCd | Antes de los 3 meses de vida | Pasa (-) | Alta de ORL cuando CMV (-). Pediatría de Atención Primaria. |
| | | | | No Pasa (+) | Servicio de ORL (diagnóstico) y derivación a Atención Temprana. |
| RN con FR | Facultativo y Enfermera de ORL | PEATCd | Antes de los 3 meses de vida | Pasa (-) | Servicio de ORL coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria, según la patología de base. |
| | | | | No Pasa (+) | Servicio de ORL (diagnóstico) coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria y derivación a Atención Temprana. |

Registro de Información en la Historia Clínica

1. En la Historia Clínica Digital (HCD) se cumplimenta el formulario del cribado neonatal de hipoacusia.
2. En la Hoja de Problemas de la HCD-RN se registra:
 - La relación de FR en caso de que se detecte alguno no registrado previamente.
 - La prueba audiológica realizada con resultado **NO PASA (+)** y el diagnóstico.

NOTAS

- Los RN con resultado en este filtro en la prueba audiológica de no pasa (+) se derivarán a Atención Temprana.
- Los RN con resultado de la infección por CMV (+) se mantendrán en seguimiento por el Servicio de ORL coordinado con el Servicio de Pediatría Hospitalaria.
- La existencia de un RN con FR determina la necesidad de que su asistencia se lleve a cabo por parte del Servicio de Pediatría Hospitalaria para una valoración integral. Es necesario coordinar la asistencia con el Servicio de ORL para garantizar el seguimiento y diagnóstico.

Recomendaciones para la implementación

Consideraciones operativas sobre la realización de las pruebas audiológicas

- Se debe realizar diariamente la limpieza y el mantenimiento de la sonda y del equipo.
- Es necesario informar a las familias de manera adecuada sobre las características y ventajas del cribado en alguna de las visitas de la madre durante el último trimestre del embarazo, a partir de la semana 28 de gestación, de la misma manera que se les informa sobre la prueba del talón. Se solicitará su consentimiento verbal antes de la realización del cribado auditivo, precisándose dejar constancia de los casos de disentimiento.
- Se debe comprobar que el equipo ha sido calibrado de forma regular, según las especificaciones del fabricante.
- Se informará también a las familias sobre las características de las pruebas, los hitos del lenguaje y las señales de alerta para sospechar una hipoacusia.
- La prueba de cribado puede hacerse a partir de las 6 horas del nacimiento, pero se recomienda esperar, al menos, a las primeras 24 horas de vida para que los resultados sean óptimos, y realizar la prueba en el momento más cercano al alta hospitalaria, siempre que no supere las 48 horas.
- Se debe elegir para la realización de las pruebas audiológicas de cribado cualquier espacio con ambiente tranquilo y con la mínima contaminación electromagnética.
- En los casos de ingresos en las unidades de Cuidados Intensivos o cuando presentan comorbilidades que requieren una atención prioritaria, se debe realizar el cribado cuando la situación sea estable o antes del alta hospitalaria.
- Se explorarán los 2 oídos en todos los filtros, independientemente de que hayan pasado o no el filtro previo.
- Un resultado negativo en ambos oídos en la misma sesión (las OEAt o los PEATCa indican que existe audición) es aceptable como prueba de audición superada si no existen factores de riesgo.
- Un resultado negativo en ambos oídos en la misma sesión (las OEAt o los PEATCa indican que existe audición) debe incluirse en el protocolo de seguimiento si tiene factores de riesgo, aunque tenga la prueba de audición superada.
- Se recomienda repetir el intento de las pruebas audiológicas en una misma sesión cuando se obtiene un resultado positivo o NO PASA en uno o en los dos oídos, dada la posibilidad de una colocación inadecuada de la oliva en las OEAt o de los electrodos en los PEATCa u otras incidencias técnicas motivadas por las condiciones de la piel, presencia de movimientos en el momento de la realización de la prueba en el RN, etc.
- Si el resultado de la prueba de cribado realizada correctamente es positivo o NO PASA en dos intentos en la misma sesión, se debe remitir al siguiente filtro.

Consideraciones operativas sobre el rescate del cribado

- Todos los centros deberán disponer de una sistemática de rescate que permita efectuar el cribado neonatal de hipoacusia en aquellos casos que no se ajustan al protocolo descrito como estándar.
- La hoja de problemas de la historia clínica deberá recoger las eventualidades en las que el cribado no se ha ajustado al protocolo estándar. También deberá recoger los casos en los que no se ha

realizado el cribado por fallecimiento o en los que no se pueda llevar a cabo el cribado completo por desplazamiento familiar a otros domicilios. Además, se debe cumplimentar el formulario del cribado neonatal de hipoacusia de la HCD.

- La coordinación local tendrá conocimiento de estos casos y planificará su adecuado seguimiento en el destino.
- Si no se ha llevado a cabo el cribado por cuestiones organizativas del hospital o debido a que el parto ha tenido lugar en el domicilio o fuera del entorno sanitario, se debe programar el cribado de rescate mediante citación desde el hospital en el momento del alta o en cuanto se tenga constancia de la ausencia del cribado. Se gestionará una cita en el Servicio de ORL que valorará la situación del RN y establecerá la prueba de cribado a realizar en función de la edad del RN. En cualquier caso, el cribado audiológico se efectuará siempre que se pueda, con el mismo número, tipo de pruebas y plazos. En el caso de que la edad del RN limite la realización de alguno de los filtros, se dejará constancia en el registro de la asistencia prestada y el motivo de la no realización de alguno de los filtros. Siempre se deberá garantizar la realización del filtro más adecuado a la edad del RN para que culmine con una confirmación diagnóstica antes de los 3 meses de vida e inicie el tratamiento oportuno antes de los 6 meses de edad (11).
- Cuando se identifiquen casos que han superado los 6 meses de vida y no han sido sometidos al cribado audiológico de hipoacusia neonatal serán citados en los Servicios de Otorrinolaringología para diagnóstico audiológico.
- El personal que lleve a cabo la prueba audiológica del primer filtro de rescate actuará en coordinación con el Servicio de Pediatría Hospitalaria, quien solicitará la prueba para la detección del CMV cuando el resultado de la prueba audiológica sea positivo (que es denominado NO PASA, el RN no tiene audición). La toma de muestra se realizará en ese momento, para que, si el resultado del CMV es positivo y se diagnostica la infección, no se demore el tratamiento.
- El elevado número de enfermedades y síndromes que se han identificado como factores de riesgo de hipoacusia infantil puede superar las competencias en conocimientos de las profesionales que realizan el primer filtro audiológico. Es posible que se lleven a cabo exploraciones audiológicas mediante OEAt ante la consideración de RN sin factores de riesgo y que estos realmente estén presentes y se obtenga un resultado negativo (PASA), en los que la existencia de una audición normal no requerirá más seguimiento. La identificación de casos con factores de riesgo de hipoacusia infantil por el personal facultativo de Pediatría o de Otorrinolaringología en los que se tenga constancia de que superaron favorablemente el cribado auditivo y no se encuentran en la fase de seguimiento, serán citados en los servicios de Otorrinolaringología para incorporarse al protocolo de seguimiento.

Personal encargado de realizar el cribado audiológico

- De acuerdo con la Ley 44/2003, de 21 de noviembre, de Ordenación de Profesiones Sanitarias, y la jurisprudencia existente en España, es el personal médico y/o las enfermeras quienes se encargan de realizar las pruebas de cribado.
- El personal encargado de realizar el cribado ha de estar formado y poseer las habilidades necesarias para aplicar las instrucciones especificadas del protocolo y manejar de forma adecuada los equipos.
- El personal encargado de realizar el cribado debe conocer cuáles son los factores de riesgo, con objeto de que pueda seleccionar la prueba adecuada en el primer filtro. Igualmente debe conocer los factores de riesgo para proceder a la inclusión de estos casos en el protocolo de seguimiento, especialmente si el resultado del primer filtro es negativo (PASA) y se considera que existe audición, puesto que es posible que la hipoacusia aparezca progresivamente o se desarrolle de manera tardía en el curso de la infancia.

- La organización estructural y funcional de cada centro determinará el servicio hospitalario donde se llevan a cabo los dos primeros filtros del cribado, pudiendo disponerse en los servicios de Obstetricia, Pediatría/Neonatología, UCI pediátrica/neonatal u Otorrinolaringología. El tercer filtro siempre se hará en los servicios de Otorrinolaringología.

Requisitos para la ejecución del protocolo de cribado neonatal de hipoacusia

Equipamiento

Todos los centros donde se producen nacimientos deberán disponer del equipamiento y material necesarios para la realización de las pruebas audiológicas y microbiológicas que se requieren para el desarrollo de este protocolo.

Sistema de información

Todos los documentos normativos y las evidencias científicas indican la necesidad de disponer de un sistema de información que recoja fielmente tanto la actividad como los resultados del proceso y que sirva para proporcionar una mejor atención a la población en el campo de la salud pública y para la propia evaluación del Programa. Dada la gran cantidad de profesionales implicados en la ejecución del protocolo de cribado en distintos niveles asistenciales y entornos sanitarios, se ha demostrado que es un requisito la integración de la información del protocolo en la historia clínica digital del SSPA (DIRAYA) y que esta información asimismo pueda compartirse con los sistemas de información de otras consejerías cuyos profesionales también atienden a esta población. Los sistemas de información deben proveerse de algún mecanismo de alerta para evitar la pérdida de casos y para poder contactar con la familia.

Coordinación local del programa de cribado

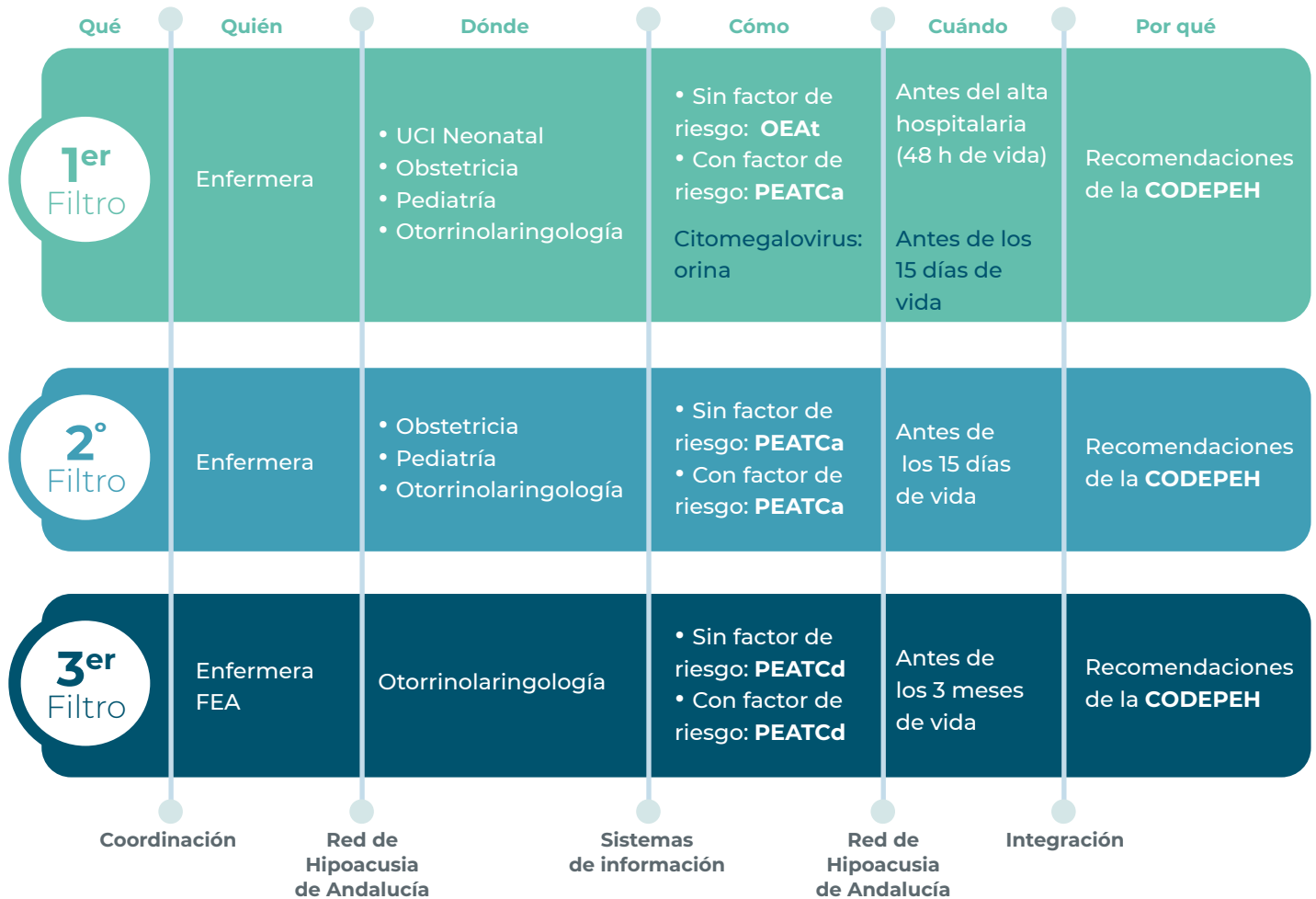
La normativa y las evidencias científicas consideran un requisito que el programa de cribado neonatal de hipoacusia disponga de una persona experta como coordinadora local en cada centro hospitalario. El programa de cribado neonatal de hipoacusia consta de varias fases en las que se realizan actuaciones sanitarias por múltiples profesionales y que tiene unos plazos para llevarlas a cabo con objeto de dotar de sentido de utilidad sanitaria al propio programa. Se ha demostrado que la existencia de una persona coordinadora local puede facilitar el engranaje de las actividades y de los profesionales para alcanzar los objetivos.

Durante la fase de detección precoz de la hipoacusia neonatal, la persona coordinadora local del Programa desempeñaría las siguientes funciones y tareas:

- Identificación, inventario y control de la calibración periódica de los equipos.
- Identificación, determinación de competencias profesionales y de las necesidades formativas de los profesionales.
- Coordinación de los plazos del cribado y del rescate de los no cribados.
- Coordinación con el Servicio de Pediatría Hospitalaria para la detección del CMV y su seguimiento.
- Control de la adecuada cumplimentación de los registros y sistemas de información.

Infografías

Protocolo de **detección precoz** de hipoacusia neonatal



Factores de riesgo (*) Factor de muy alto riesgo de sordera postnatal

| | |
|--|--|
| Antecedentes familiares de sordera infantil permanente | Meningitis bacteriana y vírica* |
| Estancia en UCI >5 días | Malformaciones craneofaciales |
| Hiperbilirrubinemia | Síndromes en los que una de sus afecciones es la sordera |
| Medicación ototóxica* | Hipotiroidismo congénito |
| Infecciones congénitas | Síndromes o trastornos genéticos |
| Traumatismo craneal significativo | |

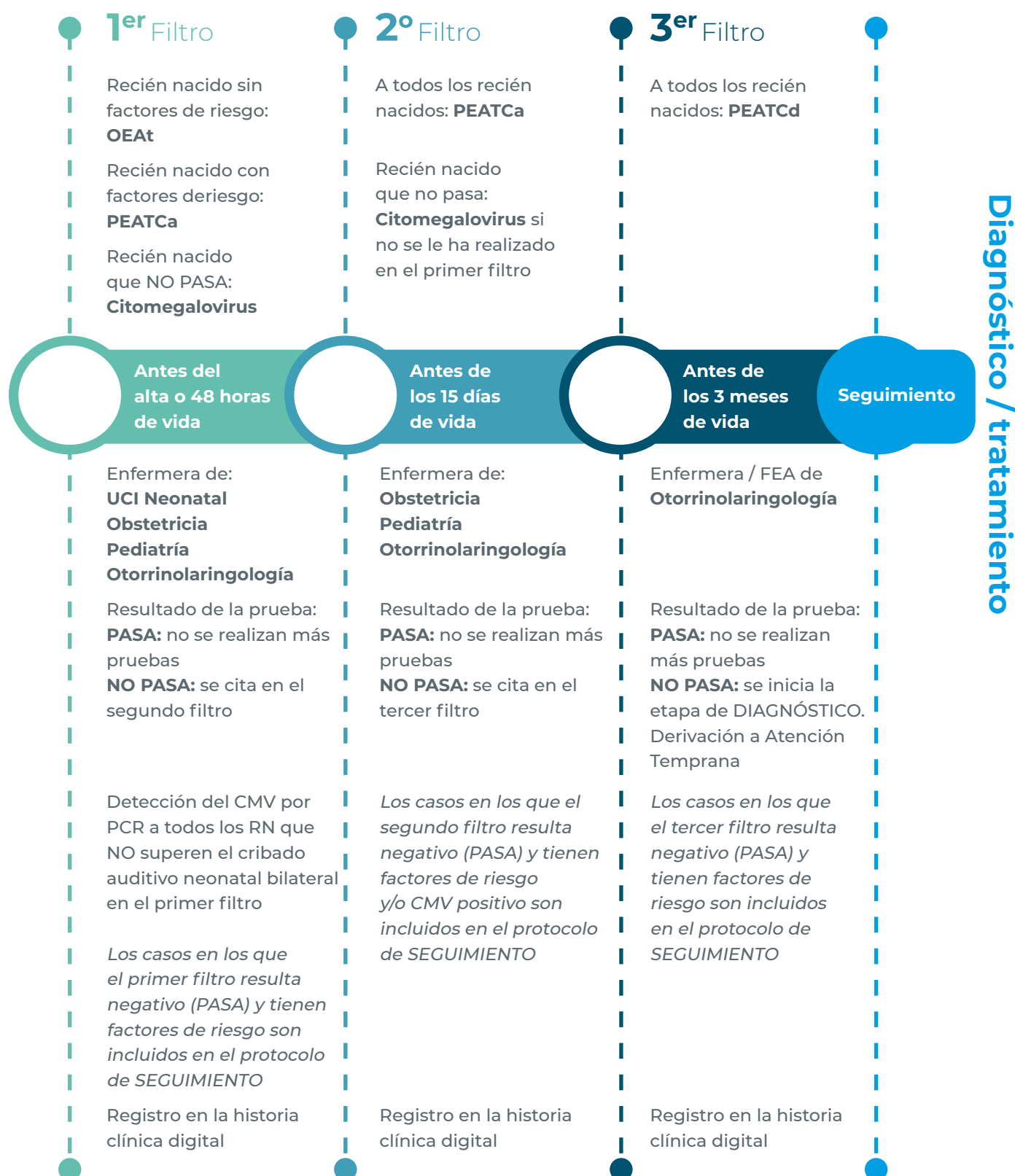
Núñez Javali, F., Juliánes Casabún, C., Sequi Canet, J. M., Vianeo Allende, A. y Zubicaray Ugarteche, I. (2023). Cribado auditivo neonatal universal. Problemas clínicos y propuestas. Fuentes: recomendaciones CODEPEH 2022. Revista Española de Discapacidad. 11(1): 25-31. doi: <https://doi.org/10.5569/2340-5104.11.01.13>

OEAt: Otoemisiones Acústicas automáticas transitorias

PEATCa: Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automáticos

PEATCd: Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Diagnósticos

Protocolo de **detección precoz** de hipoacusia neonatal



Diagnóstico / tratamiento

Núñez Batalla, F., Jáudenes Casaubón, C., Sequí Canet, J. M., Vivanco Allende, A. y Zubicaray Ugarteche, J. (2023). Cribado auditivo neonatal universal. Problemas clínicos y preguntas frecuentes: recomendaciones CODEPEH 2022. Revista Española de Discapacidad, 11(1), 251-263. doi: <https://doi.org/10.5569/2340-5104.11.01.13> Consejería de Salud. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA). Cribado neonatal de hipoacusia. Informe de respuesta breve. 2017. Disponible en: https://www.aetsa.org/download/publicaciones/AETSA-Respuesta-Breve-Hipoacusia_DEF.pdf Comisión para la Detección Precoz de la Sordera Infantil (CODEPEH). Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para 2010. FIAPAS .

Protocolo de diagnóstico de hipoacusia neonatal

Programa de **cribado neonatal** de hipoacusia

Introducción

La hipoacusia congénita es un problema de salud relevante que debe afrontarse siguiendo las recomendaciones clave formuladas por el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) en 2007 (12): una detección precoz que no se demore más allá del primer mes de vida y una confirmación diagnóstica antes del tercer mes de vida para asegurar que los RN reciban el tratamiento adecuado antes de los seis meses de edad.

La realización de un cribado auditivo neonatal universal tiene como objetivo fundamental la detección temprana de posibles casos que permita, con los recursos disponibles, confirmar en tiempo y forma un diagnóstico definitivo de hipoacusia. Una vez confirmados los umbrales audiológicos del recién nacido (RN), se podrán activar los diferentes circuitos que engloben una atención integral temprana y la instauración precoz de un tratamiento adecuado.

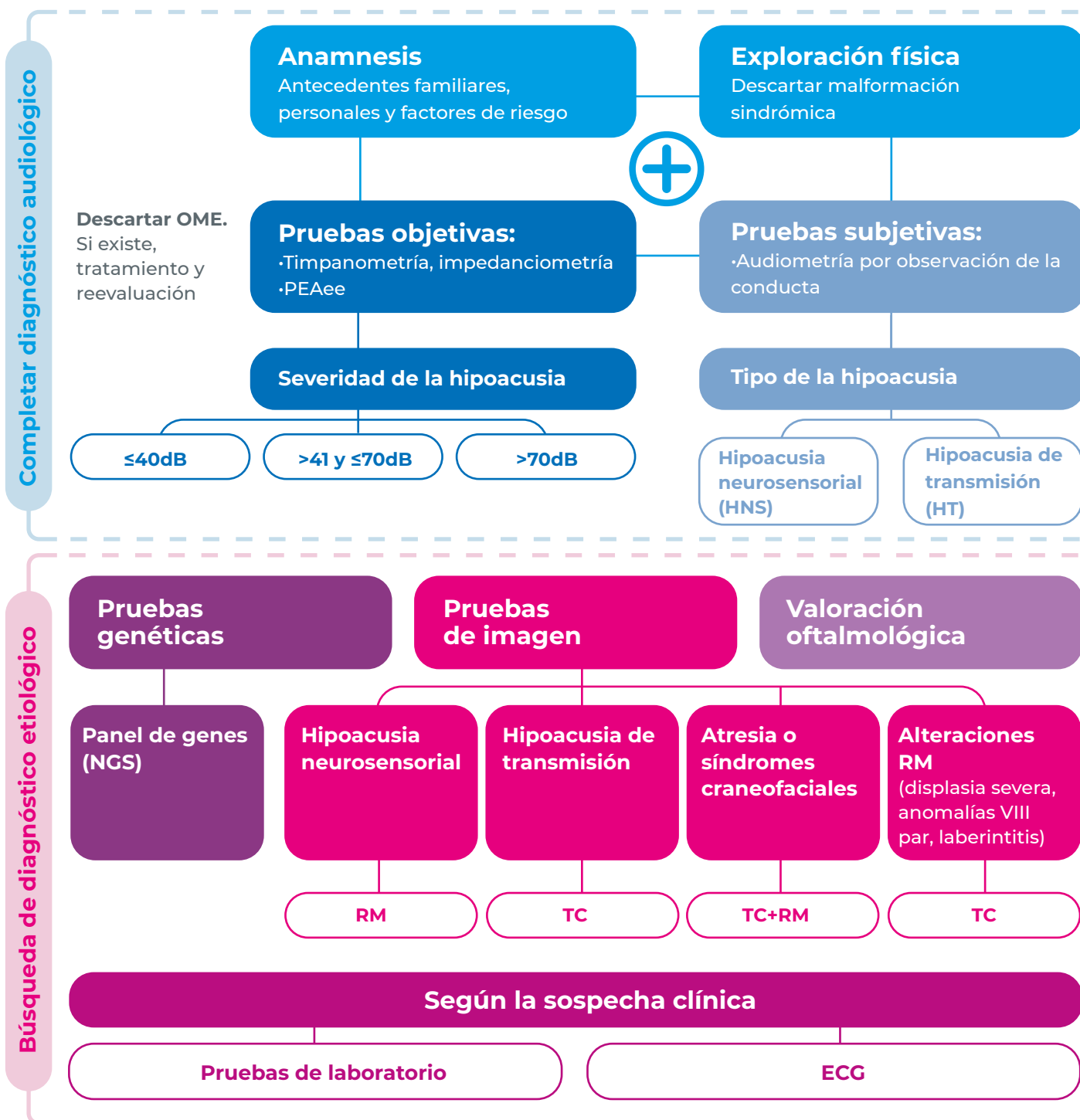
Durante las últimas décadas, la investigación en el campo de la genética molecular y en el diagnóstico por imagen, así como la especial atención prestada a la infección congénita del Citomegalovirus (CMVc), han permitido avanzar en el diagnóstico etiológico de la hipoacusia congénita.

La identificación de la causa de la hipoacusia de forma precoz tiene numerosas ventajas: evita costosas e innecesarias pruebas, reduce el estrés de los padres y del niño, permite ofrecer consejo genético, si procede, y proporciona información acerca del pronóstico, pudiendo identificar e incluso anticipar potenciales problemas médicos coexistentes. Todo ello también sirve de guía para una actuación terapéutica exitosa. En este momento, frente a la práctica de llevar a cabo extensas baterías de costosas pruebas de forma simultánea en todos los/as niños/niñas con hipoacusia, se hace necesario establecer un algoritmo que guíe al profesional para llegar a un diagnóstico etiológico de forma eficiente, teniendo presente en todo caso que debe llevarse a cabo de manera que no entorpezca ni retrase la intervención temprana (13).

Algoritmo diagnóstico propuesto para el **diagnóstico audiológico y etiológico de RN** que **no superan el protocolo de detección** de hipoacusia neonatal

Diagnóstico confirmado de hipoacusia con PEATCd

3ª Fase del protocolo de detección precoz



La realización del diagnóstico audiológico completo puede simultanearse con el inicio de la búsqueda de un diagnóstico etiológico de la hipoacusia congénita pero la solicitud de algunas pruebas estará condicionada por el primero, por lo que en este protocolo se recomienda seguir el algoritmo secuencial para evitar pruebas y costes innecesarios. En ningún caso, la búsqueda de la etiología de la hipoacusia demorará la intervención terapéutica temprana.

Población diana

La población diana de este protocolo de diagnóstico serán aquellos RN que no superen la prueba de potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automáticos (PEATCa) en el segundo filtro, señalando un umbral auditivo superior a 40 dB, y en los que se confirme una hipoacusia congénita mediante potenciales evocados auditivos del tronco cerebral diagnósticos (PEATCd) en el tercer filtro de la fase de Detección del cribado (segunda etapa de confirmación diagnóstica).

Objetivo

Establecer un diagnóstico audiológico y etiológico de la hipoacusia mediante la realización de pruebas multimodales de forma secuencial y coordinada. Este diagnóstico debe haberse hecho antes de los 6 meses de vida, con objeto de iniciar el tratamiento pertinente en ese plazo.

Información necesaria obtenida del protocolo de detección precoz de hipoacusia neonatal

A los 3 meses del nacimiento se está en condiciones de saber si:

- Existen factores de riesgo de hipoacusia.
- Tiene una hipoacusia con umbrales auditivos superiores a los 40 dB en uno o en los dos oídos.
- Padece una infección por CMV.
- Ha iniciado tratamiento para el CMV si se ha diagnosticado dicha infección.
- Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene factores de riesgo y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal).
- Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene una infección por CMV y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal), independientemente de si ha recibido tratamiento o no.
- Se ha gestionado una cita en Atención Temprana cuando se ha detectado una hipoacusia congénita.

El tercer filtro de la fase de Detección del cribado (PEATCd) se considera 'diagnóstico' porque establece de una manera clara el diagnóstico de una hipoacusia cuando el RN no pasa la prueba de PEATCa (13).

A partir de ese momento, el proceso de cribado prosigue para establecer un diagnóstico más completo de la etiología, la morfología y la extensión clínica de la hipoacusia a través de más pruebas multimodales.

Secuencia para completar el diagnóstico

La secuencia diagnóstica sigue un orden lógico para la realización de las diferentes actuaciones y pruebas, de tal manera que los resultados de las que se llevan a cabo previamente puedan condicionar la solicitud de las pruebas siguientes (Figura 1).

Anamnesis

La correcta secuencia de orientación diagnóstica etiológica requiere la recogida exhaustiva de los antecedentes familiares y personales, incluyendo además los factores de riesgo.

Antecedentes familiares

Sería idóneo poder determinar el árbol genealógico, teniendo en cuenta factores como el dinamismo de los árboles genealógicos de cara a la reevaluación periódica de los mismos, las adopciones, las técnicas de reproducción asistida (donación óvulo/espermatozoides) y/o la aparición de mutaciones de novo; preguntar acerca del patrón de herencia, consanguinidad, etnia y país de origen.

Antecedentes personales y factores de riesgo

Debe incluirse información sobre el embarazo, el parto y el período neonatal, insistiendo en la exposición a medicaciones, drogas y/o tóxicos durante el embarazo (síndrome alcohólico fetal), y en las infecciones prenatales cuyo diagnóstico puede hacerse en la madre, en el feto y en el RN. Además, se tendrán en cuenta otros factores de riesgo investigados en el primer filtro del cribado neonatal: estancia en UCI > 5 días, hiperbilirrubinemia, meningitis bacteriana y vírica, hipotiroidismo congénito y/o síndromes o trastornos genéticos asociados a hipoacusia.

En relación con las infecciones, la más importante es la infección congénita por CMV, y es por ello que su detección cobra importancia en la primera fase del cribado auditivo. También es relevante considerar el complejo TORCHS (Toxoplasma, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes Simple y Sífilis). Otros virus que pueden ocasionar hipoacusia congénita son el virus Zika, el virus del Nilo, el VIH, la varicela neonatal, entre otros. El padecimiento de una infección no excluye la posibilidad de presentar de forma simultánea una alteración genética relacionada con la pérdida auditiva, como han demostrado algunos estudios (14–16).

Exploración física

Signos exploratorios orientativos de una malformación sindrómica

Se debe apreciar la morfología craneofacial, el tamaño y la morfología del pabellón auricular, así como lugar de implantación, y la existencia de fositas o apéndices preauriculares, además de la atresia aural. Tanto el labio leporino y el paladar hendido como la morfología y la longitud del cuello, su movilidad y la existencia de masas están relacionadas con hipoacusia (13).

Se debe recoger la talla, hábito corporal, coloración de la piel, el pelo y las lesiones cutáneas, la disposición de las hendiduras palpebrales, la distancia intercantal, la morfología y color del iris y la córnea, así como la agudeza visual, sin olvidar la musculatura motora ocular. Por otro lado, es importante observar la morfología y el tamaño de las extremidades.

En algunos síndromes, los signos y síntomas no audiológicos pueden ser muy sutiles, especialmente durante los primeros años de vida.

Diagnóstico audiológico

Una vez confirmada una hipoacusia con umbrales > 40 dB mediante la realización de PEATCd, se debe determinar si la pérdida de audición que presenta el RN es de tipo transmisivo (o de conducción) o neurosensorial.

Para ello, después de la anamnesis y la exploración física, la secuencia debe ir orientada en primer lugar a descartar una hipoacusia de transmisión. Para ello se recomienda la realización de otoscopia y timpanometría e impedanciometría.

- **Otoscopia:** permite excluir patologías de oído externo y/o de la membrana timpánica.
- **Timpanometría e impedanciometría:** permiten excluir patologías de oído medio.
 - En casos dudosos se repetirán las pruebas en un plazo de tiempo que no prolongue el inicio del tratamiento más allá de los 6 meses.
 - Deberá tenerse en cuenta la posible coexistencia de patologías de oído externo y oído medio (transmisivas o de conducción) con patologías de oído interno y retrococleares (neurosensoriales), por lo que se extremará la evaluación individual de cada caso.
 - Si los resultados de la otoscopia, la timpanometría y la impedanciometría son normales, puede descartarse una hipoacusia transmisiva o de conducción.
 - Si por el contrario los resultados confirman un primer diagnóstico de este tipo de hipoacusia, se procederá a su tratamiento y reevaluación con las mismas pruebas en un plazo de tiempo que no demore el tratamiento de una hipotética hipoacusia neurosensorial coexistente antes de los 6 meses.

Una vez descartada una hipoacusia de transmisión, la secuencia diagnóstica continúa considerando altamente probable la existencia de una hipoacusia neurosensorial. Para ello se pueden utilizar distintas pruebas audiológicas para graduar una probable hipoacusia neurosensorial y que son complementarias entre sí. Es por ello que la recomendación es no utilizar un solo tipo de prueba, sino utilizar varias para objetivar resultados concordantes entre ellas y así establecer un diagnóstico y plantear un tratamiento adecuado.

Pruebas audiológicas objetivas (Tabla 1)

• Timpanometría e Impedanciometría

Además de evaluar la situación anatómica del oído medio y su función, se puede estudiar el arco reflejo del VII y del VIII pares craneales por medio del reflejo estapedial y obtener información de lesiones cocleares y retrococleares.

• Otoemisiones Acústicas (OEA)

Las OEA son imprescindibles para diferenciar la lesión coclear o retrococlear, dado que su presencia asociada a unos potenciales evocados auditivos patológicos ayuda a definir la topografía retrococlear de la lesión.

• Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral diagnósticos (PEATCd)

Además de determinar el umbral mediante el estudio de la onda V, el análisis de las latencias e interlatencias del resto de las ondas ayuda a conocer la localización topolesional. La respuesta obtenida informa sobre el estado de las altas frecuencias, entre 2.000 y 4.000 Hz. Sin embargo, tiene muy poca

sensibilidad en las frecuencias bajas. Los tiempos de las latencias no se normalizan hasta el primer año de vida, lo que se debe tener en cuenta, sobre todo, en los grandes prematuros.

• Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAee)

Permiten determinar los umbrales en diversas frecuencias (500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz) , sin requerir la participación del sujeto. Los estudios de correlación con audiometría de tono puro han confirmado la validez en poblaciones neonatales, pediátricas y adultos jóvenes con audición normal. También sirven para detectar restos auditivos en niños pequeños en ausencia de respuesta en los PEATCd.

Se pueden realizar en ambos oídos de forma simultánea, lo que aporta rapidez al estudio. En los lactantes, los umbrales casi no se modifican con la edad, a pesar de que sí se afectan por la maduración. En los niños pretérmino se observa un aumento de los umbrales. Están alterados en la neuropatía auditiva y en las secundarias a lesión cerebral

Los PEAee, a diferencia de los PEATCd, no permiten conocer el diagnóstico topolesional, pero son una prueba segura e indispensable en la fase diagnóstica.

Pruebas audiológicas subjetivas

• Audiometría de observación de la conducta

Este tipo de audiometría se puede realizar a niños menores de 9 meses y se pueden llevar a cabo con voz, tonos warble (FM) o banda estrecha. Las respuestas pueden ser: reflejo de la cabeza o las extremidades, sobresalto en todo el cuerpo, succión, parpadeo, elevación de las cejas o el cese de ciertos comportamientos, como el movimiento o la succión. La observación conductual es una medida subjetiva de la capacidad auditiva y no proporciona información específica de frecuencia.

Diagnóstico etiológico

Con el objetivo de encontrar la causa de la hipoacusia diagnosticada en el RN, se proponen una serie de estudios y pruebas complementarias que, realizados de forma secuencial, van a permitir una búsqueda eficiente y coordinada.

El diagnóstico etiológico debe orientarse siguiendo una serie de puntos clave (13):

- El citomegalovirus congénito (CMVc) es en la actualidad la causa más frecuente de infección congénita y provoca hasta el 30 % de las hipoacusias comprobadas durante los primeros años de vida (17). Es fundamental la detección del CMVc en RN que no superan la primera fase del cribado auditivo, dado que la mayoría de los neonatos afectados por esta infección son asintomáticos al nacer y, de estos, alrededor de un 10-15 % desarrollan sordera.
- La mayoría de las hipoacusias neurosensoriales congénitas tienen un carácter no sindrómico y una etiología genética, siendo, por lo tanto, los test genéticos la prueba diagnóstica que ha demostrado tener un mayor rendimiento (18).
- Tanto la Tomografía Computarizada (TC) como la Resonancia Magnética (RM) son métodos adecuados para el diagnóstico etiológico de la hipoacusia congénita. En la actualidad, la RM es la técnica de elección en las malformaciones de oído interno, conducto auditivo interno y cerebro. Esta prueba debe ser el primer estudio de imagen, ya que las lesiones de oído interno son la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial infantil, (19,20).

Pruebas genéticas

Se debe buscar la confirmación de una etiología genética si los antecedentes, la exploración y los estudios solicitados no permiten concluir que la hipoacusia sea adquirida, o no hay indicios clínicos que permitan sospecharla, ya que la mayoría de las hipoacusias neurosensoriales congénitas tienen un carácter no sindrómico y una etiología genética poligénica (13).

La hipoacusia es uno de los trastornos etiológicamente más heterogéneos, con más de 400 síndromes genéticos que incluyen como una característica el déficit de audición total o parcial. Se estima que el 70 % de los casos de hipoacusia de causa genética son no sindrómicos. Están descritos más de 100 genes asociados con la hipoacusia genética no sindrómica.

El objetivo de una evaluación genética en personas sordas es establecer un diagnóstico etiológico y, al hacerlo, permitir la implementación de una estrategia personalizada de cuidados para preservar en la medida de lo posible la audición o minimizar el impacto de la hipoacusia.

La secuenciación genómica de nueva generación (Next Generation Sequencing, NGS) dispone de 3 métodos para el diagnóstico de las enfermedades hereditarias:

- **a) Paneles de genes:** secuenciación de un conjunto de genes asociados con una enfermedad concreta.
- **b) Exoma (Whole-Exome Sequencing, WES):** secuenciación de las regiones del genoma que codifican la información necesaria para la síntesis de proteínas (exones).
- **c) Genoma completo (Whole Genome Sequencing, WGS):** secuenciación completa del genoma del individuo.

El rendimiento diagnóstico esperado de los paneles de genes se sitúa en torno al 50 % (21), oscilando entre el 13 y el 100 % en función de la metodología empleada y la población analizada (22,23). Concretamente, los paneles genéticos dirigidos a una enfermedad o alteración concreta han demostrado una mejor precisión con respecto a la secuenciación del genoma completo (24). El estudio genético podrá estar dirigido a los genes sospechados en los casos en los que la anamnesis y la exploración física ofrecen una alta sospecha de hipoacusia sindrómica (25).

Por todo ello, este protocolo de diagnóstico recomienda la realización de paneles de genes asociados a hipoacusia congénita como método más coste efectivo para descartar origen genético en aquellas hipoacusias congénitas > 41 dB. Podrá realizarse un estudio dirigido a genes concretos si la orientación diagnóstica establecida por el Servicio de Otorrinolaringología conduce a una hipoacusia sindrómica, siempre con el asesoramiento pretest del Servicio de Genética Clínica de referencia. Los exomas son la herramienta adecuada para identificar nuevos genes implicados en sorderas cuando no es posible llegar a un diagnóstico mediante un panel y se sigue sospechando una causa genética subyacente.

No existe un consenso a nivel internacional o nacional para plantear un estudio dirigido a un número específico o limitado de genes relacionados con hipoacusia no sindrómica (26). El abordaje más empleado por la mayoría de los centros es la realización de estudios de secuenciación de paneles de genes seleccionados por su nivel de evidencia reconocida de relación causal con la hipoacusia. Estos paneles se van revisando periódicamente con la incorporación de nuevos genes a medida que se van describiendo con la investigación en este campo. Como recomendación general, para los casos que se solicite estudio genético, se analizarán como mínimo aquellos incluidos en la cartera básica de estudios genéticos del SNS (27) aprobada por el Consejo Interterritorial de Salud y la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía.

En España, la ley establece la necesidad de que exista un proceso de consejo genético antes y después de la realización de cualquier prueba genética (28), así como la necesidad de un consentimiento informado

específico. El consejo genético es el procedimiento destinado a informar a una persona sobre las posibles consecuencias para ella o su descendencia de los resultados de un análisis o cribado genéticos y sus ventajas y riesgos y, en su caso, para asesorarla en relación con las posibles alternativas derivadas del análisis. Un resultado negativo solo indica que no se ha detectado una mutación en los genes analizados, pero no excluye la posibilidad de que la causa de la sordera sea genética. Es fundamental que esta información sea transmitida adecuadamente a los familiares (por ejemplo, no eliminaría el riesgo de tener nuevos hijos sordos). De este modo será posible identificar rasgos sindrómicos de nueva aparición que puedan no ser evidentes en el momento de la evaluación inicial (13).

Se recomienda que aquellos centros sanitarios que no dispongan de laboratorio de genética deriven la solicitud y las muestras para la realización de los estudios genéticos de hipoacusia a los centros de referencia que establezca el SAS, con preferencia a su externalización a laboratorios privados.

Pruebas de imagen

El hueso temporal se desarrolla a partir del primer y segundo arco branquial, dando lugar al oído externo y medio. De la vesícula auditiva se formará el oído interno, lo que significa que las malformaciones de ambos no tienen por qué ocurrir de forma simultánea. Además, las malformaciones del conducto auditivo interno (CAI) no tienen que relacionarse siempre con malformaciones del oído interno, aunque todas ellas pueden asociarse. Según la bibliografía, el 39 % de los niños con hipoacusia tiene algún tipo de malformación visible en la TC en el oído, y de ellos entre el 21 y el 33 %, en el oído interno (29).

La importancia adquirida en la actualidad del diagnóstico etiológico de la hipoacusia congénita ha hecho que en los últimos años se hayan revisado los criterios de solicitud de pruebas de imagen. Clásicamente se ha solicitado la TC como prueba estándar para la valoración prequirúrgica del implante coclear. Aunque la máxima información se consigue con la realización conjunta de una RM y una TC, este enfoque puede no ser la forma más eficiente de emplear los recursos, además de someter a los niños a una innecesaria exposición a radiación y anestesia (30).

- La TC se utiliza fundamentalmente para el diagnóstico de malformaciones del oído medio y externo.
- La RMN se utiliza para el diagnóstico del oído interno, del ángulo pontocerebeloso y del cerebro.

En la actualidad, la recomendación en las hipoacusias neurosensoriales es iniciar siempre el estudio con una RMN (20,31). Los exámenes con TC incrementan el riesgo de padecer cáncer a lo largo de la vida. Cuanto mayor sea el niño, los riesgos debidos a la radiación serán menores, por lo que, para las malformaciones de oído medio y externo, se debe posponer el estudio con TC hasta los 3 o 4 años de edad, en el mejor de los casos (32).

- En este protocolo de diagnóstico se propone realizar de elección y como única prueba una RM de oído interno y CAI como parte del proceso de búsqueda de un diagnóstico etiológico en hipoacusias neurosensoriales > 41 dB. Únicamente se completará el estudio también con imagen de TC de oído y mastoides si en la RM se encuentra patología orgánica como displasias severas (p.ej. partición incompleta), anomalías del nervio cócleovestibular (VIII par craneal), laberintitis osificante o hallazgos casuales de lesiones no relacionadas con el hueso temporal.
- La TC de oído y mastoides sería la prueba de elección para los casos de hipoacusia de transmisión confirmadas > 40 dB no relacionadas con otitis media con efusión (OME) u otras patologías de oído medio, para descartar malformaciones de oído externo y/o medio como aplasias o displasias osiculares.
- Estaría indicado realizar simultáneamente RM y TC de oído en caso de pacientes con atresia de conducto auditivo externo, confirmación diagnóstica o signos exploratorios que indiquen

presencia de una malformación craneofacial, por la elevada probabilidad de concomitancia de malformación de oído externo y medio con displasias cocleovestibulares y/o anomalías de CAI y VIII par craneal.

En cualquier caso, la realización de las pruebas de imagen (tanto RM como TC) en pacientes menores de 6 meses debe individualizarse y valorar detenidamente el riesgo-beneficio porque en la mayoría de las ocasiones la actitud terapéutica no va a cambiar y se puede evitar sedaciones en niños tan pequeños y/o disminuir el riesgo de la radiación.

Otros estudios y exploraciones

Es fundamental un abordaje interdisciplinar en el estudio etiológico de la hipoacusia del RN para confirmar o apoyar hipótesis diagnósticas y para descartar la presencia de alteraciones en otros órganos y sistemas. Así, es necesaria la valoración de las esferas neurológica, oftalmológica, cardiológica, entre otras, así como obtener datos del desarrollo psicomotor y cognitivo del RN (30). Este estudio de las eventuales patologías concomitantes con la hipoacusia neurosensorial será llevado a cabo por Pediatría (hospitalaria o de Atención Primaria) según los protocolos específicos de cada síndrome o enfermedad.

A continuación se enumeran diferentes pruebas complementarias que puede ser recomendable realizar en RN con diagnóstico confirmado de hipoacusia neurosensorial, individualizando cada caso (13):

- Valoración oftalmológica: es necesario realizar una completa exploración oftalmológica en todos los casos, dado que un tercio de los RN con hipoacusia presentan alteraciones en esta exploración que, por otra parte, puede orientar hacia la etiología de la sordera.
- Pruebas de laboratorio: deberán guiarse siempre por la sospecha clínica:
 - Diagnóstico de infecciones vinculadas a la hipoacusia.
 - Determinación de metabolismo tiroideo en RN con sospecha o diagnóstico de síndrome de Pendred.
 - Estudio de orina y función renal en pacientes con sospecha de síndrome de Alport y/o síndrome otobraquiorenal.
 - Otras determinaciones, como la resistencia a insulina, relacionada con el síndrome de Wolfram, o el estudio de la función renal y paratiroidea en el síndrome de hipoparatiroidismo y sordera neurosensorial junto con enfermedad renal.
- Electrocardiograma (ECG): especialmente en hipoacusia neurosensorial profunda, para descartar un intervalo QT prolongado asociado al síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y prevenir así la posibilidad de muerte súbita.

Secuencia para **completar el diagnóstico**

La secuencia diagnóstica sigue un orden lógico para la realización de las diferentes actuaciones y pruebas, de tal manera que los resultados de las que se llevan a cabo previamente puedan condicionar la solicitud de las pruebas siguientes.



Anamnesis

- **Antecedentes familiares.**
- **Antecedentes personales:** historia clínica del embarazo y perinatal (factores de riesgo).

Exploración física

- **Aspecto general**
- **Morfología craneofacial**



Diagnóstico audiológico

- **Pruebas objetivas:** PEATCa, PEATCd, OEAt, timpanometría, impedanciometría
- **Pruebas subjetivas:** audiometría por observación de la conducta



Pruebas genéticas

- Panel de genes asociado a la hipoacusia congénita



Pruebas de imagen

- **HNS:** Resonancia Magnética (RM)
- **HT:** Tomografía Computarizada (TC)



Pruebas de laboratorio ECG / Valoración oftalmológica

Figura 1. Secuencia diagnóstica recomendada para el estudio audiológico y etiológico de la hipoacusia congénita

Pruebas **audiológicas objetivas**

Tipo de prueba



¿Qué evalúa?



Información aportada



Observaciones



Timpanometría e impedanciometría

La situación anatómica del oído medio y su función. Permite estudiar el arco reflejo del VII y del VIII par craneal por medio del reflejo estapedial.

Detecta patología de oído medio y aporta información de lesiones cocleares y retrococleares.

Otoemisiones acústicas

Estudia la indemnidad de las células ciliadas externas. Ayuda a diferenciar lesión coclear de una retrococlear.

Junto con PEATCd patológicos ayuda a definir la topografía de una lesión retrococlear.

Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral diagnósticos (PEATCd)

Determina el umbral mediante el estudio de la onda V. El análisis de las latencias e interlatencias del resto de ondas ayuda a la localización topológica.

La respuesta obtenida informa sobre la audición en las frecuencias entre 2.000-4.000 Hz.

Poca sensibilidad en frecuencias bajas. Latencias no normalizadas hasta el año de vida, a tener en cuenta sobre todo en grandes prematuros.

Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee)

Permite determinar un audiograma estimado objetivo para las frecuencias 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz. Detecta restos auditivos en niños pequeños con PEATCd alterados.

Están alterados en neuropatía auditiva y en secundarias a lesión cerebral.

Permite el estudio simultáneo de ambos oídos, disminuyendo el tiempo de realización del mismo. Las respuestas apenas se alteran en lactantes. En RN prematuros se objetiva aumento de los umbrales.

Protocolo de **diagnóstico** de hipoacusia neonatal

| Qué | Quién | Cuándo | Dónde | Cómo | Por qué |
|---|---------------------------------------|---|---|--|--|
| 1 Descartar la existencia de una hipoacusia de transmisión o conducción | • Pediatra • ORL | Tras el diagnóstico de una hipoacusia en la fase de detección del cribado | Servicio de: • Pediatría • ORL | • Anamnesis • Timpanometría • Impedanciometría | • Presencia de meconio y otras secreciones en el oído externo • Elevada prevalencia de otitis medias agudas y serosas en los primeros meses de la vida |
| 2 Tratar las patologías de oído externo y oído medio, en caso de que existan | • Pediatra • ORL | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de: • Pediatría • ORL | • Observación expectante • Antibiótico • Drenaje transtimpánico e inserción de tubo de ventilación | • Evolución natural hacia la curación • Evidencias científicas |
| 3 Identificar antecedentes personales y familiares | • Pediatra • ORL | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de: • Pediatría • ORL | • Anamnesis • Historia clínica | • Importancia del árbol genealógico en la herencia de la hipoacusia • Importancia del embarazo y del parto en la génesis de hipoacusias no hereditarias |
| 4 Identificar signos exploratorios orientativos de una malformación síndrómica | • Pediatra • ORL | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de: • Pediatría • ORL | • Exploración física | Prevalencia de malformaciones con hipoacusia |
| 5 Efectuar el diagnóstico de hipoacusia neurosensorial y el grado de pérdida | • ORL | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de: • Pediatría • ORL | Pruebas audiológicas: • objetivas • subjetivas | El escalamiento del tratamiento depende del grado de la pérdida de audición |
| 6 Diagnóstico de enfermedades síndrómicas | • Pediatra • ORL • Oftalmología | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de: • Pediatría • ORL • Oftalmología | Exploración: • física • oftalmológica • cardiológica | Prevalencia de síndromes con hipoacusia |
| 7 Realización de pruebas genéticas | • Laboratorio de Genética | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Unidad de Genética Clínica | • Paneles genéticos • NGS • Exoma | • Evidencias científicas • Prescripción normativa |
| 8 Consejo genético | • Laboratorio de Genética | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Unidad de Genética Clínica o consulta ORL especializada | Información sobre diagnóstico, pronóstico, tratamiento o seguimiento del paciente o de sus familiares y para la toma de decisiones reproductivas del individuo o de sus familiares | • Evidencias científicas • Prescripción normativa |
| 9 Realización de pruebas de imagen | • Radiología | Antes de que se alcancen los 6 meses de vida | Servicio de Radiodiagnóstico | Estudio morfológico del oído y de los demás órganos afectados en los síndromes diagnosticados | Elevada prevalencia de hallazgos patológicos en oído interno |

Protocolo de tratamiento de hipoacusia neonatal

Programa
de **cribado**
neonatal de
hipoacusia

Introducción

El protocolo de detección precoz y el protocolo de diagnóstico del cribado neonatal de hipoacusia propuesto permiten la detección temprana de posibles casos de hipoacusia neonatal y la puesta en marcha de forma coordinada de circuitos que permitan confirmar el diagnóstico audiológico y la búsqueda de un diagnóstico etiológico.

Una vez completadas estas etapas, el objetivo debe centrarse en el niño/a y su familia, proporcionando una temprana y óptima intervención que permita el desarrollo de la escucha, el habla y el lenguaje, dentro de las etapas evolutivas que corresponden para situar al RN con sordera en igualdad de condiciones que sus pares oyentes en el momento de iniciar su proceso educativo y de escolarización (33).

Este tratamiento habilitador de la audición debe acompañarse de una atención temprana para un abordaje integral de este problema de salud. Las opciones de tratamiento incluirán diferentes itinerarios terapéuticos cuyos pilares serán la adaptación audiotrófica, el implante coclear (IC) y la atención temprana, donde la intervención logopédica especializada será imprescindible para la estimulación auditiva y el desarrollo del lenguaje oral, así como de las habilidades cognitivas y de aprendizaje que de ellos se derivan. Además, es tarea fundamental apoyar a las familias y fortalecer sus destrezas como primeros educadores a través del apoyo emocional y el asesoramiento (34).

Especial interés se debe prestar a aquellos niños/as que presentan una hipoacusia asociada a un trastorno del desarrollo o del neurodesarrollo o un problema médico importante que, además de retrasar en muchos casos la edad en la que se diagnostica la pérdida auditiva, precisan de equipos interdisciplinares y transdisciplinares para su correcta intervención terapéutica (35). Alrededor del 40 % de los niños/as con hipoacusia presentan una discapacidad añadida o asociada, un porcentaje que está aumentando considerablemente en número y diversidad, lo que supone un importante desafío para los programas de detección y diagnóstico precoz e intervención temprana de la hipoacusia infantil (36).

Población diana

La población diana de este protocolo de tratamiento serán aquellos RN que hayan completado la secuencia diagnóstica audiológica propuesta en el protocolo de diagnóstico del cribado neonatal de hipoacusia con diagnóstico confirmado de hipoacusia con umbrales auditivos superiores a los 40 dB en uno o los dos oídos.

Objetivo

Proporcionar antes de los 6 meses de edad una atención integral a niños/as con diagnóstico de hipoacusia de cualquier grado mediante un tratamiento habilitador audiológico oportuno y un abordaje adecuado de las demás comorbilidades y malformaciones sindrómicas asociadas.

Información necesaria obtenida del protocolo de diagnóstico

Antes de los 6 meses del nacimiento se está en condiciones de saber si:

- 1. Tiene una hipoacusia con umbrales auditivos superiores a los 40 dB en uno o en los dos oídos.
- 2. Existen factores de riesgo de hipoacusia.
- 3. Existen comorbilidades o malformaciones sindrómicas.
- 4. Existen discapacidades añadidas.
- 5. Padece una infección por CMV.
- 6. Ha iniciado, si lo requiere, tratamiento para el citomegalovirus si se ha diagnosticado una infección por CMV
- 7. Ha iniciado o se ha planificado la atención y el tratamiento de las comorbilidades y demás malformaciones sindrómicas.
- 8. Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene factores de riesgo y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal).
- 9. Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene una infección por CMV y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal), independientemente de si ha recibido tratamiento o no.
- 10. Se ha gestionado una cita en Atención Temprana cuando se ha detectado una hipoacusia congénita.

*Aquellos niños/as con diagnóstico confirmado de hipoacusia, pero a la espera de resultados de pruebas genéticas, pasarán sin demora a la fase de tratamiento aún sin diagnóstico genético definitivo.

A partir del Diagnóstico al que se ha llegado antes de los 6 meses de vida, el proceso de cribado prosigue para plantear e iniciar el tratamiento idóneo dentro de ese plazo.

Secuencia terapéutica

La severidad, la gravedad y la pertinencia del tratamiento de las comorbilidades y malformaciones sindrómicas determinan la secuencia terapéutica global.

La secuencia terapéutica específica de la hipoacusia se determina por el grado de afectación audiológica del oído o de los oídos afectados y tiene tres objetivos principales:

- Proporcionar una comunicación oral que permita la integración social y escolar del RN.
- Promover una audición bilateral lo más similar posible a la audición normal que mantenga una estimulación de ambas vías auditivas.
- Abordaje global centrado en el RN y su familia.

En función del escenario individual y del contexto de la decisión de la familia, se abren varios itinerarios terapéuticos *:

Itinerarios terapéuticos

| | Sin comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas | Con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas |
|---|---|---|
| Hipoacusia bilateral simétrica ≤ 40 dB | Itinerario 1 | Itinerario 2 |
| Hipoacusia bilateral simétrica > 41 dB y ≤ 70 dB | Itinerario 3 | Itinerario 4 |
| Hipoacusia bilateral simétrica > 71 dB | Itinerario 5 | Itinerario 6 |
| Hipoacusia asimétrica ≤ 40 dB en el oído mejor | Itinerario 7 | Itinerario 8 |
| Hipoacusia asimétrica ≤ 70 dB en el oído mejor | Itinerario 9 | Itinerario 10 |

**En estos itinerarios se consideran únicamente hipoacusias neurosensoriales. Los casos de hipoacusias de diversos grados transmisivas o mixtas, en contextos de malformaciones mayores o menores de oído externo y/o oído medio confirmadas por TC, se excluyen de dichos itinerarios pues requieren un estudio detallado muy individualizado para proponer opciones terapéuticas funcionales y/o reconstructivas.*

Itinerarios terapéuticos

Un programa de detección precoz de la hipoacusia congénita debe alcanzar cotas de alta calidad en todas sus fases, desde la sospecha hasta la confirmación diagnóstica y a la provisión del tratamiento más adecuado en cada caso, incluyendo la adaptación protésica y la atención temprana (37). La propuesta de tratamiento requiere de un abordaje global, inmediato al momento del diagnóstico, basado en itinerarios terapéuticos fácilmente identificables por los profesionales y las familias.

Itinerario terapéutico 1:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica menor o igual de 40 dB (grado leve) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Valorar estudio y adaptación audioprotésica bilateral, individualizándolo según el caso.
- Atención temprana. Individualizar cada caso, valorando una intervención logopédica.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario terapéutico 2:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica menor o igual de 40 dB (grado leve) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana. Individualizar cada caso, valorando una intervención logopédica.
- Atención a las comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
 - Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario terapéutico 3:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 41 dB y menor o igual de 70 dB (grado moderado) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario terapéutico 4:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 41 dB y menor o igual de 70 dB (grado moderado) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:

- Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
- Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
 - Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario terapéutico 5:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 71 dB (grado severo-profundo) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario terapéutico 6:

Hipoacusia neurosensorial bilateral simétrica mayor de 71 dB (grado severo-profundo) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
 - Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario terapéutico 7:

Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales menores o iguales de 40 dB (grado leve) en el oído mejor sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante o de otras patologías de oído medio, si procede.

Si tiene umbrales > 41 dB y ≤ 70 dB en el oído peor:

- Estudio y adaptación audiotrófica uni o bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Información y asesoramiento a las familias.

Si tiene umbrales > 71 dB en el oído peor:

- Estudio y adaptación audiotrófica uni o bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario terapéutico 8:

Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales menores o iguales de 40 dB (grado leve) en el oído mejor con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante, si procede.

Si umbrales > 41 dB y ≤ 70 dB en el oído peor:

- Estudio y adaptación audiotrófica uni o bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.

- Atención a comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
- Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.

Si umbrales > 71 dB en oído peor:

- Estudio y adaptación audioprotésica uni o bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
 - Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario terapéutico 9:

Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales mayores de 41 dB y menores o iguales de 70 dB en el oído mejor (grado moderado) sin comorbilidades ni malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario terapéutico 10:

Hipoacusia neurosensorial asimétrica con umbrales mayores de 41 dB y menores o iguales de 70 dB en el oído mejor (grado moderado) con comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas

- Tratamiento médico y/o quirúrgico de la otitis media secretora concomitante, si procede.
- Estudio y adaptación audioprotésica bilateral.
- Atención temprana.
- Intervención logopédica especializada:
 - Evaluación, diagnóstico e intervención sobre el desarrollo comunicativo y del lenguaje oral.
 - Evaluación funcional de la audición. Estimulación y entrenamiento auditivo.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones sindrómicas:
 - Valoración dirigida por profesionales especializados: genetista, neuropediatra, psicólogo, trabajador social y otros profesionales según cada caso.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Adaptación audioprotésica infantil

El objetivo principal de la amplificación auditiva en un menor con diagnóstico de hipoacusia confirmada es proporcionarle la oportunidad de tener acceso a un entorno sonoro y, en especial, al habla.

Entre los objetivos de la amplificación hay que destacar que se debe proporcionar una distorsión mínima del sonido, potenciar el desarrollo de una estrategia de procesamiento de la señal adecuada, seleccionar las características que maximicen la audibilidad de la señal deseada y la reducción del ruido, además de ofrecer flexibilidad, tener facilidad de conexión a dispositivos externos y garantizar la comodidad física que permita el uso diario constante (1). Por otro lado, es fundamental asegurar que no hay un exceso de sobreamplificación, que podría provocar un daño auditivo secundario.

En la edad infantil, la evaluación auditiva y el tratamiento audioprotésico tienen una serie de peculiaridades:

- El rango de edad de 0 a 6 años es el que más dificultades plantea en cuanto a la evaluación y habilitación auditiva.
- El oído externo del niño/a está en continuo crecimiento y eso hace que sea necesaria una evaluación individualizada del estado del conducto auditivo externo a través de las mediciones en oído real (RECD, Real Ear Coupler Difference).
- Habitualmente los entornos naturales de comunicación de los niños/as son más ruidosos y reverberantes que los de los adultos. Por ello es necesario una adaptación audioprotésica por un profesional experimentado que realice una monitorización continuada del correcto uso de las prótesis y de su rendimiento funcional en situaciones con ruido de fondo.
- Por último, es fundamental que todo el proceso se centre en el niño/a y la familia y que haya una coordinación interdisciplinar en colaboración con la familia (38).

Gracias al programa de detección precoz de la hipoacusia, el diagnóstico se realiza en los primeros meses de vida. Una vez confirmado el tipo de hipoacusia y su severidad, la recomendación temprana de audioprótesis es una parte fundamental de la intervención en niños/as con discapacidad auditiva. Esto implica un importante reto para el audioprotesista, pues se enfrenta no solo a dificultades anatómicas, sino a niños/as que por su temprana edad no son capaces de indicar si perciben o no el sonido, por lo que será necesario orientar la evaluación por medio de la observación (audiometría conductual) y de los

resultados de las pruebas objetivas electrofisiológicas (39).

La adaptación audioprotésica tiene como punto de partida fundamental la selección del audífono apropiado. Clásicamente se ha recomendado la utilización de audífonos retroauriculares (BTE, behind the ear) teniendo en cuenta los cambios evolutivos en el tamaño y forma del oído externo de los niños. Por otro lado, y gracias a la evolución tecnológica, en la actualidad se utiliza un procesamiento de señal digital. Teniendo en cuenta estas premisas, la elección de los audífonos más apropiados debe decidirla el audiólogo protésico o audioprotesista en estrecha colaboración con el/la otorrinolaringólogo prescriptor. La elección de un modelo retroauricular (BTE) o RITE (receiver in the ear) /RIC (receiver in canal) dependerá de la edad, de la amplificación requerida, del tipo de molde necesario, que deberá ir más o menos abierto dependiendo de la pérdida, de las condiciones físicas y patológicas que presente, etc.

Uno de los factores más importantes a tener en cuenta en la elección del audífono son las medidas de conectividad que posea. De ellas dependerá la ayuda en el acceso a la información sonora que el niño/a pueda tener del entorno, especialmente a nivel educativo. Entre las medidas de accesibilidad disponibles en los diversos modelos de audífonos se encuentran los sistemas de inducción magnética, la FM u otros sistemas inalámbricos como el Bluetooth. En la actualidad, en nuestra comunidad autónoma, es fundamental que cualquier tipo de audífono que se adapte a un niño/a tenga opciones de conectividad, ya sea BTE o RITE/RIC, pero siempre en convivencia con el sistema de inducción electromagnética, al menos, hasta que se haya generalizado la adaptación de otros sistemas más modernos en los espacios públicos, centros educativos, culturales y de ocio de la comunidad.

Los moldes de los audífonos deberán ser renovados periódicamente con nuevas mediciones del conducto auditivo externo (CAE) por el crecimiento del mismo. Además, es recomendable verificar regularmente la integridad de la conexión entre el molde del oído, el tubo, el codo y el audífono. Con respecto a los micrófonos, se recomienda el uso de micrófonos omnidireccionales, ya que los direccionales pueden reducir la audibilidad de las personas que hablan fuera de su radio de acción, lo que limita el aprendizaje incidental, en un momento de especial relevancia para el desarrollo del lenguaje y otros aprendizajes. (33)

En cuanto a la seguridad, es obligatorio hasta los dos años de edad utilizar portabaterías a prueba de manipulaciones para disminuir la probabilidad de ingestión de la batería, o bien el uso de audioprótesis recargables que ya no tienen ese compartimento y por lo tanto, no existe el riesgo. Se deben desactivar o bloquear los controles de volumen, o utilizar una compresión de amplio rango dinámico, eliminando la necesidad de manipulación de control de volumen. El ancho de banda a utilizar debe ser el que contemple mayor versatilidad en la amplificación de todas las frecuencias, creando programas que se irán adaptando al contexto en el que se desenvuelva el niño/a.

La Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), en su actualización de 2019 sobre las recomendaciones de tratamiento de la hipoacusia infantil, recoge una serie de premisas a tener en cuenta para la adaptación audioprotésica en menores:

- Para el ajuste de los audífonos hay que tener en cuenta los valores RECD (diferencia entre el oído real y el acoplador), que además pueden variar sustancialmente de la edad infantil a la adulta (los niños suelen tener RECD más largos que los adultos). Estos valores permiten verificar el cumplimiento de las características técnicas de los audífonos, comprobar la correcta reparación de los mismos, medir las variaciones de los distintos parámetros después de modificar los controles de éstos y posibilitar la evaluación objetiva de la adaptación de la prótesis mediante la realización de las medidas en oído real.
- El umbral de desconfort indicará la limitación de la amplificación y es uno de los aspectos más importantes en la adaptación protésica. Para las adaptaciones pediátricas, los métodos de prescripción de la ganancia más recomendados son el DSLv5a y NALNL1. Se deben tener en cuenta los distintos valores predictivos según la edad en caso de no poder medir con seguridad los umbrales de desconfort.

- Se recomienda compresión en el rango dinámico, alterando mínimamente la señal del habla. La amplificación del ancho de banda de alta frecuencia mejorará la audibilidad de sonidos de espectro agudo.
- La validación de los audífonos debe ser continua, ya que en estas edades es frecuente que a la pérdida auditiva neurosensorial se añada una pérdida de transmisión por presentar problemas de oído medio. Tampoco se puede olvidar la posibilidad de que se trate de una hipoacusia progresiva. Se debe tener en cuenta la edad auditiva del niño/a, su edad cronológica y la historia clínica, además de valorar el desarrollo logopédico, cognitivo y psicomotor antes y después de la adaptación. Se debe explorar la correcta localización del sonido con audífonos, la discriminación frecuencial funcional (sonidos de Ling) y la adecuada discriminación en ambiente ruidoso.

El eje de la intervención audioprotésica es el paciente y su familia. Por tanto, el asesoramiento a los padres y su instrucción en el manejo de las prótesis auditivas, así como la verificación de su correcto funcionamiento, deben ser continuos. Hay que educar a cuidadores, logopedas y profesores para que ellos también sean partícipes de este asesoramiento (38).

Implante coclear

La Guía Clínica sobre Implantes Cocleares de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello establece la indicación fundamental de implante coclear en niños de acuerdo con los siguientes criterios (40):

- **1.** Hipoacusia neurosensorial bilateral de severa (pérdida auditiva 71-90 dB HL) a profunda (pérdida auditiva mayor de 90 dB HL) en el rango de frecuencias conversacionales (de 500 a 4.000 Hz) en niños a partir de los 6 meses de edad.
 - En niños, además del criterio audiométrico, se debe considerar en qué medida el desarrollo del lenguaje y de las habilidades de escucha están correlacionadas con la edad cronológica y el desarrollo cognitivo. En niños menores de un año de edad se requiere de hospitales con personal entrenado que dispongan de los medios adecuados, de forma que en dichas condiciones el riesgo anestésico y quirúrgico de un niño/a menor de un año sea comparable al de niños mayores y adultos. Asimismo, estos centros deben contar con equipos y profesionales capaces de llevar a cabo un diagnóstico audiométrico fiable, de forma que el límite inferior de edad no marque la seguridad diagnóstica para determinar el grado de hipoacusia (41).
- **2.** Sin beneficio o con mínimo beneficio con audífono después de un período de prueba de 3-6 meses (a excepción de la existencia de una contraindicación).
- **3.** Hipoacusia prelocutiva (instaurada antes del desarrollo del lenguaje, entre el nacimiento y los 2 años), perilocutiva (instaurada durante la fase de aprendizaje del lenguaje, entre los 2 y 4 años aproximadamente) y poslocutiva (instaurada después de la estructuración del lenguaje, a partir de los 5 años aproximadamente).
- **4.** Estudios de imagen (RM o la combinación de TC + RM) que confirmen la viabilidad de inserción de los electrodos en la cóclea y la presencia del nervio coclear, en ausencia de alteraciones centrales que comprometan la vía auditiva. La aparición de una hipoacusia neurosensorial bilateral en el contexto de una meningitis debe ser considerada como una urgencia en la colocación uni o bilateral de IC ante el riesgo de una laberintitis osificante.
- **5.** Evaluación psicológica, pediátrica y neurológica positiva, que confirme el beneficio que aportará el implante. La indicación de IC debe ser realizada por un equipo multidisciplinar.

Por otra parte, en función de las características o grados de hipoacusia del RN, y tomando como referencia la Guía Clínica sobre Implantes Cocleares de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y

Cirugía de Cabeza y Cuello (8), se establecen una serie de indicaciones concretas:

Hipoacusia bilateral de grado severo-profundo: implantes cocleares bilaterales

Los principales beneficios de la audición binaural son la mejor comprensión en ruido y la capacidad de localizar el sonido. Además de los mencionados beneficios, la colocación de IC bilaterales en niños prelocutivos facilita un óptimo desarrollo de las vías y centros auditivos.

La implantación bilateral puede ser llevada a cabo de forma secuencial o simultánea. Los estudios muestran que, de ser posible, es mejor indicar una implantación bilateral simultánea y, de no ser así, que el tiempo transcurrido entre la implantación de ambos oídos sea el mínimo posible. Se recomienda considerar las siguientes premisas para la implantación coclear bilateral (42,43):

- Todos los menores con hipoacusia neurosensorial bilateral severo-profunda, pre o poslocutiva, deben recibir un implante bilateral simultáneo, si las condiciones de salud del paciente lo permiten.
- En caso de implante secuencial en niños, el segundo implante debe ser llevado a cabo, si es posible, en un intervalo menor de un año.
- Aquellos menores implantados bilateralmente antes de los 4 años, de manera simultánea o secuencial, obtendrán gran beneficio con los implantes cocleares, pero alcanzarán menor rendimiento cuando la implantación bilateral se lleva a cabo entre los 4 y 7 años.
- En niños mayores de 7 años con sordera prelocutiva, el implante bilateral secuencial estaría indicado conforme a los criterios audiométricos enunciados, con buen desarrollo del lenguaje oral, implantando precozmente el primero (recomendable antes de los 2 años) y con un intervalo entre los 2 implantes no mayor de 5 años, siempre que no exista un importante deterioro cognitivo o un grado severo de autismo. No obstante, el resultado del segundo implante siempre será variable, siendo fundamental en el pronóstico la estimulación acústica recibida antes de la implantación.

Hipoacusias asimétricas: estimulación bimodal

El criterio audiométrico para la indicación de un IC en las hipoacusias asimétricas sería el de hipoacusia neurosensorial severo-profunda en un oído y moderada a severa (entre 41 dB HL y 90 dB HL) en el oído contralateral. La colocación del IC se haría en el oído auditivamente peor.

Estos pacientes utilizan de manera simultánea un IC en el oído afecto de la hipoacusia severo-profunda y un audífono en el oído contralateral. A este paradigma de estimulación se le denomina estrategia bimodal. Con ella se ha comprobado que estos pacientes alcanzan estereofonía y mejores niveles de discriminación del lenguaje en comparación con los obtenidos empleando audífonos o solamente un IC, tanto en ambiente de silencio como en ruido (44).

Hipoacusia unilateral: implante coclear unilateral

Se trata de pacientes con una hipoacusia severo-profunda en un oído y audición normal o hipoacusia leve en el oído contralateral. Entre las opciones terapéuticas que pueden ser ofrecidas a estos pacientes (sistema CROS, implantes de conducción de vía ósea) está el IC. Esto indica que es posible la integración central de la estimulación eléctrica y acústica, incluso en aquellos casos en los que hay una normoacusia contralateral.

El impacto de la hipoacusia unilateral profunda en la comunicación, vida familiar y social del menor puede ser relevante. La sordera unilateral presenta una alta incidencia y por su implicación directa en el desarrollo auditivo puede afectar al rendimiento académico y en la autoestima de estos niños.

Más allá de los beneficios clínicos mencionados, una de las principales razones para promover la implantación coclear en niños con sordera unilateral es facilitar un completo desarrollo del sistema auditivo central dentro del periodo crítico o de mayor sensibilidad para la adquisición del lenguaje, que se corresponde con los primeros años de la vida. Especialmente interesante resulta esta indicación en ciertos grupos de niños que asocian a la sordera unilateral déficits visuales o presentan situaciones de fragilidad en el oído auditivamente normal (malformaciones laberínticas [dilatación del acueducto vestibular, particiones incompletas de la cóclea, etc.], osteodistrofias del hueso temporal, enfermedad de oído medio [colesteatoma congénito]).

Los criterios de inclusión para niños con hipoacusia unilateral serían los siguientes (40):

- **1.** Niños de edad comprendida entre 0 y 12 años de edad.
- **2.** Hipoacusia unilateral que reúna las siguientes características:
 - Oído a ser tratado con IC: hipoacusia severa-profunda, con una duración de la hipoacusia inferior a 12 años.
 - Oído contralateral: audición normal o hipoacusia leve.

Se excluirían los niños con las siguientes características:

- **1.** Osificación u otra malformación coclear que impida la completa inserción de los electrodos activos del implante.
- **2.** Signos de hipoacusia retrococlear o central.
- **3.** Expectativas no realistas por parte de los padres respecto a los posibles beneficios, riesgos y limitaciones del procedimiento.

Atención temprana

Tal y como recoge el Libro Blanco de Atención Temprana publicado por el Real Patronato de Discapacidad (45), la atención temprana se define como “el conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de presentarlos”.

El diagnóstico precoz de la hipoacusia en recién nacidos es determinante para llegar a un tratamiento eficaz, dada la relación existente entre audición y lenguaje, ya que sólo se dispone de un período de tiempo de unos cuatro años para evitar que las pérdidas de audición tengan efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje.

Esto es debido al período crítico de aprendizaje, en el cual quedan selladas las características morfológicas y funcionales de las áreas corticales del lenguaje, cuando se sientan las bases del desarrollo comunicativo y de la adquisición del lenguaje oral, así como de la maduración de la percepción auditiva y de todas las capacidades y habilidades cognitivas que de ella se derivan.

La atención temprana en menores con hipoacusia congénita debe estar orientada a minimizar los efectos de la discapacidad auditiva, promoviendo el desarrollo de sus capacidades cognitivas, comunicativas, emocionales y sociales. Con ella se persigue mejorar considerablemente la calidad de vida del niño o la niña, aumentando sus oportunidades de inclusión en la sociedad y garantizando su bienestar integral. Por ello, la atención temprana se contempla como una parte fundamental del tratamiento y seguimiento de estos menores y sus familias.

No solo está indicada cuando el trastorno ya está presente, sino también en los casos en riesgo de tenerlo, lo que implica la vigilancia de los factores de riesgo que puedan provocarlo. Es necesario realizar una valoración global del desarrollo para detectar e intervenir de forma precoz en posibles discapacidades asociadas (DA+) teniendo la oportunidad de mejorar a largo plazo no sólo las habilidades comunicativas sino otros hitos del desarrollo.

Las recomendaciones de la Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) (46) y la CODEPEH (47) establecen que todos los niños con hipoacusia menores de 3 años han de ser sometidos a una evaluación semestral de su desarrollo del habla, del lenguaje y de sus habilidades cognitivas, lo que permite la detección de aquellos casos en los que se identifican retrasos o desviaciones respecto de los hitos a alcanzar y de los resultados esperados.

Se otorga un papel fundamental a las familias, que, además de propiciar el entorno natural que favorece la intención y el intercambio comunicativo entre las personas, reclaman una participación activa e implicación en la intervención. Esto debe tener en cuenta las diferentes metodologías, los valores culturales y las necesidades de sus hijos e hijas, incorporando en el desarrollo de los programas la ayuda mutua entre familias. Es esencial aumentar el conocimiento sobre el rol de las familias entre todos los agentes implicados.

Se hace necesaria la coordinación interadministrativa e intersectorial, favoreciendo la comunicación entre servicios de salud, servicios sociales y educación para ofrecer una atención integral (48).

La educación juega un papel crucial en la atención a menores con hipoacusia congénita, ya que no solo ofrece las herramientas necesarias para su desarrollo integral, favoreciendo su inclusión social y académica, sino que fomenta el bienestar emocional y social, contribuyendo a su autonomía y desarrollo personal.

La intervención educativa temprana es fundamental, ya que permite identificar y abordar las necesidades específicas de cada niño o niña, promoviendo un entorno de aprendizaje accesible y adecuado a sus capacidades auditivas y comunicativas (49).

Es esencial que el sistema educativo implemente métodos y estrategias pedagógicas adaptadas a los diferentes grados de pérdida auditiva, así como a las necesidades comunicativas de cada persona, ya sea mediante el uso de la lengua de signos, la lectura labial, o el apoyo de audífonos y otros dispositivos de amplificación auditiva. La atención debe ser personalizada, considerando no solo la hipoacusia, sino también el contexto familiar, social y cultural.

Además, el trabajo conjunto entre profesionales de salud, educación, logopedia, audiología, psicología y las familias es clave para asegurar una intervención eficaz y coherente. La sensibilización y formación del profesorado en temas relacionados con la discapacidad auditiva son esenciales para garantizar que los niños y niñas con hipoacusia reciban una educación de calidad, inclusiva y equitativa, en la que se les brinden las mismas oportunidades que al alumnado sin discapacidad (50)

Requisitos y recomendaciones de atención temprana para el desarrollo del programa de cribado neonatal de hipoacusia

- **Requisitos**

- Debe garantizarse el acceso a Atención Temprana (intervención logopédica u otras intervenciones necesarias) en los primeros 6 meses tras el diagnóstico.
- Debe existir una coordinación entre Atención Temprana y Otorrinolaringología para

garantizar la correcta atención y la continuidad asistencial del niño/a con hipoacusia durante todas las etapas del programa de cribado neonatal de hipoacusia que incluye el tratamiento multidisciplinar y la atención temprana como partes integrantes del programa.

- Debe detectarse de forma precoz la discapacidad asociada a la hipoacusia (trastorno motor, visual o de comunicación, dificultades en el aprendizaje o discapacidad intelectual), para permitir una temprana y adecuada intervención, y la necesidad de una colaboración transdisciplinar fluida entre todos los profesionales que han de intervenir, junto con la implicación de la familia.

- **Recomendaciones**

- El acceso a Atención Temprana (intervención logopédica u otras intervenciones necesarias) debería ser lo más precoz posible, preferiblemente en los primeros 45 días tras el diagnóstico.
- La atención a estos/as pacientes debe ser integral, atendiendo al niño/a y a sus familiares y favoreciendo el tratamiento en el entorno natural.
- Se garantizará la coordinación interadministrativa e intersectorial, favoreciendo la comunicación entre servicios de salud, servicios sociales y educación.

Recomendaciones para la hipoacusia infantil con discapacidad asociada (DA+)

Aproximadamente el 40 % de los niños con sordera tiene añadido un trastorno del desarrollo y/o un problema médico importante que, además de retrasar en muchos casos la edad del diagnóstico, pueden precisar la intervención de otros profesionales especializados. La detección precoz de esta asociación es vital, por lo que la evaluación del desarrollo global cada 6 meses en todo niño con sordera es sumamente importante. Este elevado porcentaje en niños con sordera (40 % versus 14 % en la población oyente) es debido a que los factores de riesgo para la hipoacusia se superponen con factores de riesgo para muchas otras discapacidades (34).

Del mismo modo, en los niños con una discapacidad ya diagnosticada que no alcanzan los hitos del desarrollo esperados, se debe descartar una sordera asociada.

La situación de estos niños se conoce en la literatura como “hipoacusia o sordera plus”, aunque es preferible el término “sordera y discapacidad asociada (DA+)”. Identificar una DA+ permite una pronta y adecuada intervención que se va a ver reflejada, entre otras áreas, en una mejora del lenguaje y de las habilidades comunicativas.

La Atención Temprana debe incluir equipos transdisciplinares para atender a los niños con DA+, desde un enfoque basado en las necesidades individuales del niño y en colaboración con la familia.

La Red de Atención Temprana está integrada en nuestra Comunidad Autónoma por los recursos en el ámbito del Sistema Sanitario Público de Andalucía, las Unidades de Seguimiento y Neurodesarrollo (USN), los Centros de Atención e Intervención Temprana (CAIT) y los Equipos Provinciales de Atención Infantil Temprana (EPAT) (35). Estos recursos se coordinan con aquellos otros que, desde el ámbito educativo y de servicios sociales, contribuyen a la atención integral de la persona menor y su familia. En Andalucía se ha implementado un tejido de CAIT, a través de un modelo principalmente generalista (sin renunciar a poder contar con centros específicos para ciertos trastornos) basado en asegurar una red de recursos que permita crear un espacio común de coordinación y corresponsabilidad entre los recursos vinculados a salud, educación y servicios sociales.

Derivación a atención temprana en Andalucía

El procedimiento para el acceso a este sistema se inicia en la actualidad en la consulta de Pediatría de Atención Primaria (AP) a través de la Historia de Salud Digital del SSPA (DIRAYA) y la apertura del expediente en el Sistema de Gestión/información de la Atención Temprana, denominado ALBORADA.

Según la Ley de Atención Temprana (35), la derivación a las USN también pueden realizarla los Servicios de Gestión Clínica de Pediatría Hospitalaria (UGC) y los Servicios de Neonatología, aunque este circuito aún está implementándose.

En atención temprana existe un lenguaje común unificado, la Organización Diagnóstica en Atención Temprana (ODAT) que cataloga el trastorno o el riesgo de presentarlo en diferentes ejes.

La hipoacusia detectada en los programas de detección precoz se debe codificar dentro de los factores biológicos de riesgo (Eje I) postnatales (Figura 1), independientemente de que haya otros diagnósticos coexistentes que puedan condicionar una hipoacusia o sordera con discapacidad añadida (DA+).

Catalogación diagnóstica ODAT:

EJE I FACTORES BIOLÓGICOS DE RIESGO

☐ 1.a PRENATAL

☐ 1.b PERINATAL

☐ 1.c POSTNATAL

☐ 1.c.a Infecciones postnatales del SNC

☐ 1.c.b Accidentes y traumatismos con secuelas neurológicas, motrices o sensoriales

☐ 1.c.c Enfermedades crónicas de curso complicado que originan asistencia sanitaria y hospitalizaciones continuas

☐ 1.c.d Epilepsia

☐ 1.c.e SIDA

☐ 1.c.f Retraso ponderoestatural

☐ 1.c.g Trastornos endocrinológicos y metabólicos crónicos

☐ 1.c.h Daño cerebral evidenciado por neuro-imagen

☒ 1.c.i Hipoacusia detectada en los programas de detección precoz (Otoemisiones acústicas o Potenciales Auditivos)

☐ 1.c.j Alteraciones visuales

☐ 1.d OTROS FACTORES BIOLÓGICOS

Figura 3. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la sordera infantil con DA+ (CODEPEH, 2021)

Tras completar el expediente en Alborada se deriva a la USN correspondiente, que realizará la valoración de las necesidades de las personas menores en base a un diagnóstico funcional que incluye a sus familias y el entorno.

Tras la valoración por parte de las USN y la decisión de idoneidad, es decir, la necesidad de intervención, se realiza la derivación al CAIT.

Estos centros cuentan con un equipo básico de profesionales para poder realizar las intervenciones específicas en cada caso, del ámbito de la Psicología, Logopedia y Fisioterapia.

Los y las profesionales de los CAIT gestionan la intervención mediante un Plan Individualizado de Intervención Temprana (PIIT) a desarrollar con la persona menor, su familia y entorno, en colaboración y coordinación con los recursos propios del ámbito de la salud, la educación y los servicios sociales, todos ellos representados en el EPAT, dando respuesta de manera conjunta y colaborativa a las necesidades observadas.

La intervención precoz ha demostrado que el desarrollo del lenguaje es significativamente mejor en el grupo de niños detectados y tratados precozmente (antes de los seis meses de vida) frente a los detectados y tratados después de esa edad (51).

Según las recomendaciones del JCHI (46), los programas de intervención temprana deben ser realizados por profesionales conocedores de las necesidades y requisitos de los niños y niñas con hipoacusia, reconocer las prácticas basadas en la evidencia y aprovechar las fortalezas, las elecciones informadas, las tradiciones lingüísticas y las creencias culturales de las familias a las que sirven.

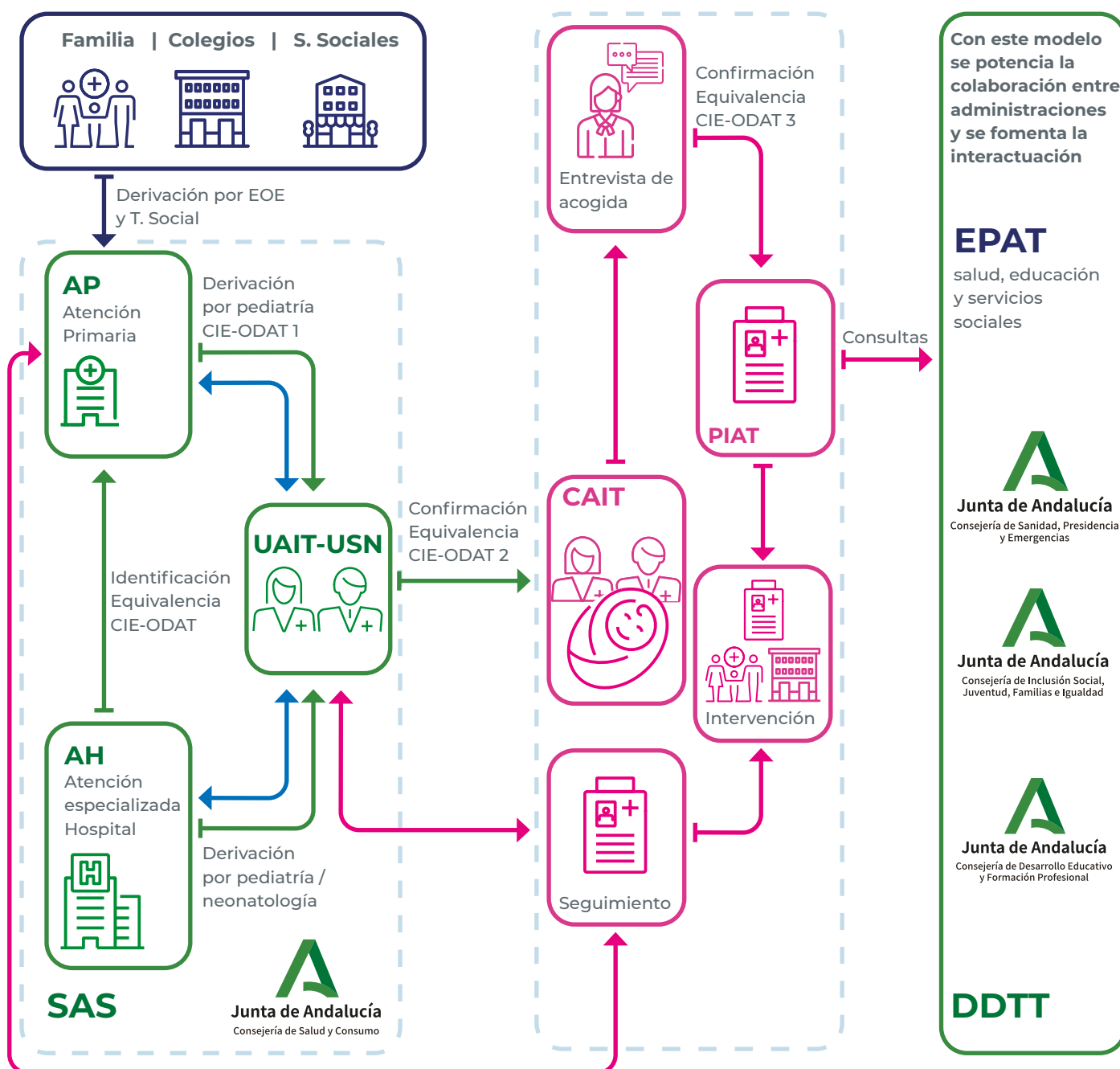


Figura2. Diagrama de flujo de la atención temprana en Andalucía. Plan integral de atención temprana de Andalucía. Elaboración propia.

- **SAS:** Servicio Andaluz de Salud
- **UAIT:** Unidades de Atención Infantil Temprana
- **USN:** Unidades de Salud Neonatal
- **CIE:** Clasificación Internacional de Enfermedades
- **PIAT:** Plan Integral de Atención Temprana
- **EPAT:** Equipos provinciales de Atención Temprana
- **DDTT:** Delegaciones Territoriales
- **ODAT:** Organización Diagnóstica en Atención Temprana

Infografías

Protocolo de tratamiento en el cribado neonatal de hipoacusia

Sordera infantil con discapacidad asociada (DA+)

Abordaje diagnóstico y terapéutico

Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia - CODEPEH

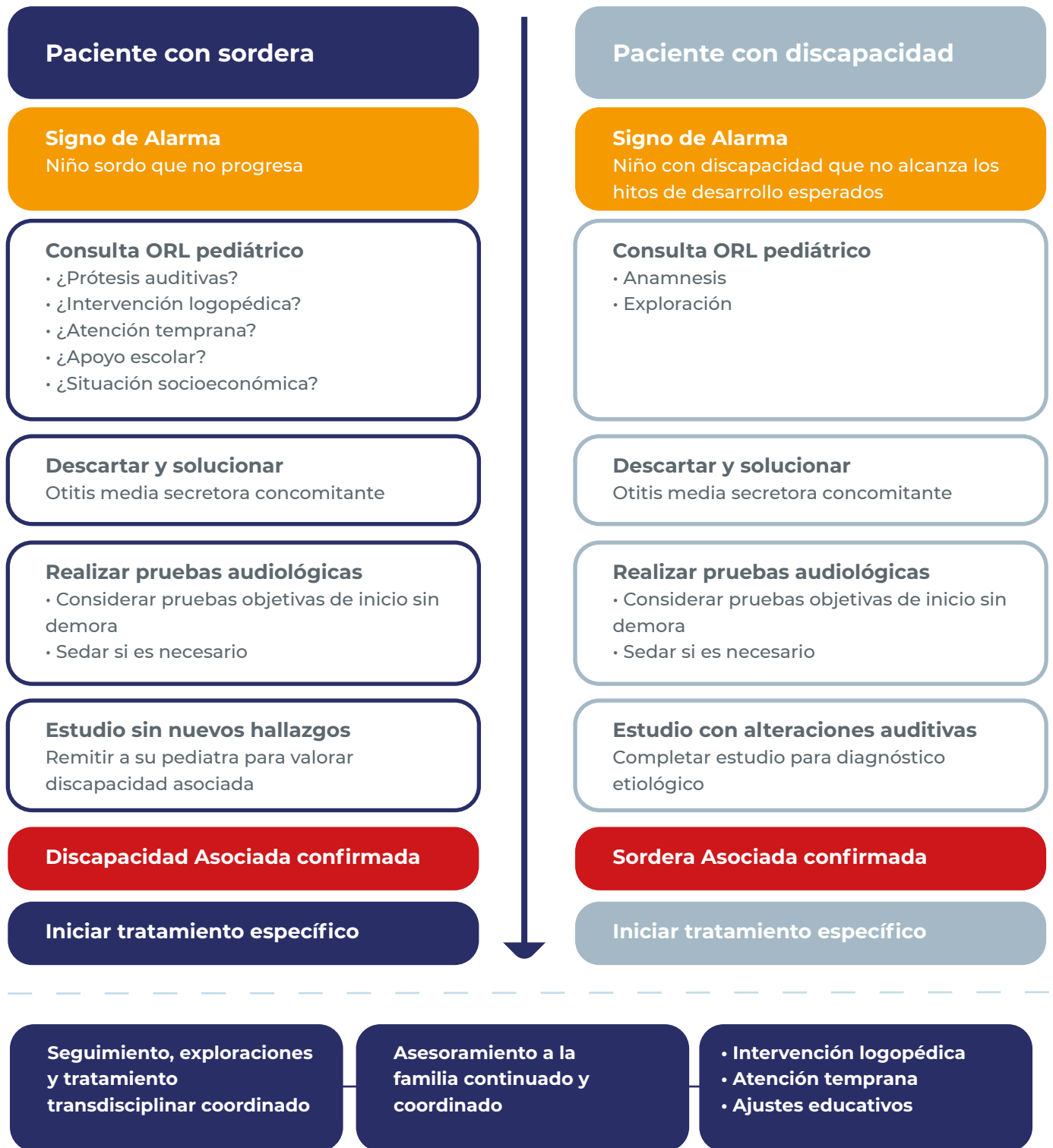


Figura 3. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la sordera infantil con DA+ (CODEPEH, 2021)

Protocolo de tratamiento en el cribado neonatal de hipoacusia

Itinerario 1

HNS bilateral simétrica ≤ 40 dB **sin** comorbilidades ni malformaciones síndrómicas.

1

Tratamiento 1

- Adaptación audiotrófica (si procede).
- Atención Temprana.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario 2

HNS bilateral simétrica ≤ 40 dB **con** comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.

2

Tratamiento 2

- Adaptación audiotrófica (si procede).
- Atención Temprana.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario 3

HNS bilateral simétrica > 41 dB y ≤ 70 dB **sin** comorbilidades ni malformaciones síndrómicas.

3

Tratamiento 3

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario 4

HNS bilateral simétrica > 41 dB y ≤ 70 dB **con** comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.

4

Tratamiento 4

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.
- Información y asesoramiento a las familias.

Itinerario 5

HNS bilateral simétrica > 41 dB y > 70 dB **sin** comorbilidades ni malformaciones síndrómicas.

5

Tratamiento 5

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario 6

HNS bilateral simétrica > 41 dB y > 70 dB **con** comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.

6

Tratamiento 6

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Itinerario 7

HNS asimétrica ≤ 40 dB en el oído mejor **sin** comorbilidades ni malformaciones síndrómicas.

7

Tratamiento 7

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Información y asesoramiento a las familias.
- *Si UMBRALES > 71 dB en oído peor: derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.*

Itinerario 8

HNS asimétrica ≤ 40 dB en el oído mejor **con** comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.

8

Tratamiento 8

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.
- Información y asesoramiento a las familias.
- *Si UMBRALES > 71 dB en oído peor: derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.*

Itinerario 9

HNS asimétrica ≤ 70 dB en el oído mejor **sin** comorbilidades ni malformaciones síndrómicas.

9

Tratamiento 9

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Información y asesoramiento a las familias.
- *Si UMBRALES > 71 dB en oído peor: derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.*

Itinerario 10

HNS asimétrica ≤ 70 dB en el oído mejor **con** comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.

10

Tratamiento 10

- Adaptación audiotrófica bilateral.
- Atención Temprana.
- Intervención logopédica especializada.
- Atención a comorbilidades y/o malformaciones síndrómicas.
- Información y asesoramiento a las familias.
- Derivación al Programa de Implantes Cocleares de referencia.

Protocolo de seguimiento de hipoacusia neonatal

Programa
de **cribado**
neonatal de
hipoacusia

Introducción

El protocolo de tratamiento de la hipoacusia neonatal establece bases para una adecuada intervención temprana que permita el desarrollo de las habilidades auditivas y el desarrollo adecuado de la lengua oral en el niño hipoacúsico. Una vez completada esta fase, es necesario establecer un protocolo de seguimiento que dote a los diferentes profesionales implicados de unas recomendaciones basadas en la evidencia que permitan, por un lado, detectar cambios en la audición de la persona y, por otro, adecuar las actuaciones terapéuticas en función de la evolución clínica, educativa y social del paciente.

La discapacidad auditiva es un ejemplo claro de cómo los diferentes sectores de la administración deben integrar un enfoque multidisciplinar para intervenir de forma planificada sobre el niño y su familia. De esta forma, los diferentes profesionales de Sanidad, Servicios Sociales y Educación que imbrican la hipoacusia infantil (otorrinolaringología, pediatría, audiolología y audiolología protésica, logopedia, educación, trabajo social, etc.) deben coordinar sus recursos, prestaciones y servicios de forma efectiva y eficiente (52).

Una vez completada la fase de diagnóstico de la hipoacusia congénita antes de los 6 meses de vida, que incluye la confirmación del grado de hipoacusia y de un diagnóstico etiológico si es posible, se debe establecer un programa de revisiones periódicas en diferentes ámbitos de seguimiento.

Hay que tener en cuenta dos factores que cobran especial importancia durante el proceso de seguimiento de un protocolo de hipoacusia infantil: 1) la hipoacusia no se mantiene constante a lo largo de la infancia por lo que el deterioro auditivo puede producirse en cualquier momento, fase especialmente delicada porque es el momento en el que el niño está adquiriendo el lenguaje (53); 2) la hipoacusia puede aparecer tardíamente o de forma diferida, sobre todo en casos de niños con factores de riesgo, aunque en el periodo neonatal hayan superado las distintas fases del cribado auditivo. Precisamente por ello, es capital la vigilancia de los niños que presenten factores de riesgo de hipoacusia durante los primeros años de vida (54).

Población diana

La población diana de este protocolo de seguimiento serán aquellos niños que hayan completado la secuencia diagnóstica audiológica propuesta en el protocolo de diagnóstico de hipoacusia neonatal habiéndose confirmado una pérdida de audición en uno o los dos oídos, y aquellos niños que hayan superado la fase de cribado auditivo neonatal pero presenten factores de riesgo de desarrollo de hipoacusia diferida o de desarrollo tardío.

Objetivo

Proporcionar durante los meses y años subsiguientes al diagnóstico de hipoacusia un seguimiento integral adecuado que permita la consecución de un tratamiento habilitador adecuado y la intervención temprana ante los cambios audiológicos y/o clínicos que impacten negativamente a nivel personal, familiar, educativo y/o social.

Información necesaria obtenida de los protocolos de cribado, diagnóstico y tratamiento

Después de los 6 meses del nacimiento se está en condiciones de saber si:

- 1. Tiene una hipoacusia con umbrales auditivos superiores a los 40 dB en uno o en los dos oídos.
- 2. Existen factores de riesgo de hipoacusia.
- 3. Existen comorbilidades o malformaciones sindrómicas.
- 4. Existen discapacidades añadidas.
- 5. Padece una infección congénita por CMV.
- 6. Ha iniciado, si lo requiere, tratamiento para el citomegalovirus si se ha diagnosticado una infección congénita por CMV.
- 7. Ha iniciado o se ha planificado la atención y el tratamiento de las comorbilidades y demás malformaciones sindrómicas.
- 8. Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene factores de riesgo y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal).
- 9. Se encuentra incluida en un protocolo de seguimiento cuando tiene una infección congénita por CMV y ha pasado las pruebas audiológicas (tiene una audición normal), independientemente de si ha recibido tratamiento o no.
- 10. Se ha gestionado una cita en Atención Temprana cuando se ha detectado una hipoacusia congénita.

Una vez instaurado el tratamiento idóneo en el niño con hipoacusia antes de los 6 meses, el proceso continúa con el seguimiento durante los siguientes meses y años de vida. En niños con factores de riesgo de hipoacusia pero que han superado el cribado auditivo, el proceso de seguimiento también debe ser llevado a cabo para una detección precoz de una eventual aparición de hipoacusia evolutiva o diferida.

Justificación del seguimiento

En términos generales, tanto la Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) como la Comisión para la Detección de la Hipoacusia (CODEPEH) hacen hincapié desde hace años en que todos los niños, independientemente del resultado del cribado auditivo, deben tener un seguimiento de su capacidad auditiva y de su desarrollo del habla y del lenguaje durante las visitas del programa de Seguimiento de Salud Infantil (55). Por ello, en casos de menores en los que se sospeche una alteración del lenguaje en las revisiones habituales por parte del pediatra y cuya familia sospeche hipoacusia, deberá valorarse la derivación al ORL para una valoración funcional auditiva. Este protocolo permite la detección de niños con pérdida auditiva neonatal o de aparición tardía, independientemente de la presencia o ausencia de un factor de riesgo asociado a hipoacusia (56).

El protocolo de seguimiento de hipoacusia desarrollado por este grupo de trabajo debe servir como un servicio continuo de prevención auditiva a lo largo de la infancia, tanto como para llevar a cabo el seguimiento de los casos que no superan el cribado neonatal y, por tanto, han sido diagnosticados antes de los 6 meses de hipoacusia de diverso grado, como aquellos que lo superan pero presentan factores de riesgo auditivo. En este último caso, es importante tener en cuenta los conceptos de “hipoacusia progresiva” e “hipoacusia diferida o de desarrollo tardío” (57):

- La hipoacusia progresiva es aquella pérdida auditiva presente en el neonato pero que en muchas ocasiones pasa desapercibida al no ser posible su detección por limitaciones de la tecnología utilizada en el cribado. La explicación a este hecho se relaciona con pérdidas auditivas leves o restringidas a ciertas frecuencias del espectro auditivo no detectables hasta que meses o años más tarde progresan y son ya reconocibles, tanto de forma sintomática como en las pruebas audiológicas. Suele ser hereditaria o asociada a síndromes y enfermedades neurodegenerativas.
- La hipoacusia diferida o de desarrollo tardío es aquella que no está presente en el momento del nacimiento pero que se instaura con el paso de los meses o los años. Sin embargo, la etiología que determina su aparición diferida, que son los considerados factores de riesgo de hipoacusia, ya existe generalmente en el momento del nacimiento.

Intervención transdisciplinar y coordinación de servicios

Al igual que durante el diagnóstico inicial y el tratamiento, el seguimiento de estos niños debe abordarse transdisciplinariamente, contando con estrecha colaboración entre diferentes profesionales; otorrinolaringólogos, pediatras, enfermeros, audiólogos, logopedas, audioprotesistas, pedagogos, psicólogos, maestros, trabajadores sociales, y, en ocasiones, otros especialistas. Han de trabajar coordinados con el paciente y su familia en el centro de las intervenciones. Esta intervención global permite un enfoque holístico donde cada profesional aporta su experiencia y conocimientos para asegurar que el niño o la niña reciba el mejor apoyo posible en todas las áreas de su desarrollo. Además, la colaboración entre profesionales y el empoderamiento de las familias son esenciales para lograr una atención de calidad y una integración efectiva del niño o la niña en su comunidad.

Este equipo interdisciplinar debe aportar información de calidad en cuanto al uso de dispositivos auditivos, el proceso de rehabilitación a seguir y las estructuras y recursos de apoyo a las familias. El mensaje debe ser coherente y consistente entre los diferentes profesionales implicados (52). Los cuidados centrados en la familia requieren que éstas se involucren en la salud auditiva del niño a lo largo de todo el proceso, pero conviene señalar que la familia no debe ser quien se responsabilice de la transmisión de información entre profesionales ni ser mediadora en su coordinación (58).

La coordinación del equipo y el trabajo en red permite analizar el progreso de la persona, ajustar los tratamientos y las intervenciones y asegurar que las estrategias estén alineadas. Todos los profesionales deben mantener una comunicación fluida y actualizada de manera que se pueda coordinar una intervención efectiva orientada hacia objetivos comunes. Esto puede implicar evaluaciones periódicas en diversas áreas y reuniones de coordinación entre los profesionales implicados.

Para facilitar esta comunicación fluida se hace necesario compartir un sistema de información que permita realizar:

- Intercambio eficiente de información: evita la duplicación de pruebas y aseguran que todos los profesionales involucrados tengan acceso a datos actualizados de la persona.
- Seguimiento continuo del caso: facilita la creación de una historia clínica, educativa y social unificada.
- Mejor toma de decisiones: el acceso a información centralizada permite el diseño de planes de intervención más precisos.
- Optimización de recursos: reduce tiempos administrativos y agiliza la derivación entre servicios.
- Evaluación y análisis de datos: permite identificar factores de riesgo, diseñar estrategias de prevención, evaluar la efectividad de intervenciones, optimizar recursos y mejorar la planificación de servicios.

Recomendaciones de seguimiento

Casos de hipoacusia confirmada tras no superar el cribado auditivo neonatal

Las recomendaciones de seguimiento en niños con diagnóstico confirmado de hipoacusia antes de los 6 meses, en los que se ha instaurado un adecuado tratamiento en función de la severidad de la pérdida son las siguientes:

- Durante los primeros 18 meses de vida: revisiones periódicas audiológicas a demanda de cada situación.
- Desde los 18 meses hasta los 3 años de vida: revisiones periódicas audiológicas cada 3 meses.
- Desde los 3 años hasta los 6 años de vida: revisiones periódicas audiológicas cada 6 meses.
- En niños mayores de 6 años, con hipoacusias estables, revisiones periódicas audiológicas anuales.

Estas recomendaciones pueden variar individualizando cada caso concreto, teniendo en cuenta factores como el grado de pérdida auditiva, la estabilidad de la misma, la adquisición de habilidades del habla, la evolución sociocomunicativa, la existencia de discapacidades asociadas, etc. Además, siempre se deben tener en cuenta las apreciaciones de los padres sobre los posibles cambios o dificultades de sus hijos (59).

Desde el punto de vista clínico, hay que prestar especial atención a los hipoacusias asociadas a infección congénita por Citomegalovirus (CMV) (60) y a malformaciones de oído interno como el acueducto vestibular dilatado (AVD) (61), patologías que suelen caracterizarse por su empeoramiento auditivo progresivo. Por esta misma razón, algunos trastornos sindrómicos genéticos como los síndromes de Pendred, Usher y Alport (62) así como alteraciones genéticas aisladas en algunos genes (GJB2, MYO15A, STRC, TMC1 y KCNQ4) pueden cursar con hipoacusia evolutivas o diferidas (57). Por último, en los Trastornos del Espectro de la Neuropatía Auditiva (ANSO, del inglés, Auditory Neuropathy Spectrum Disorders) se debe extremar la vigilancia por sus dificultades para la inteligibilidad del lenguaje, la fluctuación y empeoramiento auditivo (63).

Seguimiento audiológico

El seguimiento audiológico de los niños con hipoacusia confirmada durante los primeros meses y años de vida debe tener fundamentalmente 2 grandes pilares:

1) Control evolutivo de los umbrales de audición:

Dependiendo del grado de hipoacusia del niño, con el paso del tiempo se pueden producir mejorías o, en el peor de los casos, un deterioro progresivo de la audición que pueda condicionar cambios en la toma de decisiones teniendo en cuenta los itinerarios terapéuticos propuestos en el protocolo de tratamiento de la hipoacusia neonatal.

2) Control funcional auditivo del paciente con el tratamiento instaurado (tubos de ventilación transtimpánicos, adaptación audioprotésica, implante coclear, etc).

Para cumplir con cada uno de estos objetivos, en cada revisión periódica audiológica, el niño hipoacúsico será sometido reevaluado mediante otoscopia, timpanometría e impedanciometría, y será sometido a las pruebas audiométricas subjetivas (audiometría por observación de la conducta, audiometría de condicionamiento, etc) y/o objetivas (PEATCd, PEE, etc) que se requieran. Se realizarán unas u otras pruebas en función de las características individuales del paciente y de las condiciones específicas de cada servicio de ORL, siempre que permitan determinar unos umbrales de audición fiables.

Casos con factores de riesgo de hipoacusia tras superar el cribado auditivo neonatal

Las recomendaciones en los casos de niños que superan el cribado pero presentan factores de riesgo de hipoacusia deben individualizarse según la probabilidad relativa de una pérdida auditiva de inicio tardío. Clásicamente, se ha recomendado que estos niños recibieran una evaluación audiológica diagnóstica entre los 24 y 30 meses de edad (52).

Sin embargo, la evaluación audiológica precoz y más frecuente puede estar especialmente indicada en alguno de los factores de riesgo, según recomiendan varias publicaciones. De hecho, la JCIH estableció unas recomendaciones en función del factor de riesgo existente en el niño (Tabla 1) (54). Cuando existen factores de riesgo de pérdida auditiva de aparición tardía o progresiva, se debe realizar una evaluación audiológica integral en el periodo comprendido entre el alta hospitalaria y el indicado para cada uno de los factores (9 meses para la mayoría de ellos). Además, los niños que reingresen en el primer mes de vida, cuando hay situaciones asociadas con deterioro auditivo (p. ej., hiperbilirrubinemia o sepsis con cultivo positivo), deben ser sometidos a otra prueba de cribado con PEATCa antes de ser dados de alta.

Tabla 1. Recomendaciones de seguimiento de niños con factores de riesgo de desarrollo de hipoacusia diferida o tardía que pasan el cribado auditivo neonatal.

| Factor de riesgo | Primer seguimiento audiológico | Frecuencia de seguimiento | Alta audiológica |
|--|---|--|------------------------------------|
| Antecedentes familiares de hipoacusia infantil permanente | A los 9 meses | Basado en la etiología de la pérdida auditiva familiar y la preocupación de los padres o entorno | A los 6 años de edad* |
| Estancia en UCIN > 5 días | A los 9 meses | Según las sospechas de la vigilancia regular de las habilidades auditivas y los hitos del habla | |
| Asfixia y/o encefalopatía hipóxico-isquémica | A los 9 meses | | |
| Hiperbilirrubinemia con criterios de exanguinotransfusión por edad y factores de riesgo | A los 9 meses | | |
| Medicación ototóxica | A los 9 meses | | |
| Oxigenación extracorpórea | Antes de los 3 meses | Cada 12 meses o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres | |
| Infecciones congénitas: toxoplasmosis, rubeola, sífilis, herpes, zika | A los 9 meses | Según las sospechas de la vigilancia regular | |
| CMVc | Antes de los 3 meses | Cada 12 meses o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres | |
| Meningitis bacteriana y vírica | Antes de los 3 meses desde la infección | Cada 12 meses o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres | |
| Malformaciones craneofaciales (como por ejemplo del pabellón y conducto auditivo, fisura palatina o hueso temporal), excluyendo fositas y apéndices preauriculares | A los 9 meses | Según las sospechas de la vigilancia regular de las habilidades auditivas y los hitos del habla | |
| Hipotiroidismo congénito | A los 9 meses | | |
| Síndromes o trastornos genéticos que tienen alta probabilidad de cursar con sordera (neurofibromatosis, osteopetrosis, síndrome de Waardenburg, síndrome de Down). Se han identificado más de 400 síndromes que pueden cursar con hipoacusia | A los 9 meses | De acuerdo con la historia natural del síndrome | A los 3 años desde el traumatismo* |
| Traumatismo craneal significativo (fracturas del hueso temporal o base del cráneo) | Antes de los 3 meses desde el traumatismo | De acuerdo a los hallazgos y/o persistencia de la sospecha | |

*A partir de los 6 años de edad, el niño continuará seguimiento según las recomendaciones dentro del Programa de Salud Infantil y Adolescente de Andalucía (PSIAA). Si un niño presenta indicios de probable pérdida de audición por detectarse algún signo de alerta, debe valorarse, sobre todo si la familia presenta sospecha acompañante, su derivación al ORL.

Seguimiento por atención primaria

Todos los niños deben tener una vigilancia posterior al cribado auditivo neonatal de su capacidad auditiva y del cumplimiento de los hitos del desarrollo del habla y el lenguaje en el ámbito de la Atención Primaria. Esto cobra especial importancia en aquellos niños que han superado el cribado auditivo pero presentan uno o varios factores de riesgo de hipoacusia; por ello se propone en estos casos el seguimiento audiológico reglado expuesto en la Tabla 1.

En el resto de niños sin factores de riesgo de hipoacusia, la CODEPEH ha propuesto unos signos de alerta que sirvan de orientación y ayuda para profesionales dentro Programa de Salud Infantil y Adolescente de Andalucía (PSIAA)(57) (Figura 1).

- Si un niño presenta indicios de probable pérdida de audición por detectarse algún signo de alerta, debe valorarse, sobre todo si la familia presenta sospecha acompañante, su derivación a un ORL.
- Es necesario un cuidadoso examen del estado del oído medio a aquellos niños en los que se compruebe una otitis serosa y, si ésta persiste durante al menos 3 meses seguidos, habrán de ser remitidos para una evaluación otológica.
- Los niños con trastornos del desarrollo y de la conducta que orienten hacia la posible existencia de hipoacusia deben ser evaluados en la esfera auditiva al menos una vez por el ORL, prestando especial atención en este caso a las otitis serosas recidivantes o persistentes que pueden empeorar su pronóstico.
- Todos los niños en cuya familia exista una preocupación significativa acerca de su audición o su comunicación, con independencia de su edad, deben ser remitidos al ORL o a una Unidad de Hipoacusia Infantil para las pertinentes valoraciones audiológicas y del lenguaje. Habrá que proceder de igual manera si la sospecha parte del educador.

Figura 1. Recomendaciones para la detección precoz de hipoacusias infantiles postnatales. CODEPEH 2024 (6).

Signos de alerta

Entre los 6 meses de vida y los 15 años, hay que observar si...

Antes de los 2 años

- No se asusta, ni altera con ruidos fuertes y repentinos
- No responde con sonidos vocálicos cuando se le habla
- No se orienta ni gira la cabeza ante voces o sonidos familiares
- No juega con vocalizaciones, ni imita sonidos
- No hace sonar juguetes u objetos a su alcance
- No reacciona a su nombre
- No presta atención a los cuentos
- No atiende a las canciones infantiles, ni juega imitando los gestos que las acompañan
- No dice papá/mamá
- No señala objetos ni a personas familiares cuando se le nombran
- No entiende instrucciones sencillas como “dame...”, “toma...”, “ven...”, “di adiós...”

Entre los 2 y 4 años

- No atiende a lo que se le dice si no está mirando a quien le habla
- No nombra algunos objetos familiares
- No hace frases de dos palabras
- No progresa en las habilidades de habla y comunicación
- No identifica de dónde provienen los sonidos
- Se frustra fácilmente
- Pregunta frecuentemente “¿Qué?”, “¿Eh?”...

A partir de los 4 años

- Muestra hipersensibilidad a ciertos sonidos
- Para la escucha y/o acercarse a una fuente de sonido, recurre preferentemente a uno de sus oídos
- No conversa con otros niños
- Solo su familia entiende lo que dice
- Manifiesta problemas de conducta o dificultades sociales
- Presenta retraso del aprendizaje y cambios en su rendimiento escolar
- Manifiesta alteraciones en el lenguaje, hablado y/o escrito, que denotan una mala discriminación del habla
- Refiere que oye la voz y otros sonidos de forma atenuada
- Evidencia dificultad para oír sonidos agudos
- Entiende mal las conversaciones en lugares ruidosos
- Tiene problemas para entender conversaciones por teléfono
- Hace repetir frecuentemente lo que se le dice
- Pide a los demás que hablen más despacio, claro y/o alto
- Sube el volumen de la televisión y de cualquier otro dispositivo electrónico
- Se queja de percibir zumbidos en los oídos

Seguimiento audiológico

El seguimiento audiológico de los niños que han superado el cribado auditivo neonatal pero que presentan factores de riesgo de hipoacusia persigue objetivos fundamentales:

1) Control evolutivo de los umbrales de audición.

Ante la posibilidad de que el niño presente una hipoacusia evolutiva (no detectada en el cribado) o desarrolle una hipoacusia diferida por un factor de riesgo presente en la etapa pre o perinatal, se deben realizar revisiones de los umbrales auditivos para el diagnóstico precoz de cualquiera de las mencionadas eventualidades.

2) Instauración de una intervención terapéutica adecuada en caso de detección de hipoacusia.

Para cumplir con cada uno de estos objetivos, en cada revisión periódica audiológica, el niño hipoacúsico será sometido a reevaluación mediante otoscopia, timpanometría e impedanciometría, y será sometido a las pruebas audiométricas subjetivas (audiometría por observación de la conducta, audiometría de condicionamiento, etc) y/o objetivas (PEATCd, PEE, etc) que se requieran. Se realizarán unas u otras pruebas en función de las características individuales del paciente y de las condiciones específicas de cada servicio de ORL, siempre que permitan determinar unos umbrales de audición fiables.

Atención temprana

La atención temprana es fundamental para garantizar que menores con necesidades específicas, como aquellos con hipoacusia, reciban el apoyo adecuado desde los primeros momentos de su vida.

El abordaje global, integral y coordinado de la intervención médico-audiológica con un Plan de Intervención Individualizado que incluya las necesidades de la persona menor con hipoacusia (y otras posibles discapacidades añadidas) y facilite la participación activa de la familia, ha permitido modificar sustancialmente el pronóstico y el desarrollo evolutivo en todas sus áreas.

La planificación de la intervención ha de contemplar distintos ámbitos de actuación teniendo en cuenta las características de la persona, el tipo y grado del trastorno, las necesidades familiares, el propio equipo responsable de la intervención y la posible colaboración con otros recursos de la comunidad, tanto escolares como sociales, para fomentar su inclusión y desarrollo integral. Debe abordar el apoyo emocional y psicoeducativo a las familias para que puedan comprender y manejar las necesidades de sus hijos o hijas y facilitarles las herramientas para favorecer el desarrollo comunicativo y educativo en entornos naturales.

El programa deberá incluir la temporalización de los objetivos así como la evaluación y los modos de consecución de los mismos. En los programas de intervención establecidos se hace necesario realizar una evaluación continuada de los cambios producidos en el desarrollo y la adaptación al entorno, valorando la eficacia de los métodos utilizados y su adecuación a los objetivos planteados. El propósito es ir ajustando el programa a las necesidades e introducir las modificaciones pertinentes.

Asimismo, debe recoger las actuaciones para la superación de las barreras físicas, sociales, comunicativas y cognitivas, teniendo en cuenta su entorno natural.

El seguimiento debe ser realizado por profesionales con formación y experiencia en desarrollo infantil. Se establece la conveniencia de que una persona del equipo actúe como referente para coordinar las actuaciones entre los diferentes profesionales y la familia al objeto de ofrecer una actuación global, integrada y transdisciplinar.

El Plan Individualizado puede ser objeto de revisión o modificación, dado su carácter dinámico y

evolutivo, cuando los profesionales en colaboración con las familias, y siempre en base a criterios clínicos justificados, lo estimen adecuado.

A medida que el niño o la niña crece y sus necesidades cambian, se requiere un seguimiento continuo para evaluar los avances y hacer ajustes en los tratamientos, los dispositivos y las estrategias pedagógicas. En base a su nivel de maduración se debe involucrar a la persona menor en la toma de decisiones sobre su atención, permitiéndole expresar sus deseos y necesidades, lo que favorece su autonomía y empoderamiento.

Información y apoyo a las familias

El papel del trabajo social sanitario

El conjunto de profesionales de Trabajo Social (TS) en el ámbito sanitario proporciona fundamentalmente servicios que complementan las acciones sanitarias. Ofrece un estudio, diagnóstico y tratamiento de los factores sociales que concurren en el mantenimiento de la salud y en la aparición de la enfermedad de las personas.

Su intervención, junto con el conjunto de profesionales del equipo transdisciplinar, asegura el abordaje global de la atención a las personas y la optimización de los recursos socio-sanitarios.

Su intervención específica en el Programa de Cribado Neonatal de hipoacusia vendrá determinada por sus funciones atribuidas en las fases de diagnóstico, tratamiento y, sobre todo, seguimiento.

Tras el diagnóstico de la hipoacusia, el TS proporcionará orientación, apoyo psicosocial y asesoramiento a la familia para facilitar el proceso de aceptación y adaptación de esta nueva situación, así como para asegurar que la familia conozca y pueda disponer de los recursos de apoyo disponibles en el abordaje integral de la hipoacusia.

Las principales funciones del TS en el proceso de cribado auditivo son:

- Analizar conjuntamente con la familia sus necesidades y demandas respecto a la nueva situación de diagnóstico de hipoacusia, así como conocer los recursos de los que dispone.
- Identificar posibles factores y situaciones de riesgo social que pueden influir en el correcto tratamiento de la hipoacusia y en general en el desarrollo global del niño o la niña.
- Informar y asesorar a la familia sobre los recursos existentes a nivel sanitario, social y educativo para el abordaje de la hipoacusia infantil.
- Elaborar el plan de intervención social que complete la atención integral del proceso de salud.
- Canalizar/ derivar hacia los servicios y recursos de apoyo públicos existentes (Servicios Sociales, Educación...) así como a otros recursos especializados: entidades sociales, asociaciones con servicios de atención a familias y ayuda mutua.
- Coordinarse con los equipos de salud (pediatría, ORL, logopedia, enfermería) y externamente con servicios sociales y resto de recursos que garanticen una atención integral de estos niños.
- Realizar un seguimiento del caso conjuntamente con el equipo interdisciplinar implicado en el seguimiento del paciente con hipoacusia para conocer la evolución del niño, la implicación de la familia, nuevas necesidades que puedan presentar y si la familia ha accedido a los recursos de apoyo disponibles.
- Registrar la actividad realizada y emitir informe social cuando se precise.

El papel del movimiento asociativo

El movimiento asociativo vinculado a la discapacidad auditiva, y en particular a la hipoacusia infantil, ha desempeñado históricamente un papel relevante en la defensa de derechos, la atención y acompañamiento a familias, la generación de recursos informativos y formativos, así como en la articulación de estrategias de atención integral centradas en la persona. En el caso específico de la hipoacusia neonatal, su papel se vuelve aún más relevante, ya que la confirmación del diagnóstico conlleva un importante impacto emocional en las familias, que deben afrontar un proceso de intervención sanitaria y educativa desde los primeros meses de vida del menor.

Este enfoque integral está ampliamente respaldado en los marcos normativos internacionales y nacionales que abordan la discapacidad desde una perspectiva de derechos humanos, inclusión y participación social.

Igualmente subrayan no solo la necesidad de consulta, sino también de colaboración, entendiendo que las organizaciones del movimiento asociativo son una parte fundamental con conocimiento experto basado en la experiencia directa de las personas afectadas y sus familias.

En el contexto del seguimiento de la hipoacusia neonatal, este movimiento asociativo ofrece un valor añadido:

- Aporta un enfoque complementario al clínico, centrado en el bienestar emocional, social y educativo del menor.
- Proporciona una atención a las familias mediante programas de apoyo familiar que suponen un elemento de soporte y cooperación.
- Actúa como canal de derivación entre profesionales sanitarios y recursos comunitarios.
- Proporciona atención e información adaptada, continuada y basada en experiencias reales, que da seguridad y perspectiva a las familias y presta servicios especializados respaldados por equipos de trabajo formados y expertos.
- Impulsa acciones de formación y sensibilización entre profesionales, mejorando la calidad de la atención.

En Andalucía, destacan dos grandes redes dentro del movimiento asociativo vinculado a la hipoacusia:

Movimiento Asociativo de Familias de Personas Sordas de FIAPAS (Confederación Española de Familias de Personas Sordas) y su estructura territorial andaluza FAPAS, que atiende a personas con hipoacusia de cualquier tipo y grado y a sus familias, a través de asociaciones en todas las provincias de Andalucía.

La atención a familias se ofrece desde el diagnóstico, mediante servicios y programas con profesionales especializados y financiados por la Administración Pública:

- Servicios de Atención y Apoyo a Familias: información, asesoramiento, orientación y apoyo emocional.
- Derivación y seguimiento coordinado con profesionales y entidades externas de ámbito sanitario, educativo y social.
- Programa de Ayuda Mutua Interfamiliar.
- Escuelas, talleres formativos para familias y encuentros.
- Publicaciones, guías de recursos y materiales informativos específicos para familias y profesionales.

Federación AICE y su delegación autonómica AICEAN (Asociación de Implantados/as Cocleares de España en Andalucía), especializada en personas con implante coclear.

- Asesoramientos y Atención Permanente e Información a Personas con Implante Coclear, candidatos/as a serlo y sus familias.
- Espacios de encuentro y acompañamiento para familias.
- Talleres y formación de la perspectiva social del Implante Coclear para familias y profesionales.
- Guías prácticas, folletos informativos y recursos especializados para el entorno familiar y profesional.

Estas entidades permiten a los profesionales contar con un aliado en la atención y seguimiento del recién nacido con hipoacusia, al tiempo que proporcionan una mirada centrada en la persona y su entorno social y familiar.

Para más información:

FAPAS: <https://fapas.org/> Tel.: 954 09 52 73

FIAPAS: <https://fiapas.es/> Tel: 915 76 51 49

AICEAN: <http://implantecoclear.org/aicean/> Tel: 699 03 45 68

AICE: <http://implantecoclear.org/> Tel: 933 31 74 75

El papel del equipo de orientación educativa

Detección de indicios de necesidades específicas de apoyo educativo e intervención durante el primer ciclo de educación infantil < 3 años

Habría que hacer mención también a las actuaciones que se llevan a cabo en el primer ciclo de Educación Infantil.

La Ley 1/2023 de 16 de febrero, artículo 17, dice “Asimismo, la Consejería competente en materia de educación establecerá los procedimientos para la detección temprana de cualquier trastorno que incida en el desarrollo de la persona menor desde la primera etapa de educación infantil, estableciéndose los mecanismos para la atención temprana de este alumnado con otras Administraciones públicas o entidades privadas”.

Detección de indicios de necesidades específicas de apoyo educativo e intervención durante el segundo ciclo de educación infantil (3-6 años)

En esta etapa se establece un procedimiento de detección de indicios de Necesidades Específicas de Apoyo Educativo (NEAE).

1. Reunión del equipo docente

El tutor o tutora reunirá al equipo docente con los siguientes objetivos:

- a) Análisis de los indicios detectados.
- b) Valoración de la eficacia de las medidas que se vienen aplicando.

- c) Toma de decisiones sobre las medidas o estrategias aplicadas o a aplicar en adelante.
- d) Establecer un cronograma de seguimiento de las medidas adoptadas.

2. Reunión con la familia

El tutor o tutora trasladará en una entrevista toda la información relevante a la familia.

Si tras la aplicación de las medidas se evidenciase que no han resultado suficientes o no se apreciase una mejora, se realizará el procedimiento de solicitud para la realización de la evaluación psicopedagógica para la intervención del Equipo de Orientación Educativa.

3. Evaluación psicopedagógica por parte del Equipo de Orientación Educativa (EOE).

Esta fase consistirá en la realización de la evaluación psicopedagógica y, en su caso, identificarse NEAE, del dictamen de escolarización.

La evaluación psicopedagógica, como requisito para la identificación de las NEAE, se concibe como una parte del proceso de la intervención educativa y ha de poner el énfasis en lograr el ajuste adecuado entre las necesidades del alumno o la alumna y la respuesta educativa que se le proporcione. Para ello, la evaluación psicopedagógica se entenderá como un proceso interactivo, participativo, global y contextualizado, que trascienda de un enfoque clínico de la evaluación y profundice en la detección de necesidades desde un enfoque holístico, ofreciendo orientaciones útiles y precisas para el ajuste de la respuesta educativa.

El profesional de la orientación que ha coordinado la evaluación psicopedagógica elaborará el correspondiente informe, a partir de las informaciones y valoraciones de todos los agentes implicados, incluido, si se considera necesario, el Equipo de Orientación Educativa Especializado en Atención Temprana y/o en Limitación de la Capacidad Auditiva (Discapacidad Auditiva).

Las funciones de los Equipos de Orientación Educativa Especializados se concretan en colaborar con los Equipos de Orientación Educativa y/o con los Departamentos de Orientación en la identificación y valoración de las necesidades educativas especiales del alumnado, colaborar en el diseño de adaptaciones curriculares y planes de actuación, promocionar el uso de las tecnologías de la información y comunicación aplicadas así como asesorar al profesorado, padres, madres y personas que ejercen la tutoría legal en lo relativo a las técnicas, métodos y recursos apropiados para la acción educativa.

En este proceso será especialmente relevante la información proveniente de los servicios de salud y de los servicios de atención temprana (pruebas de diagnóstico, evaluación audiológica, etc.). En este sentido, se deben proveer los recursos y apoyos disponibles que se consideren en función de la evaluación de las necesidades y conforme a la normativa vigente de aplicación, en coordinación con los prestados en otros ámbitos, de manera complementaria y no sustitutiva.

Como consecuencia de la evaluación psicopedagógica puede determinarse que el alumno o alumna presenta NEAE derivadas o compatibles con discapacidad auditiva. En todo caso, esta conclusión no debe entenderse como un diagnóstico o juicio clínico por parte del o la profesional de la orientación, sino como la identificación de aquellas necesidades que requieren atención educativa diferente a la ordinaria, según los criterios establecidos.

4. Respuesta educativa

La respuesta educativa para atender a la diversidad y a las diferencias individuales del alumnado se

compone de medidas generales y específicas, así como de recursos que también pueden ser generales o específicos.

La combinación de dichas medidas y recursos dará lugar a distintos tipos de atención educativa.

Las Órdenes de 30 de mayo de 2023, por las que se desarrolla el currículo correspondiente a las distintas etapas educativas en la Comunidad Autónoma de Andalucía, respectivamente, establecen la estructuración de las medidas de atención a la diversidad y a las diferencias individuales. Dichas medidas se categorizan en medidas de carácter general, programas de atención a la diversidad y medidas específicas para alumnado con NEAE.

La respuesta educativa de un alumno o alumna con NEAE vendrá determinada en su informe de evaluación psicopedagógica, que contemplará el conjunto de medidas tanto generales como específicas y la propuesta de recursos generales y específicos que conforman su atención educativa. Por su parte, en el dictamen de escolarización se recoge la propuesta de atención específica y la modalidad de escolarización.

Infografías

Componentes asistenciales

| Qué | Quién | Cuándo | Cómo | Dónde | Por qué |
|--|--|--|---|--|--|
| 1 Seguimiento clínico audiológico | <ul style="list-style-type: none"> • ORL • Enfermera • Audiólogo / audioprotesista | <ul style="list-style-type: none"> • Desde el momento de la instauración del tratamiento rehabilitador de la hipoacusia. • Desde la detección del factor de riesgo | Servicio de: <ul style="list-style-type: none"> • ORL | <ul style="list-style-type: none"> • Exploración física • Pruebas audiológicas objetivas • Pruebas audiológicas subjetivas | <ul style="list-style-type: none"> • Control evolutivo de umbrales de audición • Control funcional auditivo con el tratamiento instaurado • Control de niños con factores de riesgo |
| 2 Seguimiento Atención Primaria (AP) | <ul style="list-style-type: none"> • Pediatra de AP • Información de la familia y entorno familiar • Información escolar | <ul style="list-style-type: none"> • Desde el momento de superar el cribado auditivo neonatal, con o sin factores de riesgo | Distrito Sanitario de AP | <ul style="list-style-type: none"> • Recomendaciones dentro del Programa de Salud Infantil y Adolescente de Andalucía | <ul style="list-style-type: none"> • Grado de cumplimiento de los hitos del desarrollo del habla y el lenguaje • Derivación precoz en hipoacusias diferidas |
| 3 Intervención transdisciplinar coordinación de servicios | <ul style="list-style-type: none"> • ORL • Pediatra • Enfermera • Audiólogo • Logopeda • Audioprotesista • Pedagogo • Psicóloga • Maestros, EOE • Trabajador social • Otros especialistas | <ul style="list-style-type: none"> • Desde el momento de la instauración del tratamiento rehabilitador de la hipoacusia. | <ul style="list-style-type: none"> • Centros de Atención e Intervención Temprana (CAIT) • Servicio de ORL | <ul style="list-style-type: none"> • Coordinando el equipo y el trabajo en red • Comunicación fluida, actualizada y orientada a objetivos comunes • Sistemas de información efectivos | <ul style="list-style-type: none"> • Seguimiento individualizado de los casos con diseño de planes de intervención específicos, optimizando los recursos disponibles |
| 4 Seguimiento de Atención Temprana | <ul style="list-style-type: none"> • Logopeda • Psicóloga | <ul style="list-style-type: none"> • Desde el momento del diagnóstico de hipoacusia, la instauración del tratamiento rehabilitador y/o detección de comorbilidades y/o malformaciones | <ul style="list-style-type: none"> • Centros de Atención e Intervención Temprana (CAIT) | <ul style="list-style-type: none"> • Plan de Intervención Individualizado | <ul style="list-style-type: none"> • Garantía de que menores con hipoacusia reciban una atención médico-audiológica y psicoeducativa adecuada desde los primeros momentos de su vida. |
| 5 Información y apoyo a las familias | <ul style="list-style-type: none"> • Trabajador social • Movimiento Asociativo • Recursos de educación | <ul style="list-style-type: none"> • Desde el momento del diagnóstico de la hipoacusia | <ul style="list-style-type: none"> • Servicio de trabajo social hospitalario • Asociaciones de familias y pacientes • Centros de educación | <ul style="list-style-type: none"> • Apoyo informativo integral | <ul style="list-style-type: none"> • Optimización de recursos sociosanitarios • Apoyo y orientación efectiva • Garantía de acceso a recursos educativos especializados |

Bibliografía

1. Núñez-Batalla, F. Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2018. (Nivel 1: Detección). Revista Española de Discapacidad, 2019;7 (I): 201-220
2. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Deaf children with additional disabilities (AD+): CODEPEH recommendations. Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed). 2023 Nov-Dec;74(6):386-396. doi: 10.1016/j.otoeng.2022.10.008
3. Orden SND/606/2024, de 13 de junio, por la que se crea el Comité Asesor para la Cartera Común de Servicios en el Área de Genética, y por la que se modifican los anexos I, II, III, VI y VII del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización.
4. Grupo de trabajo de cribado neonatal de hipoacusia de la Ponencia de cribado poblacional de la Comisión de Salud Pública del Ministerio de Sanidad. 2023. Disponible en http://www.msbs.es/areas/promocionPrevencion/cribado/cribadoNeonatal/hipoacusia/docs/Requisitos_RecomendacionesProgramaCribadoHipoacusia.pdf
5. CODEPEH (Núñez et. ál.) (2015): "Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2015". Revista FIAPAS, octubre-diciembre 2015, nº155, Separata. (2ª ed.). Madrid, FIAPAS 2016.
6. Bayón Yusta JC, Gutiérrez Iglesias A, Reviriego Rodrigo E, Galnares-Cordero L. Programa de cribado de hipoacusia neonatal: revisión sistemática de estudios de evaluación económica y análisis descriptivo de los programas de las CC.AA. Ministerio de Sanidad. Servicio de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del País Vasco; 2020. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias: OSTEBA. Disponible en <https://bit.ly/3ydyQHq>
7. Núñez Batalla F, Jáudenes Casabón C, Sequí Canet JM, Vivanco Allende A y Zubicaray-Ugarteche J. (2023). Cribado auditivo neonatal universal. Problemas clínicos y preguntas frecuentes: recomendaciones CODEPEH 2022. Revista Española de Discapacidad, 11(1), 251-263. doi: 10.5569/2340-5104.11.01.13
8. Consejería de Salud. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA). Cribado neonatal de hipoacusia. Informe de respuesta breve. 2017. Disponible en: https://www.aetsa.org/download/publicaciones/AETSA-Respuesta-Breve-Hipoacusia_DEF.pdf
9. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. 2014 CODEPEH recommendations: Early detection of late onset deafness, audiological diagnosis, hearing aid fitting and early intervention. Acta Otorrinolaringol Esp. 2016 Jan-Feb;67(1):45-53. English, Spanish. <http://doi.org/10.1016/j.otorri.2015.05.007>
10. Comisión para la Detección Precoz de la Sordera Infantil (CODEPEH). Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para 2010. FIAPAS [Internet]. 2010. Disponible en: https://bibliotecafiapas.es/pdf/SEPARATA_131_RECOMENDACIONES_CODEPEH_2010.pdf
11. The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. The Journal of Early Hearing Detection and Intervention. 2019;4(2):1-44.
12. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. octubre de 2007;120(4):898-921.
13. Batalla FN, Casabón CJ, Canet JMS, Allende AV, Ugarteche JZ, Farpón RC. Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: Recomendaciones CODEPEH 2015. Rev Esp Discapac. 29 de junio de 2016;4(1):193-218.
14. Lim BG, Clark RH, Kelleher AS, Lin Z, Spitzer AR, Pediatrix SoundGene® Study Group Principal

Investigators and Contributors. Utility of genetic testing for the detection of late-onset hearing loss in neonates. *Am J Audiol*. diciembre de 2013;22(2):209-15.

15. Karltorp E, Hellström S, Lewensohn-Fuchs I, Carlsson-Hansén E, Carlsson PI, Engman ML. Congenital cytomegalovirus infection a common cause of hearing loss of unknown aetiology. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. agosto de 2012;101(8):e357-362.

16. Teek R, Kruustük K, Žordania R, Joost K, Kahre T, Tõnisson N, et al. Hearing impairment in Estonia: an algorithm to investigate genetic causes in pediatric patients. *Adv Med Sci*. 2013;58(2):419-28.

17. Park AH, Duval M, McVicar S, Bale JF, Hohler N, Carey JC. A diagnostic paradigm including cytomegalovirus testing for idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *The Laryngoscope*. noviembre de 2014;124(11):2624-9.

18. Lin JW, Chowdhury N, Mody A, Tonini R, Emery C, Haymond J, et al. Comprehensive diagnostic battery for evaluating sensorineural hearing loss in children. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. febrero de 2011;32(2):259-64.

19. Prosser JD, Cohen AP, Greinwald JH. Diagnostic Evaluation of Children with Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am*. diciembre de 2015;48(6):975-82.

20. 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*. noviembre de 2016;90:251-8.

21. Shearer AE, Black-Ziegelbein EA, Hildebrand MS, Eppsteiner RW, Ravi H, Joshi S, et al. Advancing genetic testing for deafness with genomic technology. *J Med Genet*. septiembre de 2013;50(9):627-34.

22. Gu X, Guo L, Ji H, Sun S, Chai R, Wang L, et al. Genetic testing for sporadic hearing loss using targeted massively parallel sequencing identifies 10 novel mutations. *Clin Genet*. junio de 2015;87(6):588-93.

23. Brownstein Z, Friedman LM, Shahin H, Oron-Karni V, Kol N, Abu Rayyan A, et al. Targeted genomic capture and massively parallel sequencing to identify genes for hereditary hearing loss in Middle Eastern families. *Genome Biol*. 14 de septiembre de 2011;12(9):R89.

24. Consugar MB, Navarro-Gomez D, Place EM, Bujakowska KM, Sousa ME, Fonseca-Kelly ZD, et al. Panel-based genetic diagnostic testing for inherited eye diseases is highly accurate and reproducible, and more sensitive for variant detection, than exome sequencing. *Genet Med Off J Am Coll Med Genet*. abril de 2015;17(4):253-61.

25. Alford RL, Arnos KS, Fox M, Lin JW, Palmer CG, Pandya A, et al. American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss. *Genet Med Off J Am Coll Med Genet*. abril de 2014;16(4):347-55.

26. Li MM, Tayoun AA, DiStefano M, Pandya A, Rehm HL, Robin NH, et al. Clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss: A clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med Off J Am Coll Med Genet*. julio de 2022;24(7):1392-406.

27. Aprobación del acuerdo sobre el Catálogo de pruebas genéticas de la Cartera común de servicios del Sistema Nacional de Salud. Acuerdo nº: 1553 Pleno: 23 de junio de 2023 Acta nº: 273. Catálogo Común de Pruebas Genéticas y Genómicas del SNS. <https://cgen.sanidad.gob.es/#/>

28. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Orden SSI/2065/2014, de 31 de octubre, por la que se modifican los anexos I, II y III del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización [Internet]. Sec. 1, Orden SSI/2065/2014 nov 6, 2014 p. 91369-82. Disponible en: <https://www.boe.es/eli/es/o/2014/10/31/ssi2065>

29. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *The Laryngoscope*. enero de 2002;112(1):1-7.

30. Núñez Batalla F, Jáudenes Casaubón C, Sequí Canet JM, Vivanco Allende A, Zubicaray Ugarteche J, Olleta Lascarro I. Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019. FIAPAS Confed Esp Fam Pers Sordas. 2019;(171):2-23.
31. Siu JM, Blaser SI, Gordon KA, Papsin BC, Cushing SL. Efficacy of a selective imaging paradigm prior to pediatric cochlear implantation. *The Laryngoscope*. noviembre de 2019;129(11):2627-33.
32. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet Lond Engl*. 4 de agosto de 2012;380(9840):499-505.
33. Núñez Batalla F, Jáudenes Casaubón C, Sequí Canet JM, Vivanco Allende A, Zubicaray Ugarteche J, Olleta Lascarro I. Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019. FIAPAS Confed Esp Fam Pers Sordas. 2019;(171):2-23.
34. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casaubón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubica-ray-Ugarteche J. Deaf children with additional disabilities (AD+): CODEPEH recommendations. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2023;74(6):386-96.
35. Comunidad Autónoma de Andalucía. Ley 1/2023, de 16 de febrero, por la que se regula la atención temprana en la Comunidad Autónoma de Andalucía [Internet]. Sec. 1, Ley 1/2023 mar 7, 2023 p. 33220-53. Disponible en: <https://www.boe.es/eli-es-an/l/2023/02/16/1>
36. Jackson RL, Ammerman SB, Trautwein BA. Deafness and Diversity: Early Intervention. *Am Ann Deaf*. 2015;160(4):356-67.
37. Yoshinaga-Itano C. Principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *J Deaf Stud Deaf Educ*. abril de 2014;19(2):143-75.
38. Atención temprana del niño con déficit auditivo de 0 a 6 años. - isabel ... [et al.] olleta lascarro - 9788409003648 [Internet]. [citado 18 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.agapea.com/Isabel-et-al-Olleta-Lascarro/Atencion-temprana-del-nino-con-deficit-auditivo-de-0-a-6-anos--9788409003648-i.htm>
39. Kerkhofs K, de Smit M. Early hearing aid fitting in children: challenges and results. *B-ENT*. 2013;Suppl 21:17-25.
40. Manrique M, Ramos Á, de Paula Vernetta C, Gil-Carcedo E, Lassaletta L, Sanchez-Cuadrado I, et al. Guideline on cochlear implants. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2019;70(1):47-54.
- 9.41. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *The Laryngoscope*. agosto de 2004;114(8):1462-9.
42. Overview | Cochlear implants for children and adults with severe to profound deafness | Guidance | NICE [Internet]. NICE; 2019 [citado 11 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta566>
43. Kimura MYT, Hyppolito MA. Reflections on Bilateral Cochlear Implants. *Int J Clin Med*. 14 de marzo de 2013;4(3):171-7.
44. Morera C, Manrique M, Ramos A, Garcia-Ibanez L, Cavalle L, Huarte A, et al. Advantages of binaural hearing provided through bimodal stimulation via a cochlear implant and a conventional hearing aid: a 6-month comparative study. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. junio de 2005;125(6):596-606.
45. Libro Blanco de la Atención Temprana [Internet]. [citado 21 de noviembre de 2024]. Disponible en: https://www.observatoriodelainfancia.es/oia/esp/documentos_ficha.aspx?id=807
46. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs [Internet]. American Academy of Audiology. [citado 21 de noviembre de 2024]. Disponible en:

<https://www.audiology.org/practice-guideline/year-2019-position-statement-principles-and-guidelines-for-early-hearing-detection-and-intervention-programs/>

47. Libro blanco sobre hipoacusia: detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Ministerio de Sanidad y Consumo, Centro de Publicaciones; 2003. 194 p.

48. González de Dios J, Mollar Maseres J, Rebagliato Russo M. Evaluación del programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr*. 1 de septiembre de 2005;63(3):230-7.

49. Plan Integral de Atención Temprana de Andalucía PIAT-A (2024-2028) - Junta de Andalucía [Internet]. [citado 21 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.juntadeandalucia.es/organismos/saludyconsumo/areas/salud-vida/atencion-temprana/paginas/piat.html>

50. Herrera Justiniano MC, Pons Tubío A, Anchoriz Esquitino M, Calero Fernández MR, Campuzano Fernández-Colima R, del Castillo Aguas G, et al. Trastornos sensoriales : proceso asistencial integrado [Internet]. Consejería de Salud; 2010 [citado 21 de noviembre de 2024]. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10668/1620>

51. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and lateridentified children with hearing loss. *Pediatrics*. noviembre de 1998;102(5):1161-71.

52. Núñez Batalla F, Jáudenes Casaubón C, Sequí Canet JM, Vivanco Allende A, Zubicaray Ugarteche J, Olleta Lascarro I. Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019. *FIAPAS Confed Esp Fam Pers Sordas*. 2019;171):2-23.

53. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casaubón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. 2014 CODEPEH recommendations: Early detection of late onset deafness, audiological diagnosis, hearing aid fitting and early intervention. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2016;67(1):45-53.

54. Journal of Early Hearing Detection and Intervention. *JCIH* 2019. J Early Hear Detect Interv Vol 9 Issue 1 Pages 1-53. 23 de octubre de 2019;4(2):1-44.

55. COMMITTEE ON PRACTICE AND AMBULATORY MEDICINE, BRIGHT FUTURES PERIODICITY SCHEDULE WORKGROUP. 2017 Recommendations for Preventive Pediatric Health Care. *Pediatrics*. abril de 2017;139(4):e20170254.

56. Hipoacusia. Identificación e intervención precoz | *Pediatría integral* [Internet]. 2022 [citado 21 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2022-09/hipoacusia-identificacion-e-intervencion-precoz-2022/>

57. Batalla FN, Casaubón CJ, Canet JMS, Allende AV, Ugarteche JZ. Sorderas postnatales. Sordera infantil progresiva, de desarrollo tardío o adquirida | *Postnatal hearing loss. Progressive, late-onset or acquired hearing loss in children*. *Rev Esp Discapac*. 10 de junio de 2024;12(1):197-211.

58. Findlen UM, Hounam GM, Alexy E, Adunka OF. Early Hearing Detection and Intervention: Timely Diagnosis, Timely Management. *Ear Hear*. 2019;40(3):651-8.

59. Fitzpatrick E, Grandpierre V, Durieux-Smith A, Gaboury I, Coyle D, Na E, et al. Children With Mild Bilateral and Unilateral Hearing Loss: Parents' Reflections on Experiences and Outcomes. *J Deaf Stud Deaf Educ*. enero de 2016;21(1):34-43.

60. Fowler KB, McCollister FP, Sabo DL, Shoup AG, Owen KE, Woodruff JL, et al. A Targeted Approach for Congenital Cytomegalovirus Screening Within Newborn Hearing Screening. *Pediatrics*. febrero de 2017;139(2):e20162128.

61. Aimoni C, Ciorba A, Cerritelli L, Ceruti S, Skarżyński PH, Hatzopoulos S. Enlarged vestibular aqueduct: Audiological and genetical features in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. octubre de 2017;101:254-8.

62. Sloan-Heggen CM, Bierer AO, Shearer AE, Kolbe DL, Nishimura CJ, Frees KL, et al. Comprehensive

genetic testing in the clinical evaluation of 1119 patients with hearing loss. Hum Genet. abril de 2016;135(4):441-50.

63. Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. Otolaryngol Clin North Am. diciembre de 2015;48(6):1027-40.

