

DOSSIER

La importancia del diagnóstico e intervención temprana para el desarrollo de los niños sordos. Los programas de detección precoz de la hipoacusia

The importance of the diagnosis and early intervention for the development of the deaf children. The programs of precocious detection of the hipoacusia

Asunción MONSALVE GONZÁLEZ*
Faustino NÚÑEZ BATALLA**

Fecha de Recepción: 15-02-2006

Fecha de Aceptación: 07-06-2006

RESUMEN

El presente artículo pretende poner de manifiesto la necesidad de realizar una precoz detección y diagnóstico de la hipoacusia infantil para minimizar las graves consecuencias que un diagnóstico tardío de ésta tiene para el desarrollo del niño sordo. Se aportan datos sobre la puesta en marcha de los primeros programas de detección y diagnóstico precoz de la hipoacusia en España, y cómo el uso de los implantes cocleares y el aprovechamiento del periodo crítico auditivo están ofreciendo nuevas posibilidades a las nuevas generaciones de niños sordos.

PALABRAS CLAVE

Diagnóstico precoz, Intervención temprana, Hipoacusia infantil.

** Profesora Titular del Departamento de Psicología de la Universidad de Oviedo.

** Médico ORL. Unidad de Hipoacusia Infantil del HUCA. Profesor Asociado de la Universidad de Oviedo.

ABSTRACT

This issue tries to show the necessity to make a precocious detection and diagnostic of boy's hipoacusia to diminish the severe consequences a delayed diagnostic has for the development of the deaf boy. Data on the beginning of the first programs of detection and precocious diagnosis of hipoacusia in Spain are presented, and how the use of the cochlear implants and the advantage of the auditory critical period are offering new possibilities to the new generations of deaf children.

KEY WORDS

Boys hipoacusia, Early detection of hipoacusia.

La *hipoacusia infantil* constituye un importante problema sanitario dadas las graves e irreversibles consecuencias que ésta puede tener sobre el desarrollo del niño y su familia. Las implicaciones que determinadas pérdidas auditivas acarrearán son de una magnitud difícilmente imaginable. Y es que la *sordera, deficiencia auditiva* o *hipoacusia*, se asocia de forma directa y primaria con las dificultades para adquirir el lenguaje. El déficit más evidente y especialmente dramático, tiene lugar en la primera infancia: una llamativa dificultad para adquirir de modo espontáneo y natural el lenguaje oral, dejando a demasiadas personas en un penoso aislamiento comunicativo. Pero además esto tiene, a su vez, otra derivada de consecuencias también devastadoras, genera otra alteración lingüística especialmente limitante: compromete seriamente el aprendizaje y uso correcto del lenguaje escrito. De este modo, muchas personas sordas han visto limitada su capacidad para adquirir conocimientos, sus posibilidades de aprender de modo autónomo, el acceso a la información lingüística en cualquiera de sus formatos gráficos. A partir de aquí aparece, en gran parte de los casos, un evidente aislamiento informativo y cultural, un menor conocimiento de la realidad, el aislamiento social, problemas laborales, etc.

Parece indiscutible que la facultad del lenguaje es un elemento particularmente interesante de la capacidad cognitiva, que el lenguaje es una herramienta tan potente que su mal funcionamiento afectará negativamente a toda la *economía cognitiva*. Por ello, la sordera (especialmente en sus formas más graves y tempranas) compromete de manera drástica la adquisición del lenguaje, pero también todo el desarrollo cognitivo. Y es que ser sordo ha conllevado, con demasiada frecuencia, numerosas alteraciones asociadas. Determinadas deficiencias auditi-

vas, cuando no se detectan y diagnostican pronto, se transforman en *plurideficiencias*. En definitiva, la sordera ha sumido a demasiados sujetos, durante muchos siglos, en un enorme *empobrecimiento cognitivo*.

Determinadas deficiencias auditivas afectan escasamente a la producción lingüística y prácticamente nada a la comprensión, mientras que otras las dificultan sobremedida comprometiendo, de modo a veces dramático, el desarrollo superior del sujeto. Y es que la intervención y el pronóstico de una deficiencia auditiva van a estar relacionados, directamente, con los diferentes factores que definen el tipo de sordera.

El principal interés de la evaluación será analizar el impacto y las consecuencias que dicha pérdida tiene tanto en la percepción como en la producción del lenguaje oral. Sólo podremos ofrecer y garantizar respuestas adecuadas a las personas sordas si es realizada una valoración precoz, global y rigurosa de todas sus necesidades. El carácter profundamente interdisciplinar de la deficiencia auditiva requiere, para su correcta valoración e interpretación, una evaluación necesariamente global, en la que quepan, de modo interrelacionado, datos clínicos, audiológicos, psicológicos, las características generales del desarrollo comunicativo del niño, así como los aspectos de la adquisición del lenguaje oral en particular, entendiendo que cada uno de estos aspectos cobra sentido en la medida en que puede relacionarse con los demás.

Evaluación e intervención son dos momentos de un mismo proceso, por lo que todo programa de tratamiento e intervención debe estar precedido y guiado por una correcta y rigurosa evaluación. Sin lugar a dudas, el tratamiento requerido por los niños con deficiencia

auditiva es enormemente interdisciplinar. El abordaje de la sordera ha variado sustancialmente en los últimos años, ofreciendo perspectivas cada vez más esperanzadoras. En el campo tecnológico se suceden de manera constante nuevas aportaciones que son permanentemente perfeccionadas. Esto hace que la estimulación auditiva precoz, los audífonos con tratamiento digital del sonido y, en los últimos años, los implantes cocleares, sean hoy posibilidades que están cambiando sustancialmente la realidad de las personas sordas profundas; tanto, que nos permiten observar el presente y, sobre todo, mirar el futuro con un nuevo optimismo.

Pero la *intervención* de la deficiencia auditiva es un largo proceso de toma de decisiones sobre aspectos que van a condicionar, de modo definitivo, el futuro de cada niño sordo. Cuestiones tan esenciales como la elección del medio de comunicación preferente que, sin ser el único aspecto, adquiere una dimensión especialmente relevante. Hoy es indiscutible que, sea cual sea la opción comunicativa elegida por los padres, la intervención debe comenzar lo más tempranamente posible. De todas las áreas de trabajo hoy se destaca la importancia vital que tiene una estimulación auditiva precoz, por estar sujeta a los llamados *periodos críticos auditivos* que, de no ser convenientemente aprovechados, generan unas alteraciones irreversibles en el desarrollo. Por tanto, el marco adecuado desde donde planificar una ajustada intervención será aquel que pretenda desarrollar en el niño sordo las mismas *estrategias cognitivas* que desarrolla el oyente y no sólo en el desarrollo de un medio de comunicación en el que el sujeto sea competente.

Para enfrentarse a las alteraciones generadas por las graves pérdidas auditivas el logopeda cuenta con distintas

herramientas u opciones metodológicas, que deberán aplicarse *lo antes posible*, tan pronto se tengan los primeros resultados clínicos, sobre todo en las sorderas profundas *prelocutivas*. Es de máxima importancia para el pronóstico que el tiempo transcurrido entre el momento de adquisición de la sordera y el momento del comienzo de la intervención sea el menor posible. Hay que distinguir bien entre momento de adquisición y momento de detección, pues entre uno y otro cabe cualquier periodo temporal. Y es que, por regla general, la detección de la sordera se ha venido realizando tardíamente. Los padres solían ser, en muchos casos, quienes, tras observar reacciones anómalas, consultaban con el pediatra, siendo generalmente éste el responsable de orientar hacia un centro de diagnóstico. Sin embargo, este proceso comporta, con demasiada frecuencia, una *dilación entre la detección y el tratamiento*. La realidad pone de manifiesto que el itinerario que han seguido gran parte de las parejas que tienen un bebé sordo desde la primera sospecha de sordera hasta su confirmación en el diagnóstico definitivo no sólo ha sido demasiado largo, sino que aparece frecuentemente una ruptura entre cada una de las etapas (Silvestre, 1998). Lo grave de esta dilación, además de la ansiedad que genera en los padres, es que un retraso considerable entre la detección, el diagnóstico, la adaptación de los audífonos y la intervención logopédica puede comprometer la óptima evolución del lenguaje del niño. Y es que sin programas específicos de detección precoz de la hipoacusia congénita, tanto en la Comunidad Europea (Martín, Bentzen y Colley, 1981), como en Estados Unidos (Joint Committee on Infant Hearing, 1972) la edad media de diagnóstico se situaba alrededor de los 3 años. Años en los que el niño ha estado aislado del mundo auditivo o, en el mejor de los casos, simplemente infraestimulado.

DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ

La detección y diagnóstico de la pérdida auditiva, tan necesarios para una óptima estimulación e intervención temprana, no comportan, sin embargo, la utilización de medios técnicos muy costosos, sino que son esencialmente una cuestión de política sanitaria y formación del personal especializado. De hecho, puede realizarse una primera detección desde los primeros días del nacimiento, la cual permite, en caso de indicios de sordera, efectuar pruebas de potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) necesarios para el diagnóstico. Este tipo de diagnóstico, basado en la valoración electrofisiológica de las respuestas de audición, se va perfeccionando de forma constante.

En los últimos años se han puesto en marcha programas de detección precoz de la hipoacusia basándose en la incidencia de ésta y en la repercusión que supone el diagnóstico tardío de la misma. Se considera adecuado que el diagnóstico de la hipoacusia se realice en los primeros seis meses de vida, para poder iniciar en esta edad la intervención logopédica. Este objetivo se logra con más frecuencia cada día, gracias a los programas de *screening* auditivo que comenzaron realizándose en la población de riesgo. Se basan en las directrices que preconiza el Joint Committee on Infant Hearing en Estados Unidos, que desde 1971 viene realizando múltiples revisiones y establece los indicadores de alto riesgo auditivo en la etapa prenatal, perinatal y postnatal. En España, en 1996, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) elaboró un protocolo para la detección en recién nacidos con indicadores de riesgo.

Los implantes cocleares y la actual unanimidad sobre el aprovechamiento del *periodo crítico auditivo*, resultan

aspectos cruciales para el futuro desarrollo de los niños sordos. Cambios e iniciativas que, habiendo comenzado en un pasado muy reciente o encontrándose en estos momentos en pleno proceso de arranque, van a provocar -están provocando ya- transformaciones observables en las nuevas generaciones de niños sordos. Parece que el momento del cambio ha llegado, el momento de dejar atrás -no tanto olvidar- ese pesimismo que ha acompañado la educación e intervención de las personas sordas durante demasiados siglos; esa lucha -tantas veces perdida- contra la pobreza cognitiva. Tres factores esenciales para este cambio son:

1. La puesta en marcha, desde hace algunos años, de programas de detección y diagnóstico precoz que permiten diagnosticar a los bebés sordos *antes de los 6 meses* de vida.
2. Un tratamiento clínico inmediato. Sin ninguna duda, el espectacular avance de los implantes cocleares ha supuesto un cambio definitivo en la intervención de la hipoacusia neurosensorial profunda bilateral.
3. Estimulación auditiva precoz e intervención logopédica lo más tempranamente posible.

Los tres factores anteriormente aludidos, correctamente ensamblados, adecuadamente ajustados, suponen el aprovechamiento del *periodo crítico auditivo*, un concepto ligado a recientes investigaciones y unánimemente aceptado, que indica que el periodo de mayor plasticidad auditiva se ciñe a los seis primeros años de vida (y especialmente a los tres primeros). Unos años que de no ser convenientemente aprovechados comprometerán de manera irreversible el desarrollo futuro del sujeto, porque la introducción de estimulación

auditiva más allá de ese tiempo no es capaz de reparar la pérdida de plasticidad neuronal provocada por la ausencia de estimulación durante este periodo crítico de la infancia (*deprivación auditiva*). La línea esencial del futuro parece trazarse nitidamente: es imprescindible aprovechar al máximo ese periodo, esos seis primeros años de vida.

LA NECESIDAD DE UNA INTERVENCIÓN TEMPRANA

La intervención precoz con el niño sordo y su familia está justificada sobre una larga serie de argumentos (Torres y Santana, 2002) de los que destacamos los siguientes:

1) *Periodos críticos para el lenguaje*: los periodos críticos son espacios temporales dispuestos y limitados por la naturaleza para adquirir la madurez necesaria para una determinada habilidad. Hay aprendizajes, entre los que está el de la primera lengua, sometidos a *periodos críticos*, lo que quiere decir que, agotado ese periodo ya no será posible adquirir tal habilidad. Los autores más generosos consideran que el *periodo crítico* para el lenguaje está entre 0 y 6 años de edad y los más estrictos lo sitúan entre 0 y 3 años (Pinker, 1994; Mayberry, 1993 o Neville, 1991), pudiendo haber restricciones más estrictas para aspectos lingüísticos determinados, por ejemplo, el sistema fonológico. Es éste un campo muy investigado en los últimos años a la luz de los resultados obtenidos en niños con implantes cocleares (Manrique, Cervera-Paz, Huarte, Pérez, Molina y García-Tapia, 1999; Manrique, Huarte y Molina, 2002; Ponton, Moore y Eggermont, 1999; Ponton y Moore, 2002; Shepherd, Hartmann, Heid, Hardie y Klinke, 1997; Svirsky, 2002, entre otros muchos).

Además, a estas edades precoces, las estimulaciones auditivas tienen función tanto informativa -que se mantendrá a lo largo de toda la vida-, como estructural, ya que la no estimulación cortical puede provocar la atrofia de los centros auditivos. Este periodo crítico del desarrollo precoz corresponde a una fase de *plasticidad neuronal privilegiada* donde la información sensorial auditiva adecuada es esencial para el desarrollo normal de la corteza cerebral (Hubel y Wiesel, 1965; Movshon y Van Sluyters, 1981).

Desde la gestación hasta los ocho años aproximadamente, el enriquecimiento del cerebro es consecuencia directa de las conexiones que se efectúan entre las neuronas. Cada neurona cargada de energía -información- se enlaza automáticamente con su vecina creando de este modo las redes o circuitos por los que deben circular más tarde nuevos estímulos (Huarte, 1996:12). Por lo tanto, a más estímulos mayor número de circuitos neuronales y mejor desarrollo cerebral. Las áreas cerebrales en las que se proyectan terminaciones nerviosas que provienen del oído necesitan ser estimuladas, al igual que las demás áreas, para alcanzar su máximo rendimiento.

Todo niño hipoacúsico se beneficiará con una estimulación auditiva. Por pequeña que sea su dinámica residual (restos auditivos), es importante que las vías y áreas auditivas reciban señales y vean potenciado su desarrollo, ya que el sistema auditivo no sirve sólo para oír sino también para estructurar el tiempo y el espacio (Lafón 1987). Si el cerebro procesa y elabora la información que le llega del exterior, es obvio que la *deprivación acústica* tendrá, como sabemos, consecuencias irreparables.

2) *Continuidad en el proceso natural de desarrollo verbal*: Desde antes del

nacimiento la cóclea ya funciona normalmente y así, el órgano de la audición está procesando parámetros del habla desde el último trimestre del embarazo. Investigaciones realizadas con recién nacidos han demostrado que los bebés tienen ciertos conocimientos de la lengua en el momento del nacimiento (Mehler y Dupoux, 1992; Mehler y Christophe, 1997). Desde antes del nacimiento, la cóclea ya funciona normalmente, simplemente se va produciendo un progresivo afinamiento de la discriminación y una mejor orientación a la fuente sonora, en buena parte motivada por la mejora en la motricidad general del niño y un mayor control consciente en el uso de la audición (Mangrané, 1998). A la vista de estos hallazgos científicos, detectar la pérdida auditiva en recién nacidos o bebés de pocos meses serviría para intervenir adecuadamente, evitando que se interrumpa lo que la naturaleza inició antes del nacimiento con tan asombrosa eficiencia.

3) *Uso de la fonología más allá del habla*: Las investigaciones sobre fonología y memoria iniciadas por Conrad (1964), secundadas por Baddeley (1996) en la población oyente, y llevadas al campo del alumnado sordo, entre otros, por Charlier (1994) o en nuestro país por Santana (1999) en sendas Tesis Doctorales, han mostrado que la capacidad de la memoria de trabajo está relacionada con la habilidad fonológica, la inteligibilidad del habla y el caudal articulatorio. Estas investigaciones han puesto de manifiesto la necesidad de la detección temprana con el fin de poner en práctica programas que garanticen el desarrollo fonológico, que es un nivel lingüístico sujeto a *periodos críticos* muy tempranos y estrictos.

4) *Avances tecnológicos de orientación oralista*: la tecnología ha ofrecido, y sin duda lo seguirá haciendo, numerosas

ayudas a las personas sordas. Desde los audífonos retroauriculares convencionales hasta los equipos de implantes cocleares, desde los vibradores y avisadores luminosos hasta los teléfonos de texto o la subtitulación televisiva; hay una enorme gama de productos encaminados a mejorar el acceso a la información en las personas sordas. Sin embargo, muchos de estos avances tecnológicos estarán mal aprovechados si la persona sorda no ha alcanzado el nivel de lectura eficaz. Actualmente son pocas las personas sordas con un nivel lector que les capacite para aprovecharse de estos recursos tecnológicos. La solución, hay que repetirlo una vez más, está indefectiblemente ligada al aprovechamiento de los primeros meses y años de vida. Para ello es imprescindible una política de detección e intervención temprana de la sordera.

Sin ninguna duda, el espectacular avance de los implantes cocleares ha supuesto un cambio definitivo en la intervención de la hipoacusia neurosensorial profunda bilateral. Esto, junto a los avances introducidos en la detección precoz, hace que el pronóstico de gran parte de los niños sordos sea mucho más esperanzador que el que había esperar unos pocos años atrás. Así, se puede decir que el desarrollo del lenguaje en niños *prelocutivos* implantados precozmente pasa por las mismas fases que en los niños con audición normal. La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares en una población infantil menor o igual de 6 años (dentro, por tanto, del *periodo crítico auditivo*), revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o la gestualidad, obteniendo un normal desarrollo del lenguaje hablado, circunstancia que les permite integrarse en

un entorno oralista. Sin embargo, en la medida en que la edad de implantación supera el *periodo crítico auditivo*, en los resultados pueden producirse importantes variaciones individuales derivadas de factores médicos y de la atención rehabilitadora y educativa que el niño reciba postimplante.

Los excelentes resultados obtenidos por estos grupos de niños ya pertenecen a la actualidad. Por esta razón, en el ámbito de la intervención logopédica de las deficiencias auditivas, empieza a emplearse el término *habilitación* (frente a rehabilitación) para referirse a la intervención logopédica realizada con niños sordos muy pequeños, implantados precozmente, que van adquiriendo un lenguaje oral, cualitativa y cuantitativamente, similar al conseguido por los niños oyentes y en momentos evolutivos muy similares.

Sin embargo, a pesar de los resultados esperanzadores, existen aún numerosos aspectos que deben, y están siendo, estudiados y mejorados. Así, gran parte de las esperanzas están depositadas en posibles soluciones provenientes de la tecnología (creación de nuevos y más perfeccionados materiales, avances en la programación de los implantes, miniaturización de los diferentes elementos, etc.). Por tanto, en este campo tan interdisciplinar, ciencia y tecnología suman esfuerzos para conseguir una mejor comprensión de cómo el cerebro codifica el sonido. Igualmente, se hace necesario un mejor conocimiento de la percepción del habla para aplicar todos estos logros a los implantes cocleares. Cuando todas estas claves, y muchas más, estén perfectamente desveladas y adecuadamente ensambladas, podremos confiar que gran parte de las personas sordas, serán capaces de comunicarse oralmente casi con normalidad.

LA PUESTA EN MARCHA DE PROGRAMAS DE DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ.

La mayoría de las hipoacusias infantiles están presentes en el primer año de vida y de ellas el 35-50% son congénitas (Riko, Hyde y Alberti, 1985). Es una penosa realidad que sin programas específicos de detección precoz de la hipoacusia congénita la edad media de diagnóstico se ha venido situando alrededor de los 3 años. Parece aceptado que la hipoacusia infantil es una enfermedad que reúne todos los requisitos que se exige a las enfermedades para ser sometidas a *screening* (Moro y Almenar, 1999). El coste estimado por caso detectado no es superior al de otras enfermedades congénitas en las que está establecida la detección obligatoria (Sánchez, 1997). Existen dos técnicas objetivas que pueden aplicarse en el periodo neonatal inmediato como son los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) de los que, en la actualidad, se utiliza una versión automatizada. El otro método, son las otoemisiones acústicas evocadas (OEA), técnica rápida, incruenta y de sencilla interpretación, por lo que puede ser aplicada por personal entrenado, aunque presenta como principal limitación la no detección de hipoacusias retrococleares. Los protocolos pueden combinar las OEA y los PEATC .

Con el desarrollo de estas técnicas aplicables en el periodo neonatal se hace factible la implantación de programas de cribado (*screening*) para la hipoacusia infantil, pero a la vez se ha originado, durante la última década, una gran controversia en torno a la elección de la estrategia más adecuada, el *screening* universal o el *screening* restringido a la población de riesgo. En este sentido, y tal y como apuntan desde la *Unidad Neonatal de Screening Auditivo del Hospital Clínico san Carlos* de Madrid (Moro y

Almenar, 1999), en 1990 la iniciativa "Salud para todos en el año 2000" propuso entre sus objetivos que el diagnóstico de la hipoacusia fuera realizado en una edad inferior a los 12 meses para el año 2000. En marzo de 1993 el *National Institute of Health* publicó un consenso donde un importante grupo de expertos proponen la combinación de estas dos técnicas (otoemisiones y potenciales auditivos de tronco cerebral) como la estrategia idónea para realizar el *screening* neonatal universal antes de los tres meses de vida. Este documento ponía gran énfasis en la necesidad de establecer un programa de intervención sobre los niños identificados con hipoacusia de forma integrada con el programa de *screening*. Establece la realización de un *screening* en dos etapas bien definidas, la primera con otoemisiones acústicas aplicadas a todos los recién nacidos y la segunda, con potenciales auditivos evocados de tronco cerebral para aquellos que no superen la primera fase con las otoemisiones.

El *Joint Committee on Infant Hearing* apoya, desde 1994, el objetivo de la detección universal de la hipoacusia lo más tempranamente posible y establece que debe identificarse a los niños hipoacúsicos antes de los 3 meses de vida, debiendo instaurarse la intervención antes del 6º mes de edad.

Teniendo como base y referencia éstas y otras muchas propuestas internacionales, durante la segunda mitad de esta década se ha acelerado la implantación de programas universales de identificación precoz de la hipoacusia. Así, en España, en 1996 la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) se pronunció sobre la estrategia de detección a seguir en nuestro país, editando un documento en el que se propone un protocolo combinado OEA y PEATC para el despistaje precoz de la

hipoacusia en neonatos, que en una primera etapa debía conseguir la cobertura de la población de riesgo para, con posterioridad y en virtud de la implementación conseguida, preconizar la implantación universal (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo, 1996).

Posteriormente, en 1998, se firmó en Milán el "European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening" apoyando el *screening* universal y publicando el siguiente decálogo (European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, 1998):

1. La hipoacusia permanente bilateral con umbral igual o superior a 40 dB. en las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000 Hz. constituye un serio problema de salud que afecta a 1 de cada 1.000 niños. La intervención temprana en los primeros meses de vida produce resultados exitosos. Por ello, la identificación mediante el *screening* lo antes posible tras el nacimiento, mejora la calidad de vida y las oportunidades de estos niños.
2. La efectividad de los programas de intervención está bien establecida.
3. Los métodos de identificación en el periodo neonatal están actualmente aceptados en la práctica clínica. Son métodos efectivos con los que se espera identificar al menos al 80% de los casos de hipoacusia y los falsos positivos que constituyen un 2-3% están controlados en los programas de *screening*.
4. El *screening* neonatal en las maternidades es más efectivo y barato que los tests de observa-

ción de conducta convencionales que se llevan a cabo a los 7-9 meses de edad.

5. Realizar el *screening* neonatal sólo a población de riesgo (6-8% de todos los recién nacidos) reduce el coste, pero deja sin identificar el 40-50% de los casos. El *screening* neo-natal en paralelo con el test de observación de conducta al 7^o-9^o meses es más caro y menos efectivo que el *screening* neonatal universal.
6. En el período neonatal, el *screening* neonatal puede no identificar las hipoacusias adquiridas y las progresivas de aparición tardía (10-20% de todos los casos de hipoacusia) por lo que es necesario disponer de métodos de seguimiento.
7. Existe la posibilidad de provocar ansiedad familiar con los falsos positivos y un retraso en el diagnóstico por los falsos negativos, pero son riesgos aceptables frente al beneficio obtenido.
8. El *screening* auditivo neonatal debe ser considerado como la primera parte de un programa de prestaciones al niño hipoacúsico incluyendo la facilitación del diagnóstico y asesoramiento.
9. Es esencial en todo programa de *screening*, la existencia de un sistema de control de calidad que incluya el entrenamiento del personal y el seguimiento del programa, debiendo existir una persona responsable del mismo.
10. Aunque los sistemas de Salud en Europa difieren de unos países a otros en cuestiones de organiza-

ción y funcionamiento, la implantación de programas de *screening* neonatal no debe retrasarse. Ello ofrece a los ciudadanos europeo mejores oportunidades y calidad de vida en el nuevo milenio.

En febrero de 1999 la Academia Americana de Pediatría publica en *Pediatrics* un informe justificando que, en todos los hospitales con partos, debe existir un programa neonatal de *screening* universal para la hipoacusia con el objetivo de detectar como mínimo todos los niños con hipoacusia bilateral con umbral mayor o igual a 35 dB en el mejor oído. Es este un documento en el que se establecen las bases sobre las que debe asentarse el *screening*, seguimiento, identificación, intervención sobre los casos detectados y sobre la evaluación del programa. En él se destacan, entre otras recomendaciones, que el *screening* universal debe tener como objetivo explorar al 100% de los recién nacidos aceptando como mínimo una cobertura del 95% de los mismos, se debe detectar a todos los niños con hipoacusias bilaterales con umbral superior a 35 dB en el mejor oído, la metodología empleada debe tener una tasa de falsos positivos que no debe superar el 3% y la de falsos negativos debe tender a 0, y sobre la técnica a utilizar recomienda el uso tanto de las OEA como los PEATC, solos o en combinación.

En España se han desarrollado programas de detección precoz de la hipoacusia en población de riesgo en hospitales de diversas comunidades autónomas, algunos de los cuales participaron en el estudio multicéntrico que se publicó en 1994 (Manrique, Morena y Moro, 1994). Respecto al *screening* universal, diremos que el referente es la Comunidad Navarra, la única donde a nivel institucional se ha aprobado un programa de *screening* universal que comenzó su andadura

en 1999. Informaciones muy recientes indican que el Ministerio de Sanidad y Consumo y las Comunidades Autónomas han ultimado un Programa de detección precoz de la hipoacusia que irá poniéndose en marcha en las diferentes autonomías del Estado Español.

Es preciso conocer las bases en las que se tiene que sustentar la compleja organización de un programa de detección, diagnóstico e intervención precoz. El Joint Comité on Infant Hearing (JCIH, 2005) define que los programas de detección precoz de la hipoacusia deben estar centrados en la familia y basados en la comunidad. Los sistemas desarrollados deben ser coherentes, coordinados, puntuales en el tiempo y accesibles a todos los niños. Los siguientes ocho principios son las condiciones imprescindibles para que se implante con éxito un programa de estas características:

1. Todos los niños deben tener acceso al cribado auditivo llevado a cabo mediante pruebas fisiológicas. Los niños tienen la posibilidad de recibir este cuidado durante su estancia hospitalaria tras su nacimiento. Los que nazcan fuera del ámbito hospitalario deben tener acceso a las pruebas antes del mes de vida, y aquellos que hayan tenido que ser ingresados en unidades de cuidados intensivos lo tendrán al alta de las mismas. Estos componentes constituyen el Cribado Auditivo Neonatal Universal.
2. Todos los niños que no superen las pruebas de cribado tienen que comenzar un estudio médico y audiológico apropiado para confirmar la presencia de una hipoacusia antes de los 3 meses de edad.
3. Todos los niños con hipoacusia permanente confirmada deben ser tratados por programas de intervención interdisciplinaria antes de los 6 meses de edad.
4. Todos los niños que pasen la prueba de cribado, pero presenten factores de riesgo de otros trastornos auditivos y/o retrasos en el habla y lenguaje deben ser vigilados médica y audiológicamente, monitorizando su desarrollo comunicativo.
5. Los derechos del niño y de la familia deben estar garantizados a través del consentimiento informado.
6. Los resultados del cribado y posteriores estudios deben estar sometidos a la misma protección que la demás información sanitaria y educativa, para garantizar la confidencialidad y privacidad.
7. Se debe contar con sistemas de información para medir e informar de la efectividad del programa de detección precoz de la hipoacusia.
8. Los datos que se extraigan de los sistemas de información de los programas de detección precoz de la hipoacusia deben cumplir las regulaciones y legislación vigentes.

El cribado auditivo debe identificar los niños que presenten una pérdida auditiva que interfiera con su desarrollo, que es aquella que sea permanente (unilateral o bilateral), neurosensorial o transmisiva, con una media de 30 a 40 dB o más en la región de las frecuencias importantes para el reconocimiento del habla (aproximadamente 500 a 4000 Hz).

La pérdida auditiva definida arriba causa problemas en la comunicación, cognición, comportamiento, desarrollo social y emocional y en los resultados

académicos con sus posteriores consecuencias ocupacionales.

Independientemente de los resultados del cribado, se tiene que asegurar que se monitorizará el desarrollo del comportamiento auditivo apropiado a la edad y las habilidades comunicativas de todos los niños. Los **roles y responsabilidades** en la implantación de un programa de detección precoz de la hipoacusia son:

1. Instituciones y Agencias. Las instituciones públicas y privadas deben asumir la responsabilidad de componentes específicos a través de una Agencia Coordinadora que vigile globalmente el programa contando con un Comité Asesor consistente en profesionales, familias con niños sordos, miembros de asociaciones de afectados que sirven de guía en el desarrollo, coordinación, financiación y control de calidad del programa.
2. Familias y Profesionales. El éxito del programa depende en el trabajo en equipo con las familias. Los roles y responsabilidades de cada uno deben ser claramente entendidos por todos. Los miembros esenciales del equipo son las familias, pediatras, audiólogos, otorrinolaringólogos, foniatras, educadores y otros profesionales de atención temprana.
 - Los pediatras se encargan de crear el entorno médico donde la atención al niño sea accesible, centrada en la familia, continua y coordinada. Deben participar en el desarrollo de un plan global de cuidados apropiados de salud y de habilitación del niño.
 - Los audiólogos son los expertos en la identificación, evaluación y

habilitación auditiva de los niños con hipoacusia. Participan tanto en las labores de cribado como en las de seguimiento para confirmar la existencia del trastorno y para evaluar la conveniencia de la adaptación de un audifono o implante coclear. En el terreno de la atención temprana son esenciales para el mantenimiento de una correcta amplificación por el audifono.

- El otorrinolaringólogo es el médico cuya especialidad incluye las labores de identificación, evaluación y tratamiento de las enfermedades del oído y los síndromes relacionados con hipoacusias. Su responsabilidad incluye la determinación de la etiología de la sordera, la presencia de síndromes relacionados y la identificación del los factores de riesgo de hipoacusia. Debe determinar si se precisa tratamiento médico o quirúrgico. Así mismo participa en la información y asesoramiento, siendo el responsable de la adaptación del audifono e implante coclear.
- Los profesionales de atención temprana aportan servicios coordinados y centrados en la familia. Son profesionales entrenados en variadas disciplinas académicas tales como la logopedia, la audiolgía, la educación de niños con déficit auditivo y educación especial.

El **cribado auditivo** tiene que tener definidos los siguientes puntos para su implantación:

1. Personal. Un equipo de profesionales que incluya audiólogos, médicos (neonatólogos, pediatras, y otorrinolaringólogos) y personal de

- enfermería. Debe de designarse un médico que vigile los aspectos médicos del programa y supervise las responsabilidades del cribado y posterior diagnóstico. El personal de enfermería es el encargado de llevar a cabo el cribado después de un entrenamiento específico y bajo la supervisión facultativa.
2. Desarrollo de un protocolo. El equipo de profesionales debe revisar la infraestructura hospitalaria antes de implantar el cribado. Se tiene que tener en cuenta la tecnología, tiempo de enfermería que se debe dedicar en función de los nacimientos, disponibilidad de personal entrenado, características acústicas del entorno, criterios de referencia, gestión de la información, manejo de la comunicación y control de calidad.
 3. Tecnología de cribado. Las medidas objetivas fisiológicas que deben ser empleadas en los recién nacidos en la actualidad son las otoemisiones acústicas (OEA) y/o los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC). Ambas técnicas se emplean con éxito en programas completamente desarrollados. Son técnicas no invasivas de registro de la actividad fisiológica propia de la audición normal y que pueden ser fácilmente obtenidas del recién nacido. El desarrollo del programa debe incluir el establecimiento de los criterios de interpretación de los resultados de estas pruebas resumidas en dos opciones: pasa o no pasa. En la actualidad se prefieren las técnicas automatizadas cuyo resultado es pasa o no pasa, sin necesitar interpretación por parte del examinador, lo que ahorra tiempo de entrenamiento y necesidad de personal cualificado.
 4. Protocolos de cribado. Existen numerosos protocolos que se están llevando a cabo con éxito. Consiste en una vía que defina la actuación sobre un niño según el resultado del cribado. Un ejemplo típico, que se está empleando en el Programa del Principado de Asturias consiste en la realización de la prueba antes del alta en maternidad, si no pasa la prueba se le cita como paciente externo para repetirla en 15 días, si no pasa se repite a los 3 meses y si sigue sin pasar se cita para la confirmación diagnóstica.
 5. Objetivos de implantación del Programa. Indicadores de calidad del Cribado.
 - A los 6 meses de iniciado el programa universal se debe haber cribado al menos el 95% de todos los recién nacidos antes del mes de edad.
 - La tasa de niños remitidos para la fase diagnóstica debe ser menor del 4%.
 - Se debe asegurar que más del 70% de los niños que no pasan alguna de las pruebas acuden a las sucesivas revisiones.
 - Como Indicadores de Calidad del Programa se utilizan: el porcentaje de niños cribados del total de nacimientos, porcentaje de cribados antes del mes de edad, porcentaje de niños que no superan el cribado, porcentaje de niños que acuden a las revisiones, porcentaje de niños que son remitidos para confirmación diagnóstica, porcentaje de familias que rehúsan la prueba.

La **confirmación de la hipoacusia** en

los niños remitidos por no haber superado el cribado debe llevarse a cabo antes de los 3 meses de edad. Se tiene que confirmar o descartar la presencia de la hipoacusia, así como se tiene que determinar el tipo, naturaleza, opciones de tratamiento y la etiología.

1. Evaluación audiológica. La adecuada confirmación del estado de la audición de un niño no puede ser obtenida de una sola prueba. Se precisa de una batería de test audiológicos para valorar la integridad del sistema auditivo, para estimar la sensibilidad auditiva y para identificar todas las opciones de intervención.

- Para niños menores de 6 meses de edad la batería de pruebas comienza con una medida electrofisiológica de los umbrales auditivos mediante los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral, seguido de la medida de la función del oído medio, umbrales de los reflejos acústicos, observación de la conducta ante el sonido, información de los padres y comportamiento auditivo.
- Para niños de 6 a los 36 meses se amplía con la audiometría de respuesta condicionada o reforzada visualmente, dependiendo del desarrollo.

2. Evaluación Médica. Todo niño con hipoacusia o disfunción del oído medio debe ser valorado para determinar la etiología del trastorno, identificar problemas asociados y para recomendar las opciones de tratamiento o estudios complementarios por otros especialistas.

- El pediatra debe monitorizar los

hitos del desarrollo del niño y hacer las derivaciones necesarias ante retrasos.

- El otorrinolaringólogo se encarga del examen físico del oído, de la petición de pruebas de imagen y de laboratorio.
- Otros especialistas como neurólogos, nefrólogos, cardiólogos, genetistas, oftalmólogos pueden ser necesarios, dependiendo de las características del síndrome que padezca el niño.

3. Objetivos e indicadores de calidad.

- **Objetivos:** Los servicios han de estar coordinados entre todos los profesionales que deban implicarse. Los niños remitidos para estudio deben haber iniciado las evaluaciones antes de los 3 meses del alta hospitalaria. Todos los niños con hipoacusia confirmada deben evaluarse otológicamente. Las familias y los profesionales deben percibir la evaluación médica y audiológica como algo positivo.
- **Indicadores de Calidad:** Porcentaje de niños y familias cuyo cuidado es coordinado entre la atención primaria y profesionales del equipo. Porcentaje de niños evaluados antes de los 3 meses de edad. Porcentaje de los niños con hipoacusia remitidos para valoración otológica. Porcentaje de familias que aceptan someter al niño a la confirmación diagnóstica.

La **intervención temprana** se basa en la evidencia de que es crucial la experiencia temprana en el desarrollo cerebral, asegurando las oportunidades de

aprendizaje en el niño. La intervención temprana intensiva puede alterar positivamente los resultados cognitivos y del desarrollo de niños pequeños con discapacidades.

1. Desarrollo del Programa de Intervención Temprana. Deben responder a las necesidades individualizadas del niño y su familia, incluyendo la adquisición de competencia comunicativa, habilidades sociales, bienestar emocional y autoestima. El programa debe atender al niño en el momento oportuno y hasta que lo precise. Debe asegurar constancia y regularidad y tener la suficiente flexibilidad para adaptarse a las diferencias individuales. Toda intervención temprana debe estar precedida de una evaluación competente que tiene que estar terminada antes de los 45 días de la derivación.
2. Rehabilitación Auditiva. La mayoría de los niños diagnosticados de una hipoacusia se benefician de la amplificación por medio de audífonos. Debe minimizarse el retraso entre la confirmación diagnóstica y la colocación de los audífonos.
3. Intervención Médica y Quirúrgica. Según los problemas que presente el niño. Tratamiento temprano de la otitis, implantes de vía ósea e implante coclear.
4. Intervención y Valoración de la Comunicación. El lenguaje se adquiere con mayor facilidad durante ciertos periodos críticos del desarrollo de los niños. El proceso de la adquisición del lenguaje incluye el aprendizaje de los precursores del mismo. El desarrollo cognitivo, social y emocional depende de la adquisición del len-

guaje y es sinérgico. Se debe asegurar que los niños con hipoacusia tendrán una completa evaluación del lenguaje que debe incluir valoración de los mecanismos orales, manuales y/o visuales, así como las habilidades cognitivas. Un objetivo primario de los programas de intervención temprana es asesorar a las familias en el desarrollo de las habilidades comunicativas de los niños con hipoacusia. El desarrollo del lenguaje oral y/o signado debe ser el adecuado para la edad del niño y sus destrezas cognitivas, adquiriendo las habilidades fonológicas (para el lenguaje hablado), visuales/espaciales/motoras (para el lenguaje signado), morfológicas, semánticas y pragmáticas. Las metas específicas de la intervención temprana de dirigen a facilitar el desarrollo de las habilidades lingüísticas, potenciar la comprensión de la familia de los puntos fuertes y necesidades del niño y promover la capacidad de la familia de defender a su hijo.

5. Objetivos e Indicadores de Calidad.

- Los niños han de ser captados por el programa de intervención temprana antes de los 6 meses de edad.
- El programa de atención temprana ha de estar centrado en la familia y contar con profesionales competentes en las necesidades de comunicación de niños hipoacúsicos.
- Los niños hipoacúsicos que no tengan contraindicación médica deben comenzar con la amplificación mediante audífonos en antes del primer mes desde la confirmación del diagnóstico.

- Los niños con audífonos deben estar monitorizados audiológicamente a intervalos no superiores a los 3 meses.
- Los niños deben alcanzar los hitos del desarrollo del lenguaje que la familia haya escogido de acuerdo con su nivel global de desarrollo.
- Las familias deben participar en el programa y expresar su satisfacción con autoayuda.

El **seguimiento continuado** de los niños es esencial para identificar de forma temprana pérdidas auditivas entre aquellos a los que se haya identificado algún factor de riesgo de los identificados como específicos para la hipoacusia. Estos indicadores se han aplicado con dos propósitos:

- Primero, ayudar a identificar niños que deberían recibir atención audiológica y que viven en localizaciones geográficas remotas, donde todavía se dispone de un programa de cribado neonatal de la hipoacusia. En la actualidad ya no se recomiendan los programas limitados al cribado únicamente de niños de riesgo puesto que quedan sin identificar el 50% de las hipoacusias, sin embargo, tales programas pueden ser útiles donde los recursos no permiten hacer universal el cribado.
- Segundo, dado que la audición normal al nacimiento no asegura que no se desarrolle una hipoacusia diferida o adquirida con posterioridad, los indicadores de riesgo sirven para identificar a los niños con mayor probabilidad de esto y, por tanto, captarlos para

su monitorización y vigilancia médica y audiológica.

Los indicadores de riesgo se dividen en dos categorías, los presentes al nacimiento y los que aparecen como consecuencia de enfermedades o tratamientos médicos esenciales.

1. Indicadores de riesgo en el periodo neonatal (nacimiento al 28 día), para ser empleados en los sitios donde no exista un cribado universal:

- Enfermedad o situación que requiera de ingreso en una unidad de cuidados intensivos neonatales después de las 48 horas de vida.
- Estigmas u otros hallazgos asociados a síndromes que asocian hipoacusia neurosensorial o transmisiva.
- Historia familiar de hipoacusia infantil permanente.
- Anomalías craneofaciales, incluyendo aquellas con anomalías morfológicas del pabellón auricular.
- Infección intraútero por citomegalovirus, herpes, toxoplasmosis o rubéola.

2. Indicadores para ser empleados en los neonatos o niños mayores de 29 días de vida hasta los 2 años de edad. Estos indicadores sitúan al niño en riesgo de hipoacusia neurosensorial diferida y/o hipoacusia transmisiva.

- Sospecha paterna o de los cuidadores del niño acerca de retrasos en el desarrollo auditivo, de habla o de lenguaje.

- Historia familiar de hipoacusia infantil permanente.
- Estigmas u otros hallazgos asociados a síndromes que incluyen hipoacusia o disfunción de la trompa de Eustaquio.
- Infecciones postnatales asociadas a hipoacusia neurosensorial incluida la meningitis bacteriana.
- Infección intraútero por citomegalovirus, herpes, toxoplasmosis o rubéola.
- Indicadores neonatales, en especial la hiperbilirrubinemia, hipertensión pulmonar persistente que requiera ventilación mecánica, y situaciones que requieran la oxigenación extracorpórea.
- Síndromes asociados a la hipoacusia progresiva como la neurofibromatosis, osteopetrosis y síndrome de Usher.
- Síndromes neurodegenerativos.
- Traumatismo craneal.
- Otitis media recurrente o persistente más de 3 meses con derrame.

La **protección de los derechos de los niños y sus familias** debe estar asegurada por la Institución responsable del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia. Estos derechos incluye el de acceder al Programa, información en la lengua nativa de la familia, libre elección y confidencialidad. Las familias tienen el mismo derecho de aceptar o rehusar el cribado o cualquier cuidado o seguimiento de su recién nacido que en cualquier otro proceso de cribado o intervención médica. Se debe contar con el consenti-

miento implícito o escrito tras la adecuada información a la familia. Los resultados del cribado deben ser comunicados verbalmente y por escrito a las familias y asegurar el mismo nivel de confidencialidad que en cualquier actuación sanitaria.

Debe existir una **infraestructura de información**, se recomienda el desarrollo de registros estatales uniformes y bases de datos nacionales incorporando metodología estandarizada, de información y de evaluación del sistema. La gestión y uso de la información generada por el cribado universal, evaluación y programas de intervención requiere una atención cuidadosa por parte de los proveedores del servicio, instituciones estatales y comités asesores. Los organismos estatales competentes deben estandarizar las definiciones de los datos para asegurar la pertinencia de los registros a nivel estatal y para desechar la información no fiable. La gestión de la información debería ser usada para mejorar los servicios a los niños y sus familias, valorar la calidad del cribado, de la evaluación y de la intervención, y para facilitar el acopio de datos demográficos de la hipoacusia neonatal e infantil.

El 14 de noviembre de 2003 la Dirección General de Salud Pública del Ministerio de Sanidad y Consumo publicó un documento sobre el "Programa de detección precoz de la hipoacusia" consensuado con representantes de las Comunidades Autónomas, Comité de Representantes de Minusválidos y Amigos de los Sordos (FIAPAS) y CÓDEPEH, estando representada la Sociedad Española de Otorrinolaringología (SEORL) y la Asociación Española de Pediatría (AEP) en esta última.

En la actualidad se están llevando a cabo programas completos de detección, diagnóstico e intervención tempranas en

las Comunidades de Navarra, Extremadura y Asturias. En otras comunidades se sigue realizando el cribado solamente a la población con factores de riesgo (no identifican el 50% de las hipoacusias, que se manifiestan en la población sin factores de riesgo), o bien existen iniciativas de cribado universal y protocolos de diagnóstico precoz sin cubrir todas las recomendaciones de la JCIH e incluso existen programas limitados a áreas sanitarias o incluso a hospitales concretos. Es importante recalcar que los programas de cribado, diagnóstico e intervención tempranas no tienen ninguna oportunidad de éxito sin basarse en la comunidad y sin el soporte de instituciones o agencias públicas que supervisen el desarrollo de todo el programa en conjunto.

Existe una polémica acerca del cribado universal de la hipoacusia en recién nacidos frente al cribado selectivo en grupos de riesgo. Las principales objeciones que determinados autores plantean (Bess y Paradise, 1994; González de Dios y Mollar Maseres, 2005) se fundamentan en las características que deben cumplir las pruebas de cribado (otoemisiones acústicas y/o potenciales evocados) y en las características del tratamiento que aplicamos a los RN en los que se detecta hipoacusia:

- Las características de las pruebas de cribado son seguridad, sencillez, reproductividad, aceptabilidad, validez y valor predictivo, coste y aplicabilidad. En su análisis dichos autores encuentran que las pruebas de cribado de hipoacusia son seguras, relativamente sencillas, se asume su reproducibilidad, adecuada validez intrínseca de las pruebas (sensibilidad y especificidad) pero escaso rendimiento de las mismas (en términos del bajo valor predictivo positivo, en relación con la baja preva-

lencia de la hipoacusia del recién nacido), costes no totalmente valorados y aplicabilidad pendiente de encuadrar con la actual política de alta precoz en las Maternidades (el alta en las primeras 24-48 horas condiciona realizar la prueba de cribado en un momento en que es menor su especificidad, lo que condiciona más falsos positivos).

- Las características del tratamiento que aplicamos a los recién nacidos en los que detectamos hipoacusia vienen condicionadas por su eficacia, disponibilidad, accesibilidad, cumplimiento y valoración del cambio que implica realizar un tratamiento precoz frente a uno tardío. En su análisis, dichos autores comentan que no es posible tener evidencia clara de la eficacia del tratamiento, la disponibilidad y accesibilidad al mismo depende del entorno sanitario, el cumplimiento es un aspecto básico (hay que dedicar un esfuerzo suplementario para realizar un seguimiento completo de los pacientes) y se deduce un cambio favorable en el lenguaje y comunicación al realizar un tratamiento precoz de la hipoacusia frente a uno tardío. A la hora de tomar la decisión de aplicar una prueba de detección precoz es preciso disponer de evidencias de que el programa de cribado en su conjunto proporcionará mayores beneficios que perjuicios a la población en relación a los efectos en salud, así como un coste justificable frente a otras alternativas de priorización del sistema sanitario.
- Beneficios: efectos beneficiosos para la salud, generalmente valorados a través de los verdaderos positivos y verdaderos negativos (niños hipoacúsicos que no superaron el cribado

y niños sanos que superaron el cribado). En el cribado de la hipoacusia neonatal existen datos suficientes que hablan de la validez de las pruebas de detección precoz, pero los datos sobre la validez del programa de detección precoz universal de la hipoacusia (frente a grupos de riesgo) son más confusos: a corto plazo parece inferirse un adelanto de unos 6-9 meses en el diagnóstico y tratamiento de los niños con hipoacusia moderada a profunda, pero queda por demostrar que esto no es una variable intermedia respecto al pronóstico a largo plazo en las variables finales que implican una mejoría en la calidad de vida (las mejoras en el lenguaje prelocutivo deberán implicar en el futuro mejor función educativa, ocupacional y social), tal como se deduce del esquema de evaluación propuestos por el U.S. Preventive Service Task Force, que considera que hay insuficientes evidencias para realizar una recomendación a favor o en contra del cribado universal (Agency of Healthcare Research and Quality. U.S. Preventive Services Task Force Reviews Evidence on Newborn Hearing Screening, 2001).

- Perjuicios: analizar los posibles efectos secundarios (especialmente los basados en el diagnóstico precoz), como los falsos positivos, que producen una ansiedad innecesaria y la práctica de pruebas de confirmación diagnóstica, y el fenómeno del etiquetado, que es el proceso psicológico producido en una persona que se siente sana al comunicársele la probable existencia de una enfermedad.
- Costes: los programas de detección precoz implican una importante inversión de recursos (humanos y organizativos), a través de los costes

de las pruebas, del seguimiento en los falsos positivos, del retraso en los falsos negativos y los tratamientos innecesarios.

Lo expuesto hasta ahora entronca con el novedoso concepto de prevención cuaternaria (por extensión a los conceptos clásicos de prevención primaria, secundaria y terciaria), que es la intervención que atenúa o evita las consecuencias del intervencionismo médico excesivo, que atenúa o evita los efectos perjudiciales de la intervención médica innecesaria. La prevención cuaternaria debería primar sobre cualquier otra opción preventiva, diagnóstica y terapéutica, pues es la versión práctica del "*primum non nocere*" (González de Dios y Mollar Maseres, 2005).

Tras el programa de detección precoz de la hipoacusia debe existir un equipo multidisciplinar que lleve a cabo la orientación, tratamiento, rehabilitación y apoyo familiar, escolar y social del niño sordo. El especialista ORL es el profesional que debe contraer la responsabilidad de coordinar y dirigir las actuaciones que se lleven a cabo en este equipo multidisciplinar (González de Dios y Mollar Maseres, 2005; CODEPEH, 1999) y entre sus responsabilidades debe contemplarse el tema de evaluación: se dispone de pruebas adecuadas para el cribado de hipoacusia neonatal, pero se debe confirmar que el programa cumple los objetivos a todos los niveles (González de Dios y Mollar Maseres, 2005).

Existe un reciente estudio (Connolly, Carron y Roark, 2005) sobre 17.602 niños cribados en 5 años en un hospital terciario de Estados Unidos dirigido a determinar si su cribado universal neonatal de la hipoacusia cumplía con las recomendaciones del JCIH (2005) acerca del cribado de todos los recién nacidos, diagnóstico de la hipoacusia antes de los

3 meses e intervención temprana antes de los 6 meses de edad. Los resultados del trabajo están cercanos a alcanzar esos objetivos, pero reconocen tener problemas en obtener el diagnóstico y la intervención precoz explicados por un porcentaje importante de la población con domicilio en áreas rurales con limitada accesibilidad a pruebas audiológicas, problemas de transporte relacionados con limitaciones económicas de las familias y escasa apreciación por parte de los padres de la importancia que tiene el seguimiento de un niño con hipoacusia. Sus hallazgos demuestran una incidencia de 1 recién nacido con hipoacusia de cada 811 (1,2 por mil) recién nacidos sin factores de riesgo y 1 de cada 75 (13,3 por mil) recién nacidos con factores de riesgo. La frecuencia de la hipoacusia neonatal en la población sin factores de riesgo y el bajo valor predictivo del registro de alto riesgo, apoya la realización de los programas de cribado universal neonatal de la hipoacusia. El hecho que puede seguir cuestionando estos programas es cómo implementarlos de manera costo-efectiva. Los análisis de costo muestran que para diagnosticar cada hipoacusia en la población sin factores de riesgo se precisa gastar entre 23.930 y 29.369 dólares más que si solo se cribara la población de riesgo. Los progra-

mas que desean disminuir los costos intentan controlar los niños que son sometidos a sucesivas pruebas por falsos positivos en las mismas, además del ahorro monetario se evita a las familias el estrés del resultado falsamente positivo.

Estas son, básicamente, las razones que permiten observar el presente, pero sobre todo el futuro de las nuevas generaciones de niños sordos, con enorme optimismo. En él se vislumbra lo que no tardará en ser una realidad: la posibilidad de que gran parte de los niños sordos profundos bilaterales *prelocutivos* comiencen, precozmente, a adquirir la lengua oral. Y es que son ya una realidad los excelentes resultados obtenidos por niños que han sido detectados, diagnosticados, implantados y estimulados muy precozmente (antes de los tres años de edad, incluso antes de cumplir un año), que van adquiriendo un lenguaje oral, cualitativa y cuantitativamente, similar al conseguido por los niños oyentes y en momentos evolutivos también similares. Por esta razón, en el ámbito de la intervención las deficiencias auditivas, empieza a emplearse, cada vez más, el término *habilitación* (frente a rehabilitación) para referirse a este tipo de intervención.

BIBLIOGRAFÍA

- Agency of Healthcare Research and Quality. U.S. Preventive Services Task Force Reviews Evidence on Newborn Hearing Screening (2001). URL disponible en <http://www.ahrq.gov/news/press/pr2001/newbornpr.htm>
- Baddeley, A. (1996). *Your memory. A user's guide*. Londres: Prion.
- Bess, FH y Paradise J.L. (1994). Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics*; 93: 330-334.
- Codepeh (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil) (1999). Propuesta para la detección precoz e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr*; 51: 336-344.
- Charlier, B. (1994). Le développement des représentations phonologiques chez l'enfant sourd: étude comparative du LPC avec d'autres outils de communication. Universidad libre de Bruselas (Tesis doctoral no publicada).
- Connolly J.L., Carron J.D. y Roark S.D. (2005). Universal Newborn Hearing Screening: Are We Achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) Objectives? *Laryngoscope*; 115: 232-236.
- Conrad, R. (1964). Acoustic confusion in immediate memory. *British Journal of Psychology*, 55, 75-84. (Versión esp.: Confusiones acústicas en la memoria inmediata. En M. V. (1983) (Comp.): *Lecturas de psicología de la memoria*. Madrid: Alianza Universidad.
- González de Dios, J. y Mollar Maseres, J. (2005). Cribado universal de hipoacusia neonatal: evaluación de la prueba frente a evaluación del programa. *Acta Otorrinolaringol Esp*; 56: 331-334.
- Huarte, A. (1996). Pre-entrenamiento auditivo e implicaciones en el desarrollo madurativo del niño. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, vol. XVI (1):12-19.
- Hubel, D.H. y Wiesel, T.N. (1965). Binocular interaction in striate cortex of kittens reared with artificial squint. *Journal of Neurophysiology*, 28: 1041-1059.
- Joint Committee on Infant Hearing (1972). Position statement. ASHA Washington, DC. American Speech-Language Association.
- Joint Committee on Infant Hearing (2005). Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs.
- Lafon, J.C. (1987): *Los niños con deficiencias auditivas*. Barcelona: Toray-Masson.
- Mangrané, I. (1998). Orientaciones para la estimulación auditiva en niños con sordera profunda. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, vol. XVIII, 2: 85-93.
- Manrique, M., Morena, C. y Moro, M. (1994). Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *Anales Españoles de Pediatría*, 40 (Supl 59):11-45.
- Manrique, M., Cervera-Paz, F.J., Huarte, A., Pérez, N., Molina, M. y García-Tapia (1999). Cerebral auditory plasticity and cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 49: 193-197.
- Manrique, M., Huarte, A. y Molina, M. (2002). Percepción auditiva en prelinguales. En M. Manrique y A. Huarte (Ed.): *Implantes Cocleares*. Barcelona: Masson.
- Martín, J.A.M., Bentzen, O. y Colley, J.R.T. (1981). A childhood deafness in the European Community. *Scand Audiol*; 10:165-174.
- Mayberry, R. (1993). First-language acquisition after childhood differs from second-language acquisition: The case of American Sign Language. *Journal of Speech and Hearing Research*, 36: 1-13.
- Neville, H. (1991). Whence the specialization of the Language Hemisphere? En I.G. Mattingly y M. Suddert-Kennedy (Eds): *Modularity and Theory of Speech Perception*. Hillsdale, N.J.: Lawrence Erlbaum Ass.
- Mehler, J. y Christophe, A. (1997). Maturation and learning of language in the first year of life. En M. S. Gazzaniga (Ed.): *The cognitive neurosciences*. MIT Press: Cambridge, Mass. pp. 943-954.
- Mehler, J. y Dupoux, E. (1992). *Nacer sabiendo: introducción al desarrollo cognitivo del hombre*. Madrid: Alianza Psicología.
- Moro, M. y Almenar, A. (1999). Detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. ¿Es el

- momento del cambio? *Anales Españoles de Pediatría*, 51:329-332.
- Movshon, J. A y Van Sluyters, R.C. (1981). Visual neural development. *Annual Review of Psychology*, 32: 477-522.
- Pinker, S. (1994). *El instinto del lenguaje. Cómo crea el lenguaje la mente*. Madrid: Alianza.
- Ponton, C.W. y Moore, J.K. (2002). Desarrollo y plasticidad del sistema auditivo central humano. En M. Manrique y A. Huarte (Ed.): *Implantes cocleares*. Barcelona: Masson.
- Riko, K., Hyde, M.L. y Alberti, P.M. (1985). Hearing loss in early infancy: incidence, detection and assessment. *Laryngoscope*, 95:137-144.
- Shepherd, R.K., Hartmann, R., Heid, S., Hardie, N. y Klinke, R. (1997). The central auditory system and auditory deprivation: experience with cochlear implants in the congenitally deaf. *Acta Otolaryngologica Supplement*, 532: 28-33.
- Silvestre, N. (1998). Implicaciones de la sordera. En N. Silvestre (Coord): *Sordera. Comunicación y aprendizaje*. Barcelona: Masson. pp: 1-11.
- Svirsky, M.A. (2002). Efecto del implante coclear en el desarrollo de niños con hipoacusia profunda prelocutiva. En M. Manrique y A. Huarte (ed.): *Implantes cocleares*. Barcelona: Masson.
- Torres, S. y Santana, R. (2002). Intervención logopédica con sordos: procedimientos, tareas y materiales. En M. Puyuelo (Coord.). *Intervención del lenguaje*. Barcelona: Masson, pp. 49-79.
- Santana, R. (1999). *Papel de La Palabra Complementada en el desarrollo y uso de las representaciones fonológicas en el sordo*. Tesis Doctoral. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria (microficha).