

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

Artículo de revisión

## Cribado auditivo neonatal nuestra experiencia y planteamientos de futuro

Neonatal hearing screening our experience and future approaches.

*Fernando García Vicario\**, *José Ignacio Benito Orejas\*\**, *José Valda Rodrigo\**,  
*Ana Isabel Navazo Eguía\**.

Servicio de ORL. Hospital Universitario de Burgos\*. Hospital Clínico  
Universitario de Valladolid\*\*.

[fgarciavicario@yahoo.es](mailto:fgarciavicario@yahoo.es)

Recibido: 05/06/2014

Aceptado: 22/06/2014

Publicado: 25/06/2014

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

García-Vicario F, Benito-Orejas JI, Valda-Rodrigo J, Navazo-Eguía AI. Cribado auditivo neonatal nuestra experiencia y planteamientos de futuro. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2014 Jun. 5 (13): 100-111.

<b>Resumen</b>	Introducción: El screening auditivo neonatal universal es una forma de identificar a los recién nacidos con problemas auditivos, con una prevalencia de 1 a 3 por cada 1.000 nacidos vivos. La detección e intervención temprana es fundamental para prevenir las consecuencias negativas en el habla, el lenguaje y el desarrollo cognitivo. Método: En este artículo se describe un programa de cribado auditivo universal, institucional desarrollado en la Comunidad Autónoma, Castilla y León. También se analizan los nuevos factores de riesgo. Resultados: Exponemos la contribución de las asociaciones familiares (ARANSBUR) y una encuesta (sondeo) de satisfacción con el programa.
<b>Palabras clave</b>	Screening auditivo neonatal; hipoacusia congénita
<b>Summary</b>	Introduction: Universal newborn hearing screening is a way to identify hearing-impaired newborns, with a reported prevalence of 1 to 3 per 1000 live births. Early detection and intervention is critical to prevent the adverse consequences of a delayed diagnosis on speech, language and cognitive development. Method: This article describes an institutional universal hearing screening program developed in Autonomus Community, Castilla y Leon . Results: It also discusses the new insights risk factors. We expose the contribution of family associations (ARANSBUR ) and a survey ( poll) of satisfaction with the program.
<b>Keywords</b>	Universal newborn hearing screening; congenital hearing loss

## Introducción

La audición, es la vía principal de aprendizaje a través de la cual se desarrolla el lenguaje y el habla, cualquier trastorno en la percepción auditiva del niño, a edades tempranas, va a afectar a su desarrollo lingüístico, comunicativo, a sus procesos cognitivos y consecuentemente a su posterior integración escolar, social y laboral [1]. El lenguaje oral se va a ir adquiriendo por medio de la comunicación que el niño establece con los que le rodean, el primer y el último fin del lenguaje va a ser la propia comunicación.

Existe un periodo de tiempo "crítico" o "sensible" que va desde el nacimiento hasta el cuarto año de vida, en el cual el proceso de adquisición del lenguaje, se produce de una forma óptima. La información auditiva en este periodo crítico es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y audición [2].

En el córtex auditivo humano la densidad sináptica, los patrones de ramificación de axones y dendritas aumentan desde el sexto mes de gestación hasta un máximo en torno a los cuatro años [3,4]. Las hipoacusias profundas prelinguales dan lugar a una reconfiguración de las aéreas corticales destinadas a la percepción y decodificación del sonido por lo que estímulos visuales y somatosensoriales acaban estimulando la corteza auditiva [5].

## Prevalencia de la hipoacusia.

La O.M.S. [6] estima que el 5-10 % de la población mundial, unos 360 millones de personas, padecen pérdida de audición discapacitante (328 millones de adultos y 32 millones de niños).

Según los datos de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia CODEPEH (2000), los casos de hipoacusia profunda diagnosticados al año en España suponen el uno por mil de los recién nacidos (RN) [7]. En la actualidad, nos encontramos con 490 nuevos casos de sordera profunda al año. Si consideramos cualquier tipo de hipoacusia la incidencia llega a 5 por

cada mil recién nacidos que padecen una sordera de distinto grado, lo que supone la cifra de casi 2.500 niños / año. El 80% de las hipoacusias congénitas profundas están presentes en el nacimiento, pero a los 9 años de edad, más del 25% de las hipoacusias presentes son de aparición tardía, de ellas solo el 70% tienen factores de riesgo de hipoacusia asociados [8].

Esos factores de riesgo de hipoacusia se han ido redefiniendo desde los años 70 y en la actualidad están vigentes los formulados por el JCIH 2007 (Position Statement) y la CODEPEH en (2010).

## PROGRAMA DE CRIBADO

Los estudios científicos actuales demuestran [9,10] que el tratamiento precoz en la Hipoacusia congénita, aprovechando ese periodo sensible antes de los cuatro años, mejora significativamente todos los aspectos comunicativos del niño, ofrece oportunidades de acceso a la información y al conocimiento. Hoy día hay una nueva generación de niños con hipoacusia congénita que alcanzan niveles de competencia lingüística impensables antes de la implantación del cribado universal. Sin cribado auditivo la detección de la hipoacusia congénita está en torno a los tres años de vida.

La Hipoacusia Congénita cumple los criterios establecidos por la OMS [11] para ser enfermedad objeto de cribado neonatal, prevención secundaria, por su gravedad, por su elevada incidencia, puede ser detectada con métodos simples y fiables y disponer de un tratamiento que minimiza sus consecuencias. El cribado permite seleccionar a muy bajo coste, un grupo de población susceptible de ser sometido a otro tipo de pruebas diagnósticas antes de que se manifieste la enfermedad.

### **Objetivo del cribado:**

Según las indicaciones del JCIH (2007) y de la CODEPEH (2010), se deben detectar todas las hipoacusias congénitas permanentes, neurosensoriales o conductivas, uni o bilaterales, incluyendo neuropatías.[12]

## FASES DEL PROGRAMA (1-3 6-) Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)

**1- Cribado auditivo al mes:** todos los recién nacidos RN deben pasar la prueba de cribado auditivo preferiblemente antes del alta hospitalaria y en cualquier caso antes del mes de nacimiento.

**2- Fase diagnóstica a los tres meses:** todos los bebés que han sido remitidos para seguimiento deben haber realizado un diagnóstico audiológico a los tres meses.

**3- Fase de tratamiento,** a los seis meses: todo niño con hipoacusia congénita detectada debe tener un tratamiento adecuado que incluye amplificación y estimulación precoz.

Las pruebas utilizadas en la actualidad, en concreto los PEATC-A están ajustados para detectar hipoacusia superiores a 35 dB HL. Si se baja el umbral de detección aumenta el número de falsos positivos y el sistema pierde eficacia, aumenta la ansiedad familiar y hay repetición de pruebas.

Estos criterios no están universalmente aceptados, en el Reino Unido, el objetivo está en detectar las hipoacusia bilaterales superiores a 40 dB HL, los beneficios de la detección y tratamiento de otro tipo de hipoacusias no están suficientemente contrastados científicamente según su punto de vista..

Niños con hipoacusias leves bilaterales (20-40 dB) o con hipoacusias unilaterales, están siendo objeto de seguimiento por ese tipo de hipoacusias, antes consideradas banales, hoy se saben potencialmente responsables de alteraciones de su aprendizaje, no hay pérdida auditiva sin consecuencias para los niños, hay alteraciones del procesamiento auditivo e incremento de la fatiga [13,14]. Su incidencia es casi del 50% del total de las hipoacusias congénitas y una vez detectados debe hacerse un seguimiento cada seis meses.

El Programa del 2004 puesto en marcha en Castilla y León está diseñado en varias fases según las fases (1-3-6) y se cumplen los criterios de calidad CODEPEH 2010, desde la información oral sobre el programa, tasas de derivación, falsos positivos, valoraciones del programa y aplicaciones informáticas de control. Es un programa interdisciplinar en el que la familia está presente en todas las fases del proceso y en el que se implican además, Otorrinolaringólogos, Pediatras, Audioprotesistas, Psicólogos, todos estos profesionales deben realizar un esfuerzo de coordinación y de utilización de un lenguaje común, junto a las asociaciones familiares imprescindibles en todo el programa. El programa empieza siendo parte del sistema médico sanitario, pero el resultado final depende del sistema educativo. El programa necesita un sistema informático para gestionar los datos generados, que resulta ser un aspecto básico para el seguimiento y rastreo de los niños incluidos en el programa [15].

Actualmente existen métodos fiables de detección, objetivos, sencillos con alto grado de sensibilidad y especificidad para diferenciar los sujetos normales de los posiblemente patológicos, como son las Otoemisiones Acústicas Transitorias OEA y los Potenciales Evocados Auditivos Tronco Encefálicos Automáticos PEATCA, ambas técnicas no son excluyentes, sino complementarios, aunque su uso conjunto está restringido a determinados casos, en Castilla y León se realiza con PEATCA.[16]

Se cumplen este año 2014 los diez años de la publicación por la Junta de Castilla y León del Programa de Detección precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León.

## **FASE DE CRIBADO**

La puesta en marcha, fue compleja por la novedad de la técnica y los criterios de calidad tardaron meses en conseguirse. Se lograron los objetivos con el esfuerzo de profesionales entrenados, acostumbrados al manejo del recién nacido a sus familias y asumiendo los objetivos del programa. Al ingreso de la embarazada, se entrega un tríptico con la información del programa, se realiza el cribado en las mejores condiciones posibles, se anota el resultado en su cartilla y en la aplicación informática Si por la características del niño es necesario un recribado se realizaría antes del alta hospitalaria. Solo

se realiza seguimiento a los niños con factores de riesgo y a los que no han pasado el cribado.

## FASE DIAGNÓSTICA

La integración del Registro de Recién Nacido RENA con la aplicación HIPO del Programa de Detección Precoz permite el seguimiento de los niños que entran en el programa, evitando fallos de seguimiento.

A los tres meses se realizan: pruebas de audiometría subjetiva que exigen tiempo y entrenamiento específico y pruebas objetivas mediante PEATC, OEAT, Potenciales de Estado Estable e impedanciometría. Trataremos de hacer un diagnóstico etiológico lo más aproximado posible para iniciar precozmente el tratamiento.

La evaluación médica comenzará con una historia clínica personal, familiar del embarazo y del parto, posteriormente se realizará la exploración física del RN. Los resultados de la anamnesis y exploración, nos guiarán en todo el proceso de estudio etiológico para solicitar, pruebas de imágenes, ECG, analíticas y estudios genéticos.

Para una mayor precisión diagnóstica contaremos con equipo multidisciplinar de Pediatra, Genetista, Otorrinolaringólogo Neuropediatra y según sean los hallazgos se pueden solicitar colaboración con otras especialidades médicas, Oftalmología etc...

### Causas de las hipoacusias prelinguales:

A - De origen **genético** en torno al 60%.

B- De origen **adquirido** el 40% restante, de éstas la mitad son de origen adquirido por causas (perinatales, prenatales y postnatales cuya incidencia va disminuyendo al mejorar la prevención primaria) y en la otra mitad no se encuentra causa concreta. [17]

### Hipoacusia de origen genético:

**1º Síndrómicas**, es decir asociados a otras malformaciones. Constituyen el 25%. Se han descrito más de 400 síndromes que cursan con hipoacusia, su patrón de herencia incluye transmisión de tipo Autosómico Dominante, Autosómico Recesivo, de herencia mitocondrial y ligado al cromosoma X.

**2º No síndrómicas**. Suponen el 75% de las hipoacusias de origen genético, son hipoacusia aisladas y dentro de las hipoacusias prelinguales no síndrómicas el 80% se hereda según un patrón autosómico recesivo (AR), solo el 18% siguen un patrón autosómico dominante (AD), el 2% restante corresponde a las hipoacusias de herencia ligadas al cromosoma X y al genoma mitocondrial.

Se han descrito más de 50 genes implicados en hipoacusia no síndrómica con rasgos muy heterogéneos. Por orden de frecuencia en nuestra población son:

**GJB2 C ( X ) 26**

Se halla en el brazo largo del cromosoma 13. Sus mutaciones son la causa más frecuente de hipoacusia no sindrómica, de herencia recesiva AR (**DFNB1A**). Hasta la fecha se han identificado más de 100 mutaciones patogénicas en este gen, en las poblaciones de origen europeo la mutación **35delG** es la responsable de la mayoría de alelos mutantes, en España hasta uno de cada 40 personas puede ser portador de esta mutación. Es el inicio cualquier estudio genético en nuestro país [18]. Los pacientes portadores de una mutación en homocigosis en *GJB2* habitualmente presentan una hipoacusia severa de inicio precoz.

**GJB6 CX30**

Segunda causa de hipoacusia hereditaria prelingual en la población española. De herencia AR (**DFNB1B**) puede haber herencia digénica (complementación de mutaciones) en dos genes diferentes, por lo que el estudio conjunto de ambos genes es lo habitual.

**OTOF**

El gen *OTOF* codifica la proteína otoferlina, necesaria para el normal funcionamiento de las sinapsis en el oído interno..

Sus mutaciones habitualmente dan lugar a una hipoacusia no sindrómica AR. (**DFNB9**). Tercera causa genética de hipoacusia prelocutiva. Esta mutación es la causa genética más frecuente de Neuropatía Auditiva. En España hay una mutación recurrente que es la Q829X.

**Gen mitocondrial MTRNR1 (12srRNA).**

El ejemplo más característico es la mutación 1555G>A. Es la causa más frecuente de hipoacusia poslocutiva en la población española. En algunos individuos, la pérdida de audición se desencadena como consecuencia de la administración de antibióticos aminoglucósidos con un fenotipo específico y homogéneo.

La prueba genética se ha propuesto, como el primer paso del proceso a seguir en los casos de hipoacusia neurosensorial profunda, en los que no se haya identificado su etiología en la historia ni en la exploración [19]. El rendimiento diagnóstico de esta prueba fue de un 22% en una población de niños con hipoacusia neurosensorial severa o profunda.

La Ley de Investigación Biosanitaria 14/2007 establece la necesidad de que exista un proceso de consejo genético antes y después de la realización de cualquier prueba genética, así como la necesidad de un consentimiento informado específico porque se definen situaciones no esperadas por lo que debe realizarla un genetista. Ante un resultado negativo nunca hemos de olvidar que éste, sólo indica que no hemos detectado una mutación en los genes analizados, pero no excluye la posibilidad de que la causa de la sordera sea genética.

La elevada incidencia de hipoacusias de origen genético, su incremento relativo, las recomendaciones realizadas por el JCIH en 2007 y la CODEPEH

en 2010 junto con las pruebas científicas aportadas [20,21,22], hacen necesario integrar en el Programa de Detección y Atención temprana a nivel regional un plan que incluya de forma consensuada y bajo la supervisión de un genetista, la realización de estudios genéticos. En principio el estudio debe limitarse a los genes más frecuentemente mutados, el GJB2, GJB6 y dependiendo de la hipoacusia a estudio el OTOF, y MTRNR1.

### **Citomegalovirus CMV**

La infección congénita por Citomegalovirus (CMV) es la causa ambiental (no genética), más común responsable de la hipoacusia congénita. El 5% de los niños infectados con CMV tienen una hipoacusia profunda, que llega al 15% en la adolescencia.

La infección por CMV se da en el 0,64% de los recién nacidos, pero solo el 10% de los mismos son sintomáticos. [23]. Las secuelas neurológicas en los niños asintomáticos son menores al 13%. La hipoacusia profunda ocurre en el 30% de los casos sintomáticos al nacimiento. De los casos asintomáticos el 5% desarrolla hipoacusia a los 6 años. La hipoacusia resultante puede ser uni o bilateral, leve o profunda de inicio inmediato o retardado [23].

Recientes estudios afirman que la infección por CMV sería la responsable del 30% de las hipoacusias de origen no conocido de aparición tardía [24]. La detección se basa en el cultivo de orina en las primeras dos semanas de vida por aislamiento del virus o detección por PCR.

El tratamiento con ganciclovir I.V durante seis semanas o su profármaco el valganciclovir durante 6 semanas previene el desarrollo de hipoacusia progresiva [25]

Dada la gravedad de las lesiones resultantes, que su diagnóstico es fácil y que existe un tratamiento eficaz para evitar las secuelas de Hipoacusia congénita, es necesario incluir en el protocolo diagnóstico de la Hipoacusia congénita la prueba de detección de CMV en los casos recomendados.

La CODEPEH en el año 2010 ha publicado unos puntos de actualización que hacen incidencia en la detección de los factores de riesgo, su seguimiento individualizado, la posibilidad de existencia de Neuropatías Auditivas, su detección y la conveniencia de estudios genéticos.

### **Hipoacusia leve y la hipoacusia unilateral.**

Su prevalencia aumenta desde el período de recién nacido 0,3-1/1000 hasta la edad escolar llegando al 10-30 /1000, estos niños tienen en un 30% mayor incidencia de fracaso escolar [10], trastornos del aprendizaje y dificultades escolares [26]. En las hipoacusias unilaterales hasta el 30% de ellas presenta factores de riesgo, es estos niños hay que realizar test genéticos y descartar

otras malformaciones asociadas. El tratamiento, incluye opciones muy personalizadas como prótesis auditivas. Tras su diagnóstico es necesario valorar cuál de estos niños necesitan ayuda y cuáles no. Fundamentalmente se insiste en el seguimiento del aprendizaje del niño ya que en el 20% de casos su hipoacusia es progresiva [27].

## **FASE DE TRATAMIENTO**

En este punto, para que la evolución de un niño hipoacúsico sea la mejor posible, es necesario prestar una atención a todos los aspectos que van a intervenir en la atención del niño: a su entorno familiar, a la atención médica con la mayor precisión posible en cuanto al diagnóstico, a las ayudas tecnológicas posibles, a la intervención logopédica con controles cada seis meses hasta los tres años y a su escolarización.

El tratamiento se inicia con el informe remitido a la familia, que no olvidemos es el mejor estímulo psicológico y didáctico de la persona con discapacidad [28]. Con la confirmación de la hipoacusia debemos ser claros respecto a la situación del niño, exponer las opciones existentes y la secuencia temporal a seguir. Las propuestas de intervención deben variar, como el niño va cambiando y al que debemos adaptarnos. Ese informe debe llegar a todos los profesionales y asociaciones que vayan a intervenir en el tratamiento del niño hipoacúsico, iniciando la necesaria comunicación entre los implicados en el tratamiento.

## **ARANSBUR**

Se ha solicitado a la Asociación de padres de niños sordos ARANSBUR, con sede en Burgos, con larga y magnífica trayectoria en el tratamiento del niño hipoacúsico desde su diagnóstico hasta su inserción laboral, su criterio sobre determinados aspectos en los que debe mejorar el programa del cribado auditivo y que nos deben hacer reflexionar siendo éstas sus aportaciones:

### **APORTACIONES DESDE ARANSBUR**

#### **1- NOTICIA DE SOSPECHA DE HIPOACUSIA**

Los padres demandan una persona de referencia a la hora de comunicar la noticia de que el bebé no ha pasado el cribado, las inquietudes y dudas deben de ser canalizadas por un especialista que de información y apoyo psicológico.

#### **2- REALIZACIÓN DE LA PRUEBA EN FESTIVO,**

Las familias creen que deberían salir del hospital con una cita ya establecida para la prueba y no ser ellas las encargadas de llamar para pedir la cita.

#### **3- COORDINACION INTERPROFESIONAL**

Realización de reuniones de seguimiento y coordinación de los casos detectados (ORL, audioprotésistas, centro Base, Aransbur). Posibilidad de crear vías online para coordinar información.

#### 4- ESPECIALIDAD EN IMPLANTES COCLEARES

Tener un especialista en implantes cocleares en el hospital y dar respuesta a casos urgentes evitando desplazamientos y más coordinación entre Centros implantadores y Especialistas locales.

### ENCUESTA DE SATISFACCIÓN

El grado de Satisfacción de los padres con su papel en el Programa de cribado es uno de los aspectos que el JCIH valora como indicador de calidad de un programa de cribado auditivo. Los programas deben ser monitorizados periódicamente en todas sus fases para analizar su efectividad.

Durante el mes de abril de 2014, con la colaboración de todos los Coordinadores Hospitalarios del programa de Atención Precoz y Tratamiento de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León hemos realizado una encuesta de satisfacción en todos los Hospitales públicos de Castilla y León. El cuestionario fue entregado por las ATS que realizaban el cribado y recogido tras su realización.

Mostramos los resultados provisionales del cuestionario cuyo análisis más detallado será publicado posteriormente.

1º- **El objetivo del cuestionario** es conocer el grado de satisfacción de los usuarios del programa, su conocimiento del mismo, los errores detectados y las posibles mejoras .

2º- **La herramienta** ha sido el " *Cuestionario de satisfacción de los padres con el programa de cribado auditivo*" versión en español del PSQ-HNSP publicado por Faustino Núñez-Batalla et al [29].

3º- **El cuestionario** fue de respuesta anónima y voluntaria.

4º- **Los tipos de preguntas fueron:** duales, abiertas y en abanico (la mayoría)

5º- **Número de encuestas realizadas:** 467

### RESULTADOS

#### 1- Difusión del Programa (tabla 1)

- Se pregunta, sobre el conocimiento previo del Programa, si conocían el Programa antes de realizar la prueba y el **77,9 %** lo conocía.
- Respecto a cómo se enteró del programa el **85,9 %**, se enteró en el Hospital, el resto de las respuesta incluyen (familiares, amigos, medios de comunicación y en programas de preparación al parto) (tabla 1).

**Tabla 1.** Cómo se enteró del programa**Como se enteró del PDTs**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	En el Hospital	401	85,9	85,9	85,9
	A través de familiares	20	4,3	4,3	90,1
	Por amigos	17	3,6	3,6	93,8
	Por otros medios	29	6,2	6,2	100,0
	Total	467	100,0	100,0	

**2- Sobre el material informativo y su contenido.**

Pregunta si el contenido del folleto fue adecuado el **88%** lo consideraron adecuado / muy adecuado.

**3- Respecto a la prueba y el programa.**

Sobre la información de la prueba, **el 89%** la consideró adecuada / muy adecuada (tabla 2)

**Tabla 2.** Sobre la información de la prueba**La forma de realizar la prueba me pareció adecuada**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válidos	muy inadecuado	20	4,3	5,2	5,2
	inadecuado	21	4,5	5,4	10,6
	adecuado	128	27,4	33,0	43,6
	Muy adecuado	219	46,9	56,4	100,0
	Total	388	83,1	100,0	
Perdidos	Sistema	79	16,9		
Total		467	100,0		

La satisfacción global de los padres con la prueba fue del **94%** (tabla 3)

**Tabla 3.** Satisfacción global de los padres con la prueba**Estoy satisfecha con la realización del programa**

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Validos	muy inadecuado	12	2,6	2,7	2,7
	inadecuado	15	3,2	3,4	6,1
	adecuado	97	20,8	21,7	27,8
	Muy adecuado	322	69,0	72,2	100,0
	Total	446	95,5	100,0	
Perdidos	Sistema	21	4,5		
Total		467	100,0		

4- **En cuanto a las preguntas abiertas**, las respuestas reflejan una buena aceptación del programa con un número de contestaciones positivas elevado.

- **Lo que más les gustó:** El trato recibido 93 -Todo 38 -Rapidez de la prueba 39-Explicaciones recibidas 29 -Resultados 12.
- **Lo que menos les gustó:** Falta de información 14 -No poder estar presente 7
- Los cables 4 -Tiempo empleado 3.

### Conclusiones

Los resultados son considerados muy buenos en todos los aspectos del programa, personal implicado, prueba y material didáctico utilizado. Hacén hincapié en una mejor información previa y sugieren que ésta, sea facilitada en las consultas preparto.

La falta de información previa y no poder estar presente en la pruebas son las quejas más relevantes.

### Bibliografía:

- 1- Trinidad, G. y Jaudenes, C. Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar (2ª ed.). Madrid, 2011 Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2012).
- 2- Alzina de Aguilar V. Detección precoz de la hipoacusia. *An Pediatr (Barc)* 2005; 63:193-8.
- 3- Andrej Krala, Jos J. Eggermont. What's to lose and what's to learn: Development under auditory deprivation, cochlear implants and limits of cortical plasticity *Brain Res Rev.* 2007;56: 259 – 69.
- 4- Duane E. Harris Principios de neurociencia .Ed. El Servier. Madrid 2006.
- 5- Andrej Kral and Anu Sharma. Developmental Neuroplasticity After Cochlear Implantation. *Trends Neurosci.* 2012; 35: 111–22.
- 6- O.M.S. Newborn and infant hearing screening Current issues and guiding principles for action outcome of a who informal consultation held at who headquarters, Geneva ,Switzerland, 09–10 november 2009.
- 7-. Trinidad G, Alzina V, Jáudenes C, Núñez F, Sequí JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para 2010 AUTORES: CODEPEH. *Acta Otorrinolaringológica Española.* 2010; 61: 69-77.
- 8- Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal Newborn Hearing Screening and Postnatal Hearing Loss. *Pediatrics* 2006;117:631-6.
- 9- Watkin P, McCann D, Law C, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, Worsfold S, Yuen HM, Kennedy C .Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation. *Pediatrics.* 2007;120: 694-701.
- 10- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998; 102:1161-71.
- 11- Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Geneva: WHO; 1968.
- 12- Joint Committee on Infant Hearing Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics.* 2007; 120:898-921

- 13- Khairi Md Daud M, Noor RM, Rahman NA, Sidek DS, Mohamad A The effect of mild hearing loss on academic performance in primary school children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Jan;74:67-70.
- 14- Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss. *Laryngoscope.* 2012; 122: 2088-95.
- 15- 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.* 2014; 19: 143-75.
- 16- Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL, Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs . *Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008 ;72:1193-201.
- 17- Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening a silent revolution. *N Engl J Med* 2006;354: 2151-64.
- 18- Cabanillas Farpóna R, Cadiñanos Bañales J. Hipoacusias hereditarias: asesoramiento genético. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2012; 63:218-29.
- 19- Cohen M,Phillips JA. Genetic approach to evaluation of hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012; 45: 25-39.
- 20- Yaeger D, Mc Callum J,Lewis K, Soslow L,Shan U, Potsic W, et al. Outcomes of clinical examination and genetic testing of 500 individuals with hearing loss evaluated through a genetics of hearing loss clinci. *Am J Med Genet.* 2006; 140: 218-29.
- 21- King PJ,Ouyang X,Du L,Yan D,Angeli SI,Liu XZ. Etiologic diagnosis of nonsyndromic genetic hearing loss in adult vs pediatric populations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012; 147:932-6.
- 22- Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing nonsyndromic hearing impairment: Which ones should be analyzed in DNA diagnostics. *Mutat Res.* 2009; 681:189–96.
- 23- Barbi M, Binda S,Caropp S, Primache V. Neonatal screening for congenital cytomegalovirus infection and hearing loss *J.Clin Virol* 2006; 35:206-9
- 24- Baquero-Artigao F. Grupo de estudio de la infección congénita por citomegalovirus de la Sociedad Española de Infectología. *Pediatrica. An Pediatr (Barc).* 2009;71:535–547.
- 25- Sheetal Manicklal, Vincent C. Emery, Tiziana Lazzarotto, Suresh B. Boppanad Ravindra K. Gupta. The “Silent” Global Burden of Congenital Cytomegalovirus. *Clin Microbiol Rev.* 2013; 26: 86–102.
- 26-. Bess FH, Tharpe AM. Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics.* 1984; 74:206–16.
- 27- Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss. *Laryngoscope.* 2012; 122: 2088–95.
- 28- Matthijs L, Loots G, Mouvet K, Van Herreweghe M, Hardonk S, Van Hove G, Van Puyvelde M, Leigh G. First information parents receive after UNHS detection of their baby’s hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2012;17:387-401.
- 29- Núñez-Batalla F, Antuña –León E, González-Trelles T, Carro-Fernández P. Validación del cuestionario de satisfacción de los padres con los programa de cribado auditivo neonatal en español *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009; 60:109-14.