

Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido

V. Alzina de Aguilar

Presidente de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos (CODEPEH).
Departamento de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia es la alteración sensorial más frecuente del ser humano¹. Es una enfermedad con numerosas implicaciones médicas, sociales y culturales.

Cuando se aborda esta discapacidad en la infancia, se deben hacer varias consideraciones. La primera de ellas es la elevada incidencia de las hipoacusias congénitas permanentes, de intensidad moderada a profunda, con una incidencia de 1 a 3 por cada 1.000 recién nacidos, según datos recogidos en estudios de cribado en grandes poblaciones de España², Estados Unidos³, Australia⁴ e Inglaterra⁵. Se eleva al 5-8%⁶ si sólo se considera a aquellos recién nacidos con factores de riesgo que pueden resumirse en: *a*) ingreso en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN); *b*) historia familiar de la hipoacusia congénita, y *c*) malformaciones craneofaciales.

Es tres veces más frecuente que el síndrome de Down, seis veces más que la espina bífida y alrededor de 25 veces más frecuente que el hipotiroidismo⁷.

Esto supone que en España nacen alrededor de 1.200 niños cada año con hipoacusia neurosensorial y que unas 1.500 familias cada año están afectadas por la presencia de una discapacidad auditiva en uno de sus hijos. Además, el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento y el 95% de los niños sordos nacen en familias normooyentes según los datos del Instituto Nacional de Estadística y de la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos (CODEPEH) del año 2000⁸.

Hay que tener en cuenta que otras discapacidades psicomotoras se asocian a la hipoacusia congénita permanente⁹, en el 30% de los niños sin factores de riesgo, en el 20% en aquellos con antecedentes familiares de hipoacusia y en el 60% con historia de ingreso en UCIN.

En segundo lugar, la pérdida de audición no sólo puede tener efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje oral, sino, por su papel fundamental en procesos cognitivos más complejos, puede alterar el desarrollo intelectual, emocional y social del niño⁸. También está comúnmente aceptado que el desarrollo motor es más lento, en términos de coordinación y velocidad de movimiento, con un retraso en el desarrollo de secuencias motoras complejas y del equilibrio¹⁰. Estudios epidemiológicos muestran que los niños con hipoacusia grave/profunda tienen de 1,5 a 3 veces más posibilidades de presentar trastornos psiquiátricos graves¹¹.

Existe un período de tiempo «crítico», 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 período crítico es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y audición. Éstas no madurarán de forma adecuada si se mantiene la privación sensorial^{12,13}.

La percepción sensorial es determinante para el desarrollo neurológico. La audición empieza antes del nacimiento. La respuesta a la estimulación vibroacústica se ha utilizado como medida de bienestar fetal¹⁴ y recientes estudios¹⁵ demuestran respuestas significativas en movimientos fetales y variaciones en la monitorización cardiotocográfica del feto a término con dicha estimulación. La maduración (sinaptogénesis y mielogénesis) de la vía auditiva pretalámica se completa al final del primer año y la postalámica al final del tercer año¹⁶.

La importancia del inicio precoz del tratamiento para mejorar de forma significativa el lenguaje se refleja en la actualidad en numerosos estudios. Entre otros, los resultados encontrados por Yoshinaga-Itano et al¹⁷ donde se constata que en niños sin otras discapacidades el primer

Correspondencia: Dr. V. Alzina de Aguilar.

Departamento de Pediatría. Clínica Universitaria de Navarra.
Avda. Pío XII, s/n. 31080 Pamplona. España.
Correo electrónico: valzina@unav.es

Recibido en junio de 2005.

Aceptado para su publicación en junio de 2005.

año de vida, sobre todo los primeros 6 meses son especialmente críticos. Cuando la pérdida auditiva (moderada-profunda) se diagnostica y se trata alrededor de esa edad, el cociente del lenguaje (receptivo-expresivo) se encuentra con un valor medio de 82 en comparación con un cociente medio de 62 cuando el diagnóstico y tratamiento son posteriores.

En este punto es necesario mencionar que, debido al gran avance tecnológico en los últimos 20 años de los audífonos e implantes cocleares, el tratamiento (la intervención logopédica) del niño con hipoacusia grave/profunda se basa en el estímulo auditivo desde edades muy tempranas, aprovechando así el período de máxima plasticidad cerebral. Este aspecto se escapa al contenido de esta editorial y remito al lector interesado a algunas publicaciones recientes sobre el tema¹⁸⁻²⁰.

Una tercera consideración es que en los primeros meses de la vida la hipoacusia no se manifiesta de forma evidente y no se detecta en las exploraciones habituales del recién nacido y del lactante pequeño, hasta tal punto que la edad media del diagnóstico antes del cribado auditivo universal era de unos 20 meses²¹, por encima de los 2 años²² o entre los 19 y 36 meses de edad²³ según diferentes autores. En cambio, en la actualidad, cuando se realiza el cribado auditivo universal en el recién nacido, la edad media al diagnóstico se sitúa en los 2 meses de vida³. Entre resultados recientes en España se pueden citar los de Cantabria²⁴ con el 60 % diagnosticados antes de los 3 meses y el 100 % antes de los 7 meses de edad; y los de Extremadura²⁵, donde la edad media al diagnóstico son los 3 meses de vida.

La cuarta y última consideración a la que se desea hacer referencia es la etiología de la sordera que aquí nos ocupa, que es la sordera prelocutiva o prelingual, cuando el déficit auditivo aparece antes de la adquisición del lenguaje (0-2 años). En el 50 % la etiología es genética. En éstas, aproximadamente en el 25-30 % de los casos, la hipoacusia se asocia a otras malformaciones (sorderas sindrómicas), y en el 70-85 % son hipoacusias aisladas (sorderas no sindrómicas)²⁶. En el 50 % restante, el 25 % son de causa ambiental (adquiridas) y según el momento de actuación del agente (infeccioso, tóxico, metabólico, etc.) se pueden dividir en prenatales, perinatales y posnatales²⁷. En la actualidad, en el 25 % de los casos no se puede determinar la causa²⁶.

Durante estas últimas tres décadas la incidencia de sordera neurosensorial adquirida ha ido disminuyendo debido a la mejora de los cuidados obstétricos/neonatales y a los programas de vacunación. Este descenso se acompaña de un aumento relativo de las formas genéticas. La contribución hecha en particular por el gen *GJB2*, que codifica la conexina 26 responsable del 50 % de los casos de sordera autosómica recesiva no sindrómica, ha modificado de forma sensible la evaluación de niños con hipoacusia²⁸.

SITUACIÓN ACTUAL DEL PROGRAMA DE CRIBADO UNIVERSAL DE LA HIPOACUSIA EN EL RECIÉN NACIDO

Hoy en día está ampliamente aceptado que la detección precoz de la hipoacusia infantil dentro del primer mes de vida junto con su diagnóstico en los primeros 3 meses e inicio del tratamiento en los primeros 6 meses de vida son básicos para evitar o minimizar importantes alteraciones, no sólo del lenguaje, sino también del desarrollo neuropsicológico global del niño. La única forma de alcanzar estos objetivos es mediante la implantación del cribado auditivo universal en el recién nacido²⁹⁻³².

Aunque en el trabajo de González de Dios et al³³ se considera que hay insuficientes evidencias para realizar una recomendación a favor o en contra del cribado universal (recogiendo y analizando entre otros los datos y conclusiones del US Preventive Services Task Force [USPSTF] del año 2001), las recomendaciones dadas en su día sobre la conveniencia del cribado universal por la European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening en 1998²⁹, la CODEPEH en 1999³⁰, la Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) en 2000³¹ y por la Sociedad Española de Neonatología en 2001³², se han visto reforzadas en estos últimos años por: *a*) los avances tecnológicos sobre todo en el área del cribado (otoemisiones acústicas [OEA] y potenciales auditivos) y del tratamiento (audífonos e implantes cocleares), y *b*) se han realizado importantes progresos en el desarrollo de los programas de cribado universal en grandes poblaciones. Esto ha conducido en los 4 años previos, a la publicación de nuevos trabajos sobre los beneficios de una intervención temprana, a valorar mejor los posibles daños del cribado y a analizar de forma más precisa sus costes.

Para la realización de la detección existen dos tipos de técnicas: las OEA provocadas y los potenciales evocados auditivos (PEA); ambos mediante procedimientos automáticos. En la actualidad hay equipos multifunción que incorporan las dos tecnologías (realizan las OEA y los PEA). La fase de detección, dependiendo del tipo de técnicas y protocolos que se utilicen, podrá tener 1 o 2 niveles (cribado y confirmación) antes de pasar a la fase de diagnóstico³⁴. En este momento según los protocolos empleados el porcentaje de derivación al diagnóstico se sitúa entre el 1,25 y el 0,6 %^{5,24,25,35}, por debajo de las tasas de derivación para el diagnóstico recomendadas (< 4 %) por la CODEPEH y la JCIH^{30,31}. Este dato es importante porque de esta forma se disminuye el número de niños sometidos a pruebas diagnósticas innecesarias y ayuda a evitar la sobrecarga de trabajo en los servicios de otorrinolaringología (ORL) con el consiguiente retraso diagnóstico y terapéutico.

Sobre el cribado universal frente al cribado por factores de riesgo, en cuatro recientes publicaciones se mantiene

que el 50 % de los casos detectados por cribado universal no tenían dichos factores^{3,24,36,37}. Si se tiene en cuenta además, lo difícil que resulta detectar alguno de los indicadores de riesgo, sobre todo los antecedentes familiares, el porcentaje de no detectados, si se utiliza el criterio de factores de riesgo, podría ser mayor del 60 %³⁸. Además, el 65 % de los niños detectados por factores de riesgo en el primer año de la vida presentaban otras discapacidades, incidencia significativamente superior que la encontrada en los identificados por cribado universal y sin factores de riesgo (30 %). De esta manera, los niños con el máximo potencial de recuperación eran los que tenían más posibilidad de un tratamiento tardío³⁹.

Antes de la presencia de estos programas de cribado universal la edad media del diagnóstico eran los 2 años de vida. Los datos aportados por dos de los estudios epidemiológicos más amplios (Davis et al⁹ en 1977 en Inglaterra y Wake et al⁴ en 2005 en Australia) coinciden con una edad media al diagnóstico de 26 y 21 meses, respectivamente, y de tratamiento audioprotésico de 30-23 meses, respectivamente, antes del inicio de los programas de cribado universal. Llama la atención que difieran ampliamente de los publicados por la USPSTF⁴⁰ con una edad media de diagnóstico de hipoacusia de 12-13 meses y de inicio del tratamiento de 13-16 meses sin programa de cribado. El porqué de estas diferencias no está claro, pero la realidad es que con programas de cribado universal bien establecidos la edad media al diagnóstico está alrededor de los 3 meses^{3,24,25,39} y el inicio del tratamiento a los 5-7 meses⁴⁰. En Colorado (EE.UU.) la edad media de colocación de prótesis auditivas es de 5 semanas de vida⁴¹.

Hay una nueva población de niños de 5-6 años con hipoacusias neurosensoriales graves y profundas (sin otras discapacidades) identificados y tratados precozmente con unos niveles de lenguaje en límites normales para su edad^{39,41}. Hasta ahora nunca se habían conseguido estos resultados y si no es por estos programas no hay otras variables que puedan explicar estos hallazgos, ya que, aparte del inicio precoz, el tratamiento fue el mismo³⁹.

Los avances tecnológicos en audífonos y en implantes cocleares está permitiendo que los niños con sorderas graves, profundas puedan aprender el lenguaje oral a través del estímulo auditivo en fases muy precoces (antes de los 2-4 años) aprovechando el período «crítico».

Actualmente niños con hipoacusias graves/profundas prelocutivas (con escasas capacidades de desarrollar un lenguaje oral) con implantes cocleares realizados antes de los 6 años (sobre todo antes de los 2 años)⁴² tienen unos logros logaudiométricos próximos a niños normooyentes. Son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o de la gestualidad, y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado, circunstancias que les permiten integrarse en un entorno oral⁴³.

Estudios poblacionales longitudinales prospectivos, como los propuestos por la USPSTF⁴⁰, serían en la actualidad muy costosos y necesitarían varios años. Además, debido a los avances tecnológicos citados, cuyos resultados se basan en la precocidad del tratamiento, hoy en día no sería posible (¿ético?) realizar estudios con asignación aleatoria con un grupo con diagnóstico e inicio del tratamiento tardío.

Es importante definir si el objetivo del cribado universal es asegurar un óptimo resultado en el desarrollo de la vida del niño, una identificación precoz de la pérdida auditiva, un inicio precoz del tratamiento para el niño y la familia, un acceso precoz al desarrollo del lenguaje y la comunicación y/o asegurar un acceso precoz a la audición. Este programa empieza como una parte del sistema medicosanitario, pero el resultado depende del sistema educativo. Uno podría argumentar que el propósito de la medicina y la salud es asegurar que el niño tenga las mismas oportunidades de acceso a la educación, no necesariamente que el resultado del desarrollo sea el mejor a lo largo de toda la infancia.

En un programa de cribado los derechos del niño y la familia se garantizan en la elección informada, en la toma de decisión y en el consentimiento informado⁴⁴. Es fundamental una adecuada información; de esta forma se minimizarán al máximo los negativos efectos de los falsos positivos, aunque en este punto es importante señalar que no hay ningún estudio publicado que indique que los falsos positivos aumenten el grado de ansiedad o estrés de la familia⁴¹.

En cuanto a los costes del programa, debido a diferencias metodológicas entre los programas existentes resulta difícil la comparación. Diversos estudios^{7,25} establecen que el coste por niño detectado es similar al de otros programas para los que está establecida la detección obligatoria⁴⁵. Mehl y Thomson⁷, sobre el impacto económico del programa determinan que es a partir del décimo año cuando el ahorro en intervención terapéutica y educativa produce un cambio en la relación coste/beneficio.

El programa de cribado universal de la hipoacusia tiene un mayor potencial de coste/beneficio a largo plazo sobre un cribado selectivo (por factores de riesgos) o no cribado, si la identificación precoz determina una mejora del lenguaje, menos coste educacional y un incremento de la productividad laboral⁴⁶.

PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO UNIVERSAL EN ESPAÑA

Desde que en la década de los años noventa se instalaron los primeros programas de detección precoz de la hipoacusia (PDH) en algunos centros hospitalarios hasta la actualidad, donde la mayoría de las comunidades autónomas tienen PDH los logros obtenidos son importantes. Pero la situación de la detección precoz en España es desigual, con diferencias entre autonomías y entre hospitales en una misma comunidad.

La CODEPEH es una comisión científica que se crea con el objetivo global de difundir e impulsar la detección y diagnóstico precoz de las sorderas infantiles. Su origen parte del estudio multicéntrico en 1991-1992 para la detección de hipoacusias en recién nacidos de alto riesgo². Este trabajo fue realizado por miembros de la Asociación Española de Pediatría (AEP) y de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial (SEORL), promovido por FIAPAS (Confederación Española de Padres y Amigos de los Sordos), con el apoyo de la Fundación ONCE y con la colaboración del Real Patronato sobre Discapacidad. A raíz de este estudio y tras conversaciones con el Insalud se constituye en 1995 la CODEPEH (Libro blanco sobre hipoacusias. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, 2003).

Desde un punto de vista legislativo nacional en 1999 (por iniciativa de la CODEPEH) se aprueba en el Parlamento una proposición no de ley sobre un plan de prevención, diagnóstico e intervención precoz en sorderas infantiles. En 2000, en el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, se crea un grupo de trabajo sobre hipoacusias, integrado por representantes de las comunidades autónomas, CODEPEH, FIAPAS y CERMI. En abril de 2003 se llega a un consenso sobre contenidos básicos y mínimos del PDH. En noviembre de ese mismo año se aprueba un registro mínimo y resultados del PDH, concluyendo de este modo los trámites necesarios para su implantación en España (disponible en: http://www.msc.es/Diseno/Información Profesional/profesional_prevencción.htm).

En las comunidades autónomas, las diferentes normativas están repartidas entre «Propuestas no ley», «Programas», «Decretos» y «Órdenes» englobadas en general en el marco de «Programas de salud infantil» pero no como normativa oficial específica, como es el caso de Navarra (Orden Foral 170/1998) (Boletín Oficial de Navarra, n.º 156, fecha 30/12/1998). Lo que supone en algunos casos una falta de implicación por parte de las Consejerías de Salud para desarrollar estos programas y decretos y optimizar y/o incrementar los recursos necesarios para llevarlos a cabo. Además, para poner en marcha los sistemas necesarios de registro de datos que permitan un adecuado control de la eficacia de los programas y medir sus niveles de calidad.

De los datos presentados en la IV Reunión de la CODEPEH (Badajoz 2004) (disponibles en: http://personal.telefonica.terra.es/web/puse/paginas/codepeh_trabajos.htm#ponencias) de la encuesta realizada por la CODEPEH en el año 2003, entre los departamentos de pediatría y ORL de hospitales con docencia de toda España y por FIAPAS en 2004 en su Red de Atención y Apoyo a Familias se puede deducir que las comunidades autónomas que tienen un programa universal establecido y en marcha son: Asturias, Cantabria, Euskadi, Extremadura, La

Rioja, Navarra y Valencia. En fase de implantación se encuentran Andalucía, Aragón, Baleares, Canarias, Castilla y León, Castilla-La Mancha, Galicia y Murcia. No hay programa de cribado universal en Cataluña y en Madrid, sólo lo realizan determinados hospitales. En Ceuta y Melilla sólo existe cribado en recién nacidos de alto riesgo.

CONCLUSIONES

El desarrollo de los programas de cribado universal no debe considerarse como un proceso aislado que finaliza en el momento de la detección, sino que debe encuadrarse junto a los procesos de diagnóstico e intervención precoz. Por este motivo, la CODEPEH elaboró recientemente un documento con las recomendaciones de mínimos (aspectos cualitativos y cuantitativos) que debieran incluirse en estos programas (detección, diagnóstico e intervención precoz)⁴⁷.

El programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido debe de encuadrarse en un plan global integrado dentro de un sistema nacional o por comunidades autónomas. Programa interdisciplinar (otorrinolaringólogos, pediatras audiólogos logopedas, audioprotesistas, educadores, psiquiatras, psicólogos, asociaciones de familia, etc.) que incluya el diagnóstico y tratamiento precoz junto con un plan educativo y de apoyo al niño y la familia.

Debemos seguir trabajando de forma conjunta todos los profesionales sanitarios implicados, junto con las/los Consejerías/Ministerios de Sanidad, Educación, Servicios Sociales y Asociaciones de familias para convertir el Programa en un estándar más dentro de la atención integral del niño.

BIBLIOGRAFÍA

1. Willems P. Genetic causes of hearing loss. *N Engl J Med*. 2000; 342:1101-9.
2. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantiles en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr*. 1994;40 Supl 59:11-45.
3. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project 1992-1999: On the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;109:E7.
4. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: A population study of age at diagnosis, severity and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child*. 2005;90:238-44.
5. Kennedy C, McCann D. Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2004;8:378-83.
6. Cunningham M, Cox E. Hearing assessment in infants and children: Recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2003;111:436-440.
7. Mehl A, Thomson V. Newborn hearing screening: The Great Omission. *Pediatrics*. 1998;101:E4.
8. Bixquert V, Jaudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. En CODEPEH, Ministerio de Sani-

- dad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 13-24.
9. Davis A, Bamford F, Wilson I, Ramkailashan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess*. 1997;1:1-177.
10. Schlumberger E, Narbona J, Manrique M. Non-verbal development of children with deafness with and without cochlear implants. *Dev Med Child Neurol*. 2004;46:599-606.
11. Carvill S. Sensory impairments intellectual disability and psychiatry. *J Intellect Disabil Res*. 2001;41:467-83.
12. Moore JK, Guan JL. Cytoarchitectural and axonal maturation in human auditory cortex. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2001;4:297-311.
13. Moore JK. Maturation of human auditory cortex: Implications for speech perception. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2002;189:7-10.
14. Marden D, McDuffie R Jr, Allen R, Abitz D. A randomized controlled trial of a new fetal acoustic stimulation test for fetal well-being. *Am J Obstet Gynecol*. 1997;176:1386-8.
15. D'Elia A, Pighetti M, Vanacore FG, Fabbrocini G, Arpaia L. Vibroacoustic stimulation in normal term human pregnancy. *Ear Hum Develop*. 2005;81:449-53.
16. Moore D. Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consequences of auditory deprivation. *Acta Otolaryngol*. 1985;421:19-30.
17. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161-217.
18. Valero J, Villalba A. Ayudas audiológicas. Resultados de los avances tecnológicos en la atención al niño sordo. En: FIAPAS, Ministerio de Sanidad y Consumo. Fundación ONCE, editors. Manual básico de formación especializado sobre discapacidad auditiva. Madrid: FIAPAS; 2004. p. 122-38.
19. Comité de Expertos CEAF - Real Patronato sobre Discapacidad, editors. La corrección protésica en niños. Madrid: ENTHA; 2004.
20. Manrique M, Huarte A, editores. Implantes cocleares. Barcelona: Masson; 2002.
21. Vohr B, Carty L, Moore P, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr*. 1998;133:353-7.
22. Harrison M, Roush F, Wallace F. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear*. 2003;24:89-95.
23. Mace A, Wallace K, Whan M, Stealmachowicz P. Relevant factors in the identification of hearing loss. *Ear Hear*. 1991;12:287-93.
24. González de Aledo A, Bonilla C, Morales C, Gómez Da Casa F, Barrasa J. Cribado universal de la hipoacusia congénita en Cantabria: resultado de los dos primeros años. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:135-40.
25. Trinidad G. Técnicas de *screening* de la audición. Programa de detección precoz de sorderas con otoemisiones evocadas transitorias (OEAT). En: CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusias. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 45-88.
26. Smith R, Green G, Van Camp C. Deafness and hereditary hearing loss overview [última revisión 18 de febrero de 2005]. En: GeneReviews at Gene Tests: Medical genetics information resource [en línea]. Copyright. University of Washington, Seattle. 1997-2005. Disponible en: www.genetests.org [fecha de consulta 7 junio 2005].
27. Alzina V, Doménech E. Prevención de la hipoacusia. En: CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, editores. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 25-34.
28. Estivill X, Fortina P, Surrey S, Rabionet R, Melchionda S, D'Agruma L, et al. Connexin-26 mutations in sporadic and inherited sensorineural deafness. *Lancet*. 1998;351:394-8.
29. Grandoni F, Lutman M. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, 1998). *Am J Audiol*. 1999;8:19-20.
30. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr*. 1999;51:336-44.
31. Joint Committee on Infant Hearing; American Academy of Audiology; American Academy of Pediatrics; American Speech-Language Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2000;106:798-817.
32. Figueras J, García A, Alomar A, Blanco D, Esqué MT, Fernández JR. Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Recomendaciones de mínimos para la asistencia al recién nacido sano. *An Esp Pediatr*. 2001;55:141-5.
33. 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 (Barc)*. 2005;63:230-7.
34. Trinidad G, Parent P, Martínez A, García B, Morant A, Marco J, et al. Técnicas de *screening* de la audición. En: CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 45-119.
35. Díez-Delgado Rubio F, Espín J, Lendínez F, Ortega MA, Arcos J, López Muñoz J. Cribado auditivo neonatal mediante otoemisiones acústicas por click: logística y económicamente factible. *An Esp Pediatr*. 2002;57:157-62.
36. Chu K, Elimian A, Barbera F, Ogburn P, Spitzer A, Quirk J. Antecedents of newborn hearing loss. *Obst Gynecol*. 2003;101:584-8.
37. Terrico P, Trinidad G, Cáceres MC, Lozano S, López-Ríos J. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas con Echocheck. *An Esp Pediatr*. 2001;54:283-9.
38. Wood S, Farnsworth A, Davis A. The identification and referral of babies with a family history of congenital hearing loss for hearing screening. *H Audiol Med*. 1995;4:25-33.
39. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatal*. 2001;6:521-9.
40. U.S. Preventive Service Task Force. Newborn hearing screening. *Am Fam Physician*. 2001;64:1995-9.
41. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: Universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention system (EHDI). *J Communication Disorders*. 2004;37:451-65.
42. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cervera F, Espinosa JM. Tratamiento de la sordera en el niño menor de dos años. *An Esp Pediatr*. 1997;97:95-8.
43. Manrique M, Cervera FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelin-

- guistically deafened children: The importance of early implantation. *Acta Otolaryngol.* 2004;552:55-63.
44. Olusanya B, Luxon L, Wirz S. Infant hearing screening: Route to informed choice. *Arch Dis Child.* 2004;89:1039-40.
45. Ramos A. Control de calidad de los sistemas de *screening* de la audición. Coste-beneficio. En CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 161-76.
46. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lien T. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics.* 2002;110:855-64.
47. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaudenes MC, Ramos A (CODEPEH). Control de calidad de un programa de detección diagnóstico e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Documento oficial de la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2004;55:103-6.