

Programa de Actividades de Detección Precoz de Problemas de Salud entre los 0 y 14 Años. Efectividad, Seguridad y Evaluación económica de las diferentes alternativas existentes en la detección precoz de la hipoacusia en la edad pediátrica

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias.

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN



MINISTERIO
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES
E IGUALDAD



RED ESPAÑOLA DE AGENCIAS DE EVALUACIÓN
DE TECNOLOGÍAS Y PRÁCTICAS DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD



Instituto Aragonés de
Ciencias de la Salud

Programa de Actividades de Detección Precoz de Problemas de Salud entre los 0 y 14 Años.

Efectividad, Seguridad y Evaluación
económica de las diferentes
alternativas existentes en la
detección precoz de la hipoacusia
en la edad pediátrica

Informes de Evaluación
de Tecnologías Sanitarias.

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN



MINISTERIO
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES
E IGUALDAD



RED ESPAÑOLA DE AGENCIAS DE EVALUACIÓN
DE TECNOLOGÍAS Y PRÁCTICAS DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD



Instituto Aragonés de
Ciencias de la Salud

Programa de actividades de detección precoz de problemas de salud entre los 0 y 14 años: Efectividad, seguridad y evaluación económica de las diferentes alternativas existentes en la detección precoz de la hipoacusia en la edad pediátrica / Manuel Ridao Lopez, Patricia Gavín Benavent, Juan Ignacio Martín Sánchez, Enrique Bernal Delgado. Madrid : Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2016. 92 p. ; 24 cm. (Informes, estudios e investigación) (Informes de evaluación de tecnologías sanitarias. IACS)

NIPO: 680-17-019-3

1. Hipoacusia - diagnostico

I. Ridao López, Manuel II. España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

Edición: 2016

Editán : Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad
Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud

NIPO: 680-17-019-3

Maquetación: ARPIrelieve, S. A.

DOI: https://doi.org/10.46994/ets_10

Este documento se ha realizado al amparo del convenio de colaboración suscrito por el Instituto de Salud Carlos III, organismo autónomo del Ministerio de Economía y Competitividad, y el Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud (IACS), en el marco del desarrollo de actividades de la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del SNS, financiadas por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Para citar este informe:

Ridao López M, Gavín Benavent P, Martín Sánchez JI, Bernal Delgado E. Programa de actividades de detección precoz de problemas de salud entre los 0 y 14 años. Efectividad, seguridad y evaluación económica de las diferentes alternativas existentes en la detección precoz de la hipoacusia en la edad pediátrica. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud; 2016. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias: IACS.



MINISTERIO
DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES
E IGUALDAD



RED ESPAÑOLA DE AGENCIAS DE EVALUACIÓN
DE TECNOLOGÍAS Y PRESTACIONES DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD

IACS Instituto Aragonés de
Ciencias de la Salud

Autoría

Autores: Manuel Ridaó López, Patricia Gavín Benavent, Juan Ignacio Martín Sánchez, Enrique Bernal Delgado. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud. Centro de Investigación Biomédica de Aragón. Zaragoza.

Revisión externa:

José Antonio Castillo Laita, Pediatra de Atención Primaria, CS de Fuentes de Ebro. Fuentes de Ebro. Zaragoza.

Juan Manuel García-Lechuz Moya. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Centro de Investigación Biomédica de Aragón. Zaragoza.

Índice

Resumen Ejecutivo	15
Executive Summary	19
Introducción	23
Objetivos	29
Preguntas de Revisión	31
Metodología	33
Resultados	37
Discusión	51
Conclusiones	55
Recomendación	57
Anexos	59
Glosario	85
Bibliografía	87

Abreviaturas

ACE	Análisis coste-efectividad
AVAC	Años de vida ajustados por calidad de vida
AVAD	Años de vida ajustados por discapacidad
CUHN	Cribado universal de hipoacusia en el neonato
PAP	Pérdida auditiva permanente
OEA	Otoemisiones acústicas
PEATC	Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral

Técnicas de cribado

- **OEA en 2 fases:** Segundo OEA si existe “fallo” o “no pasa” inicial en el primer OEA
- **PEATC en 2 fases:** Segundo PEATC si existe “fallo” o “no pasa” inicial en el primer PEATC
- **OEA-PEATC :** OEA y posterior PEATC (PEATC si existe “fallo” o “no pasa” inicial en el primer OEA)
- **OEA y PEATC:** los sujetos reciben ambos tests

Resumen Ejecutivo

Título: Efectividad, seguridad y evaluación económica de las diferentes alternativas existentes en la detección precoz de la hipoacusia en la edad pediátrica.

Autores: Manuel Ridao López, Patricia Gavín Benavent, Juan Ignacio Martín Sánchez, Enrique Bernal Delgado.

Introducción

Entre 1 y 3 de cada 1.000 recién nacidos tienen deficiencias auditivas importantes. La hipoacusia permanente bilateral de intensidad moderada a profunda es un problema de salud grave que interfiere con la adquisición del lenguaje y la comunicación. También tiene un impacto negativo considerable en el desarrollo emocional y social del niño. En la actualidad está universalmente admitido que la hipoacusia permanente debe detectarse y tratarse lo antes posible.

Objetivos

El objetivo de la presente revisión es evaluar la información disponible sobre la efectividad, seguridad y eficiencia del cribado de la hipoacusia en la población pediátrica.

Metodología

La búsqueda se realizó en las siguientes bases de datos: PubMed/MEDLINE, EMBASE, y las bases de datos del *Centre for Reviews and Dissemination* (CRD): *NHS Economic Evaluation Database* (NHS EED), *Health Technology Assessment Database* (HTA), *Database of Abstracts of Reviews of Effects* (DARE). Además se revisaron las bases de datos de las siguientes agencias de evaluación de tecnologías, organismos gubernamentales y sociedades científicas: CCOHTA de Canadá, NICE del Reino Unido, programa HTA del Reino Unido, MSAC de Australia, AUnETS de las Agencias y Unidades de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Sistema Nacional

de Salud, *U.S. Preventive Services Task Force*, *UK National Screening Committee*, *American Academy of Pediatrics*, Asociación Española de Pediatría y Asociación Española de Pediatría en Atención Primaria. Posteriormente se realizó una búsqueda manual a partir de las referencias identificadas en la bibliografía previa.

Se incluyeron las evaluaciones económicas completas publicadas hasta octubre de 2012. La búsqueda de evaluaciones económicas se amplió hasta diciembre de 2013 en las bases de datos del CRD. Se incluyeron estudios experimentales y estudios observacionales con grupo de comparación publicados hasta diciembre de 2013. La selección de estudios se realizó aplicando los criterios de inclusión y exclusión previamente definidos. Los estudios finalmente seleccionados fueron evaluados mediante la herramienta de lectura crítica de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del País Vasco – OSTEBA.

Resultados y discusión

Los estudios encontrados se centran en el cribado universal de la hipoacusia neonatal (CUHN). La búsqueda bibliográfica para la primera pregunta (efectividad) identificó 924 publicaciones. Finalmente, fueron incluidos 4 revisiones sistemáticas y 3 estudios originales. No se encontraron ensayos controlados aleatorizados sobre la efectividad y seguridad del CUHN en términos de reducción de la morbilidad. Los estudios incluidos en las revisiones sistemáticas, la mayoría de baja calidad metodológica, observan que el CUHN y el diagnóstico precoz ejercen un efecto beneficioso en el desarrollo del lenguaje. Sin embargo, los tamaños del efecto son entre pequeños y moderados. Un ensayo no aleatorizado de buena calidad incluido en una revisión sistemática muestra que los niños con pérdida auditiva permanente (PAP) identificados mediante cribado universal fueron derivados, diagnosticados y tratados significativamente antes que los que no fueron cribados. Según las revisiones, la preocupación y el estrés de los padres son efectos adversos del cribado que se resuelven en la mayoría de los casos. Un estudio de cohortes de calidad media muestra que, comparado con la prueba de distracción, el CUHN se asocia con mejores resultados en las variables de desarrollo general y con mejor calidad de vida en los niños con PAP.

La búsqueda bibliográfica para la segunda pregunta (eficiencia) identificó 140 publicaciones. Finalmente, fueron incluidas 22 evaluaciones económicas. Se identificaron un total de 9 estudios de coste-efectividad sobre cribado universal. Las técnicas de cribado estudiadas fueron las siguientes: otoemisiones acústicas (OEA, 7 estudios), potenciales evocados auditivos

de tronco cerebral (PEATC, 6 estudios), combinación OEA-PEATC (4 estudios) y, OEA y PEATC simultáneamente (1 estudio). La OEA fue la alternativa dominante en los dos estudios que recomiendan la técnica. La PEATC fue recomendada en 4 estudios, aunque sólo fue dominante en dos de ellos. Se identificaron un total de 9 estudios de coste-efectividad que comparaban el cribado universal frente al estudio de población con factores de riesgo. El cribado universal fue recomendado en 7 estudios, pero solo fue dominante en tres de ellos. Un estudio recomienda el cribado en población de riesgo.

No se identificaron estudios sobre el cribado de la pérdida auditiva adquirida y progresiva en niños en edad preescolar.

Las recomendaciones actuales apoyan el CUHN para garantizar que los niños con hipoacusia confirmada inicien la intervención antes de los 6 meses de edad. Se precisan métodos de vigilancia para identificar los casos de pérdida auditiva adquirida o progresiva que tienen lugar después del periodo neonatal.

Conclusiones

La evidencia sugiere que el CUHN mejora las variables relacionadas con el lenguaje y la calidad de vida de los niños con PAP. Son necesarios más estudios que confirmen estos hallazgos. Existe un acuerdo unánime en que debe realizarse CUHN.

Recomendación

Se recomienda el cribado auditivo neonatal universal en el marco de un programa de detección precoz de la hipoacusia neonatal que garantice la intervención antes de los 6 meses de edad de todos los casos con PAP de intensidad moderada a profunda. Se recomienda el control periódico de la audición hasta los 3 años de edad para identificar la hipoacusia progresiva y adquirida.

Executive summary

Title: Effectiveness, safety and economic evaluation of existing alternatives for the early detection of childhood hearing impairment.

Authors: Manuel Ridao López, Patricia Gavín Benavent, Juan Ignacio Martín Sánchez, Enrique Bernal Delgado.

Introduction

1 – 3 out of 1000 newborns have markedly impaired hearing. Bilateral permanent childhood hearing impairment that is moderate to profound is a serious condition associated with impaired language acquisition, learning, and speech development. It also has a detrimental impact on emotional and social development. Today, it is commonly accepted that hearing impairment should be detected and treated as early as possible.

Objectives

The aim of this review is to assess the available information related to the efficiency, effectiveness and safety of the screening for hearing impairment in the paediatric population.

Methodology

The following databases were searched: PubMed/MEDLINE, EMBASE, and the databases of the Centre for Reviews and Dissemination (CRD): NHS Economic Evaluation Database (NHS EED), Health Technology Assessment Database (HTA), Database of Abstracts of Reviews of Effects (DARE). In addition, the databases of the following health technology assessment agencies, government agencies and scientific societies were also searched: CCOHTA from Canada, NICE from United Kingdom, HTA programme from United Kingdom, MSAC from Australia, AUnETS from the Spanish National Health System, HTA Agencies and Units, U.S. Preventive Services Task Force, UK National Screening Committee, American Academy of Pediatrics, Asociación Española de Pediatría and *Asociación*

Española de Pediatría en Atención Primaria. Subsequently, a manual search from the reference lists of previously identified references was conducted.

Complete economic evaluation studies published until October 2012 were selected for the review. CRD databases were further searched for economic evaluations published until December 2013. Experimental and observational studies with a comparison group published until December 2013 were selected for the review. The selection of studies was done according to the previously defined inclusion and exclusion criteria. Those articles that met inclusion criteria were assessed by the computer-assisted critical appraisal tool of the Basque Office for Health Technology Assessment – OSTEBA.

Results and discussion

The studies focus on universal newborn hearing screening (UNHS). For the first research question (effectiveness), a total of 924 studies were retrieved, of which 4 systematic reviews and 3 original studies were finally included. No randomized control trials about the effectiveness and safety of UNHS in terms of morbidity reduction were identified. The studies included in the systematic reviews, most of them of low quality, found that UNHS and early confirmation of permanent childhood hearing screening leads to beneficial effects on language development. However, the effect sizes were low to moderate. A good-quality cohort study only reached statistical significance for receptive language and not for expressive language or speech. Results may have been limited by the effects of initiating a new clinical service. A good-quality nonrandomized trial of a large birth cohort included in a systematic review indicates that infants identified with hearing loss through universal newborn screening have earlier referral, diagnosis, and treatment than those not screened. The reviews show that adverse effects of screening include worry, questioning, and distress that resolve for most parents. A fair quality study of a large birth cohort found that, compared with the distraction test, UNHS was associated with better developmental outcomes and quality of life among children with Permanent Childhood Hearing Impairment (PCHI).

For the second research question (efficiency), a total of 140 studies were retrieved of which, 22 economic evaluations were finally included. Nine studies of cost-effectiveness of universal newborn hearing screening were identified. The following screening methods were assessed: otoacoustic emissions (OEA, acronym in Spanish, 7 studies), auditory brainstem responses (PEATC, acronym in Spanish, 6 studies), OEA followed by

PEATC (4 studies), and OEA and PEATC simultaneously (1 study). Two studies recommended OEA, and this method was also the dominant alternative. PEATC was recommended in 4 studies; although only in two of them PEATC was the dominant alternative. Nine studies of cost-effectiveness that compared universal screening with screening in high-risk population were identified. Universal screening was recommended in 7 studies. Only in 3 of them universal screening was the dominant approach. One study recommends hearing screening only in high-risk population.

No studies were found about screening for delayed-onset hearing loss in preschool-age children.

Current recommendations support UNHS to ensure that infants with confirmed hearing loss will receive appropriate intervention at no later than 6 months of age. Surveillance methods are also required to identify those cases with acquired or progressive hearing loss occurring after the neonatal period.

Conclusions

Evidence suggests that CUHN improves language outcomes and quality of life in children with PCHI. More research is needed to confirm these findings. The general expert consensus is that UNHS should be done.

Recommendation

Screening of hearing loss in the framework of a UNHS programme is recommended in order to ensure intervention at no later than 6 months of age for all children with moderate to profound PCHI. Monitoring for progressive and acquired hearing loss is also recommended until three years of age.

Introducción

La hipoacusia es una enfermedad con numerosas implicaciones médicas, sociales y culturales. El desarrollo de la comunicación verbal está muy determinado por la existencia de una capacidad auditiva suficiente durante los primeros años de la vida. El lenguaje es la principal vía por la que los niños aprenden lo que no es inmediatamente evidente y desempeña un papel central en el pensamiento y el conocimiento. Los defectos auditivos dificultan la relación normal con el medio y sin el habla y la audición es difícil que las relaciones interpersonales se desarrollen y prosperen. En la actualidad, es axiomático que la discapacidad auditiva debe ser detectada precozmente y que el tratamiento debe iniciarse tan pronto como sea posible.

Definiciones y prevalencia de la hipoacusia infantil

La hipoacusia es la alteración neurosensorial más frecuente del ser humano. Se define como la disminución de la percepción auditiva. Los términos utilizados para identificar el grado de la pérdida auditiva han sido definidos por el *Bureau International d'Audiophonologie* (BIAP), que ha clasificado la hipoacusia en leve, moderada, grave y profunda en función de la pérdida tonal media en conducción aérea en las frecuencias de 500, 1.000 y 2.000 Hz sobre el mejor oído. En caso de hipoacusia leve (20 a 40dB) el niño percibe la palabra normal pero presenta problemas en ambientes ruidosos y confunde ciertos elementos fonéticos. En caso de hipoacusia moderada (41 a 70 dB), se aprecian dificultades con la voz normal lo que genera problemas en la adquisición del lenguaje. En estos casos la utilización de prótesis auditivas y el soporte ortofonético puede conllevar una escolaridad normal. En casos de pérdida auditiva severa (71 a 90 dB) o profunda (>90 dB) la palabra no se percibe. Las prótesis auditiva y el soporte ortofonético son indispensables. En ausencia de educación especial el niño será mudo^{1,2}.

Las hipoacusias se clasifican en conductivas o de transmisión y en neurosensoriales o perceptivas. Cuando aparece una combinación de ambas categorías, se habla de pérdida de tipo mixto. Las pérdidas de oído conductivas se caracterizan por una disminución de la percepción del sonido transportado por el aire, en tanto que las vibraciones sonoras alcanzan normalmente el oído interno a través del temporal y demás huesos craneales. Las

malformaciones graves del oído externo y del oído medio, si la cóclea es normal, provocan una pérdida auditiva máxima de 60 dB en la transmisión aérea. Las sorderas de transmisión congénitas sólo representan el 0,5% de los casos. En las pérdidas auditivas neurosensoriales son las células ciliadas cocleares o el nervio auditivo los que han sufrido daño^{1,2}.

La sordera prelocutiva o prelingual se produce cuando la deficiencia auditiva aparece antes de la adquisición del lenguaje (0 – 2 años). El 50% son de etiología genética, el 25% son hipoacusias adquiridas y el otro 25% lo constituyen las hipoacusias en las que no es posible determinar la causa. El 25 – 30% de las hipoacusias congénitas se asocia a otras malformaciones (sorderas sindrómicas), mientras que el 70 – 85% son hipoacusias aisladas (sorderas no sindrómicas). Las hipoacusias adquiridas se clasifican a su vez en prenatales, perinatales y postnatales según el momento de actuación del agente infeccioso, tóxico, metabólico, etc.³.

La incidencia de las hipoacusias congénitas permanentes, bilaterales y de intensidad moderada a profunda, es decir, aquellas que son importantes por su repercusión en el lenguaje, es elevada con una incidencia de 1 a 3 por cada 1.000 recién nacidos vivos. Si sólo se considera a los recién nacidos con factores de riesgo, la incidencia se eleva al 3 – 4% para hipoacusias severas y hasta el 8 – 9% si se suman las leves y unilaterales^{2,3}. Los factores de riesgo de hipoacusia congénita pueden resumirse en: a) ingreso en una unidad de cuidados intensivos neonatales ³ 2 días; b) historia familiar de hipoacusia congénita; c) malformaciones craneofaciales, incluidas las del conducto auditivo y pabellón auricular; d) síndrome de Usher, síndrome de Waardenburg, y otros síndromes asociados con pérdida de la capacidad auditiva; e) infecciones congénitas como toxoplasmosis, meningitis bacteriana, sífilis, rubéola, citomegalovirus y herpes⁴. Solo el 50% de los recién nacidos con hipoacusia permanente presentan factores de riesgo. Según los datos del Instituto Nacional de Estadística del año 2008 en España nacieron 1.400 niños con deficiencia auditiva⁵.

Las hipoacusias progresivas y adquiridas representan entre un 10% y un 20% de las hipoacusias permanentes⁶. Entre las situaciones que pueden originar hipoacusia en el niño en edades posteriores a la realización del cribado neonatal se encuentran algunos factores genéticos, procesos infecciosos, el empleo de fármacos ototóxicos o las fracturas del hueso temporal. La otitis media serosa de repetición es la causa más frecuente de hipoacusia conductiva adquirida. En un estudio realizado en nuestro país fue responsable de casi un tercio de los casos de hipoacusia postneonatal⁷. Sin embargo, rara vez produce una pérdida superior a 20 ó 30 dB y su repercusión en el desarrollo del lenguaje es materia de discusión². A su vez, la meningitis bacteriana es la causa más frecuente (60 – 90%) de hipoacusia neurosenso-

rial aguda adquirida en la infancia⁷. La infección congénita por citomegalovirus (CMV) causa sordera detectable en el recién nacido en el 30 – 50% de los casos. En función de la gravedad de la infección, la hipoacusia por CMV puede manifestarse más tarde, a lo largo de los seis primeros años de vida⁸. Igualmente, las causas hereditarias sindrómicas o no sindrómicas pueden alterar la audición a edades posteriores.

Discapacidad asociada a la hipoacusia en la infancia

La pérdida de audición no identificada en el nacimiento ocasiona restricciones en el desarrollo de la comunicación oral del niño que dificultan el aprendizaje lector. Sin un lenguaje oral y lector apropiado el pensamiento no puede expresarse. Debido al papel fundamental del lenguaje en procesos cognitivos más complejos, la pérdida de audición puede alterar el desarrollo intelectual, emocional y social del niño⁹.

En el 30% de los niños sin factores de riesgo se asocian otras discapacidades psicomotoras³. La privación sensorial altera el desarrollo neurológico y 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 equilibrio^{3,10}.

Los niños con discapacidad auditiva permanente presentan con frecuencia problemas de conducta. Entre un tercio y la mitad de estos niños desarrollan trastornos de exteriorización y problemas de atención¹¹. La prevalencia de trastornos psiquiátricos y depresión es superior a la de la población general¹².

Pruebas de cribado de la hipoacusia infantil

El cribado de la hipoacusia neonatal implica el uso de medidas fisiológicas objetivas. En la actualidad las pruebas aceptadas internacionalmente para la realización del cribado auditivo son las otoemisiones acústicas (OEA) y los potenciales evocados auditivos troncoencefálicos (PEATC) o PEATC automáticos (PEATCa)¹³. Las OEA miden la vía auditiva periférica, incluida la cóclea, tienen una sensibilidad del 95% y una especificidad del 85%². Es una prueba rápida (2 – 3 minutos por oído), sencilla de realizar y fácil de interpretar. Su desventaja es que no detectan las hipoacusias retrococleares. Los PEATC evalúan la actividad de la vía auditiva desde el extremo distal

del nervio auditivo hasta el mesencéfalo, tienen una sensibilidad cercana al 100% y una especificidad del 86 – 96%. Es más fiable que OEA pero requiere un tiempo de 30 minutos por oído como media y personal cualificado. Los PEATC automatizados son tan rápidos y sencillos como las OEA y no precisan de personal altamente especializado. La sensibilidad de PEATCa es prácticamente del 100% y su especificidad del 98%. Las OEA y los PEATC son pruebas complementarias y los programas de cribado en dos fases reducen la aparición de falsos negativos^{2,13}.

En España, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPH)¹³ establece que el uso conjunto de las dos pruebas debe limitarse a aquellos casos que presenten factores de riesgo de hipoacusia retrocolear o en los que se sospeche la existencia de una neuropatía auditiva. Los demás neonatos pueden ser analizados con cualquiera de ambas técnicas. En los programas de cribado basados en OEA, los casos con factores de riesgo han de ser sometidos a PEATC o PEATCa aunque hayan superado las otoemisiones. Asimismo, en los programas de cribado basados en PEATC o PEATCa, aquellos casos que no hayan superado la primera prueba deben ser sometidos a las otoemisiones con el fin de documentar la existencia de una neuropatía auditiva¹³.

Los niños mayores de 4 ó 5 años, ocasionalmente a partir de los 3 años, pueden ser sometidos a audiometrías convencionales².

Tratamiento de la hipoacusia en la infancia

El proceso de adquisición del lenguaje se produce en un periodo de tiempo crítico que va desde el nacimiento hasta el cuarto año de vida. En este periodo se establecen las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y audición que no se desarrollarán de forma adecuada si existe privación sensorial³. Los cambios estructurales y funcionales que tienen lugar en el cerebro debido a la hipoacusia son reversibles en cierto grado si se realiza una intervención lo suficientemente temprana en forma de estimulación eléctrica de la vía auditiva mediante un implante coclear. Este efecto no se produce si no se interviene a tiempo lo que indica que la plasticidad del cerebro es superior durante los primeros meses de vida y que es necesario tratar lo antes posible a los niños con pérdida auditiva permanente¹⁴.

Básicamente, el tratamiento del niño con hipoacusia grave/profunda se basa en el estímulo auditivo desde edades muy tempranas, siempre antes de los seis meses de edad⁹, ya sea con audífonos de última generación o con

implantes cocleares que precisaran la correspondiente adaptación audioprotésica. Las hipoacusias profundas con mala respuesta a los audífonos se orientan hacia un programa de implante coclear. La adaptación audioprotésica debe seguirse de la correspondiente intervención logopédica que permita su óptimo aprovechamiento durante los primeros años de vida. El apoyo a la familia, la información y la formación de los padres, es parte integrante del proceso de orientación y educación del niño sordo.

Detección precoz de la hipoacusia en el SNS

El Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos se aprobó por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud (CISNS) en 2003. En abril de ese año se llegó a un consenso sobre contenidos básicos y mínimos del programa en el marco de colaboración entre el Ministerio de Sanidad, las Comunidades Autónomas (CCAA) y las diferentes asociaciones como la Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS) y la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH). En noviembre de 2003 se aprobó en el CISNS el Registro Mínimo de Datos que recoge los indicadores de cobertura, proceso y resultado de los programas de detección precoz de la sordera^{3,13}. En la actualidad, en todas las CCAA se llevan a cabo programas universales de detección precoz de la hipoacusia neonatal.

Además del cribado neonatal, el cribado de la hipoacusia infantil hasta los 5 años de edad se encuentra entre las intervenciones para el seguimiento del desarrollo implementadas en la actualidad por las comunidades autónomas que figuran en el documento Cartera de Servicios de Atención Primaria del Sistema Nacional de Salud. Desarrollo, Organización, Usos y Contenido (2010), elaborado por el Instituto de Información Sanitaria del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad¹⁵. Las CCAA y ciudades autónomas coinciden en recomendar la exploración de la audición durante el periodo crítico de desarrollo de la vía auditiva, si bien con distintas periodicidades (anexo 2).

Objetivos

Objetivo general

Llevar a cabo una revisión sistemática de la literatura científica sobre la efectividad, seguridad y eficiencia de las diferentes alternativas de detección precoz de hipoacusia en recién nacidos.

Objetivos específicos

- Analizar la efectividad y eficiencia de las diferentes alternativas de detección precoz de hipoacusia en recién nacidos.
- Identificar el tramo de edad óptimo para realizar el cribado de hipoacusia.
- Determinar con qué frecuencia se debe realizar el cribado de hipoacusia.
- Establecer recomendaciones de uso de las diferentes alternativas de cribado en base a la revisión sistemática realizada.

Preguntas de revisión

1. El cribado de hipoacusia en recién nacidos, ¿mejora el pronóstico de los casos diagnosticados precozmente?
2. ¿Cuál es la estrategia más eficiente para identificar a los niños con hipoacusia?

Metodología

Diseño

Revisión sistemática de la literatura sobre la efectividad, eficiencia y seguridad de las diferentes alternativas de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos.

Criterios de inclusión

Revisiones sistemáticas (RRSS), ensayos clínicos controlados y aleatorizados (ECA) y estudios observacionales con grupo de comparación sobre la efectividad y seguridad del cribado de la hipoacusia en términos de mejora del lenguaje, del rendimiento escolar y de la calidad de vida.

Evaluaciones económicas completas, es decir, aquellas que evalúan al menos dos alternativas (aunque una de ellas sea una alternativa sin tratamiento activo), midiendo tanto los costes como los efectos resultantes de su aplicación. Se consideró cualquier tipo de evaluación económica –análisis coste-utilidad (CUA), análisis coste-efectividad (CEA), análisis coste-beneficio (CBA), análisis de minimización de costes (CMA)– en cualquier ámbito y desde cualquier perspectiva.

Los estudios debían incluir a recién nacidos (hasta 1 mes de vida) y niños como población objeto de estudio (excluyendo los estudios que se realizaron exclusivamente en adolescentes y adultos).

Publicaciones en inglés, español, francés e italiano.

Criterios de exclusión

Artículos de revisión, aunque fueron retenidos para su uso en la discusión. Editoriales, estudios sin grupo de comparación o trabajos que no eran evaluaciones económicas completas o estudios que no presentaban ratios coste-efectividad (incluyendo los artículos que en lugar de presentar ratios numéricas presentaban sólo gráficas con curvas de ratios coste-efectividad en función de la edad, el riesgo u otros factores).

La baja calidad de los trabajos no implicó, de entrada, su exclusión en el análisis descriptivo.

Estrategias de búsqueda

La búsqueda se realizó en las bases de datos PubMed/MEDLINE, EMBASE, Cochrane Library, y las bases de datos del *Centre for Reviews and Dissemination* (CRD): *NHS Economic Evaluation Database* (NHS EED), *Health Technology Assessment Database* (HTA), *Database of Abstracts of Reviews of Effects* (DARE). En las bases de datos primarias (PubMed/MEDLINE y EMBASE) la estrategia se realizó combinando términos en lenguaje controlado y libre con el fin de aumentar su sensibilidad y especificidad (anexo 3). La búsqueda en MEDLINE se limitó a artículos publicados desde enero de 2000 hasta diciembre de 2013 para la pregunta sobre efectividad. La búsqueda de evaluaciones económicas se limitó en un principio a octubre de 2012, con una actualización hasta diciembre de 2013 en las bases de datos del CRD.

Adicionalmente se hizo una revisión manual de las bases de datos de las agencias de evaluación de tecnologías sanitarias (CCOHTA de Canadá, NICE de Reino Unido, programa HTA de Reino Unido, MASC de Australia, Plataforma AUnETS de las Agencias y Unidades de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Sistema Nacional de Salud), así como una búsqueda en las páginas web de los siguientes organismos gubernamentales y sociedades científicas: *U.S. Preventive Services Task Force*, *UK National Screening Committee*, *American Academy of Pediatrics*, Asociación Española de Pediatría y Asociación Española de Pediatría en Atención Primaria. Posteriormente se realizó una búsqueda manual a partir de las referencias identificadas en la bibliografía previa.

Resultados de interés de la 1ª pregunta: alteraciones en el desarrollo del lenguaje, rendimiento escolar, calidad de vida.

Resultados de interés de la 2ª pregunta: coste-efectividad, coste-utilidad, coste-beneficio.

Selección de trabajos

Los trabajos fueron seleccionados aplicando los criterios de inclusión y exclusión a partir de los resúmenes o, cuando estaban disponibles on-line, de los textos completos. Cuando no fue posible decidir la inclusión en base al resumen se solicitaron y revisaron los artículos originales.

Extracción de datos y variables

Tras la selección, los trabajos fueron revisados por dos de los investigadores y se extrajo la información de interés de manera independiente. En caso de discrepancias los trabajos fueron revisados por un tercer investigador.

Las variables de interés para la pregunta sobre efectividad fueron las siguientes: alteración del desarrollo del lenguaje, rendimiento académico, calidad de vida. Los estudios finalmente seleccionados fueron evaluados y resumidos en tablas de síntesis mediante la herramienta de lectura crítica de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del País Vasco – OS-TEBA¹⁶.

En el caso de las evaluaciones económicas, la información extraída incluye datos relativos a:

- **Características de cada estudio**
 - Autores.
 - Año de publicación.
 - País/países de referencia.
 - Tipo de estudio.
 - Características de la población seleccionada (edad y factores de riesgo).
- **Variables relacionadas con las alternativas en comparación y las medidas de efectividad**
 - Perspectiva del análisis: paciente, sistema sanitario, tercer pagador, social.
 - Horizonte temporal.
 - Modelo utilizado en la comparación de alternativas.
 - Alternativas en comparación. Se consideró tres tipos de aproximaciones: a) estudios con aproximación a cribado universal en el que se comparaban las técnicas existentes (OEA frente a PEATC o algún tipo de combinación de estas técnicas), b) estudios en los que la alternativa a evaluar eran el cribado universal versus cribado en población de riesgo o no cribado, utilizando también las técnicas existentes y c) diferentes estudios con una aproximación a cribado diferente a las dos anteriores en la que no especifican el tipo de técnica utilizada.

- **VARIABLES RELACIONADAS CON LAS MEDIDAS DE RESULTADOS (EFECTIVIDAD) Y COSTES CONSIDERADOS EN LAS EVALUACIONES ECONÓMICAS**
 - Medidas de efectividad: 1) coste por caso cribado, 2) coste por caso detectado y, 3) otras (coste por año de vida ajustado a discapacidad, coste incremental en función de un indicador específico de calidad).
 - Fuentes utilizadas para valorar la medida de la efectividad: ensayos clínicos, revisiones, datos propios, otras.
 - Costes considerados: medicación, gastos de hospitalización, gasto en atención primaria, costes indirectos.
 - Moneda y año.
 - Fuente de datos de costes: se considero primaria en los casos de ensayos clínicos con evaluación económica que midieron directamente los costes, y secundarias cuando se obtuvieron de otras fuentes.
- **VARIABLES RELACIONADAS CON LAS CARACTERÍSTICAS TÉCNICAS DE LAS EVALUACIONES ECONÓMICAS**
 - Análisis de sensibilidad.
 - Descuento de costes y beneficios.
- **VARIABLES RELACIONADAS CON LA RECOMENDACIÓN DE LAS EVALUACIONES ECONÓMICAS Y DOMINANCIA CUALITATIVA DE LA RECOMENDACIÓN**
 - Conclusión cualitativa del estudio.
 - Dominancia cualitativa de una alternativa.

Análisis

Evaluación de los estimadores de efectividad y seguridad de las distintas opciones de cribado.

Análisis descriptivo de las características de los estudios seleccionados a través de tablas de síntesis de la evidencia.

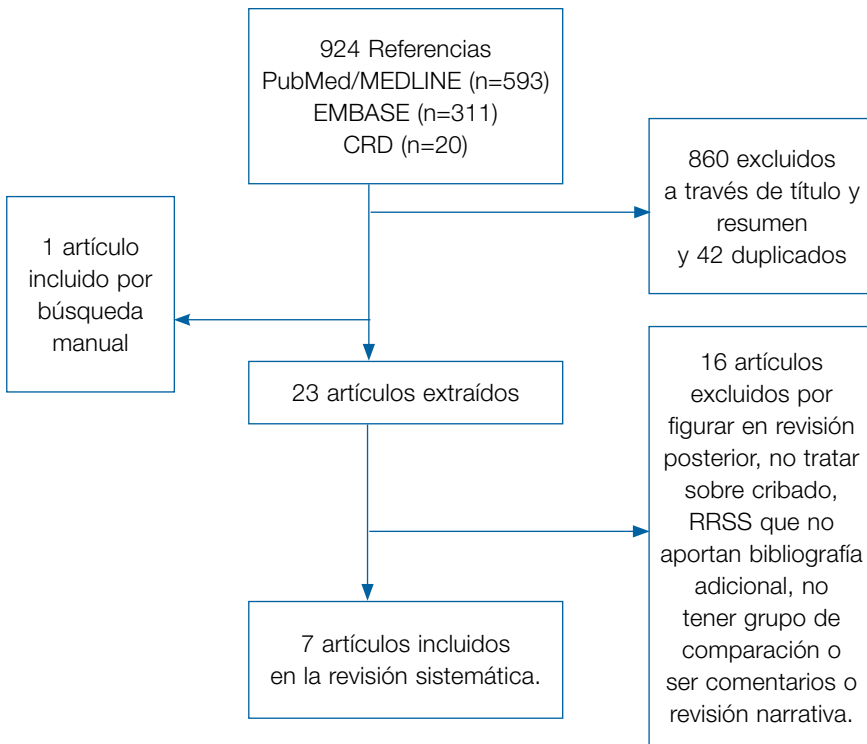
La gran heterogeneidad de los estudios no permitió la síntesis cuantitativa de los resultados (metaanálisis).

Resultados

Beneficios y riesgos del cribado

La estrategia de búsqueda para la primera pregunta identificó un total de 924 referencias. A través del título y el resumen se extrajeron 22^{4,14,17-36} artículos para su lectura a texto completo (Figura 1). Tras revisar las listas de referencias de los 22 artículos se encontró un trabajo adicional¹¹. De los 23, se excluyeron 16 trabajos: 6^{23,28,30,32-34} presentes en una revisión sistemática (RRSS) posterior¹⁴, 3^{26,27,31} por no tratar sobre cribado, 2 RRSS^{22,29} que no aportaban bibliografía adicional, una revisión narrativa²⁰, 3 comentarios¹⁷⁻¹⁹ y un estudio²⁵ sin grupo de comparación.

Figura 1. Resultado de la búsqueda y selección de trabajos de efectividad (1ª pregunta)



A continuación se presentan los resultados de las 4 RRSS y los 3 estudios originales incluidos en la revisión. Las tablas de síntesis de los estudios pueden consultarse en el anexo 5.

Pimperton *et al.*¹⁴ revisaron la evidencia científica sobre el efecto del cribado universal de la hipoacusia neonatal (CUHN) (5 estudios) y el diagnóstico precoz de la pérdida auditiva permanente (PAP) (5 estudios) en el desarrollo normal del habla y del lenguaje oral. El tamaño del efecto se estimó mediante el estadístico “*d de Cohen*” para la comparación de medias. Dos estudios de cohortes retrospectivos de buena calidad metodológica, según los autores, examinaron el habla, el lenguaje y la capacidad lectora de 120 niños en edad escolar (media: 7,9 años) con pérdida auditiva permanente ≥ 40 dB, procedentes de una cohorte de 157.000 niños de 8 distritos del sur de Inglaterra nacidos entre 1992 y 1997 (en adelante se hará referencia a ella como cohorte del Reino Unido). El 34% de los niños eran parte del *Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial* (se describe a continuación, en Nelson *et al.*²⁴). El resto procedía de distritos que se diferenciaban entre sí en cuanto a la disponibilidad o no de CUHN. Los 120 niños presentaban una pérdida auditiva bilateral ≥ 40 dB. Los resultados se ajustaron por grado de pérdida auditiva, nivel de educación materna, e inteligencia no verbal ajustada por edad. El lenguaje receptivo, lenguaje expresivo, capacidad elocutiva, capacidad y comprensión lectora se evaluaron con la ayuda de cuestionarios validados. Los evaluadores fueron cegados a las historias de los niños. Los niños con CUHN mostraron un lenguaje receptivo y una capacidad lectora significativamente superior a la de los niños sin CUHN. Sin embargo, las diferencias entre ambos grupos en el lenguaje expresivo y la habilidad elocutiva, aunque favorables al grupo CUHN, no fueron significativas. Un estudio de cohortes prospectivo de base poblacional realizado en Holanda, de calidad intermedia, comparó 80 niños con PAP de regiones en las que se realizaba CUHN con 70 niños con PAP de regiones en las que se practicaba la prueba de distracción (ver glosario) a los 9 meses de edad, todos ellos provenientes de una cohorte de 570.386 niños nacidos entre 2003 – 2005. El cribado neonatal no mostró ventajas significativas sobre la prueba de distracción con respecto al lenguaje receptivo, lenguaje expresivo, y número de palabras habladas. Los datos proceden de dos cuestionarios realizados a los padres cuando los niños tenían entre 3 – 5 años de edad. El estudio controla potenciales factores de confusión como el nivel de educación materna y la edad del niño en el momento de la evaluación pero no la gravedad de la pérdida auditiva, factor que se asocia negativamente con la adquisición del lenguaje. Dos estudios (cohortes prospectivas) de baja calidad ofrecen resultados contradictorios sobre el beneficio del CUHN. Según un estudio del *Colorado Newborn*

Hearing Screening Project los niños con PAP nacidos entre 1992 – 1997 en hospitales con CUHN (n=25) tienen mayor desarrollo del lenguaje a los 9 – 61 meses de edad que los niños con PAP no cribados al nacer (n=25). Por el contrario, un estudio realizado en Canadá no encuentra diferencias entre los grupos (CUHN versus no CUHN) en ninguna de las variables del lenguaje estudiadas. Por último, en 2 de los 4 estudios anteriormente descritos se compara el diagnóstico de PAP antes y después de los 6 meses (cohorte del Reino Unido) ó 9 meses (estudio de Colorado) con independencia del papel de CUHN en la identificación de los casos. El tamaño del efecto del diagnóstico precoz, cuando se comparan diagnóstico precoz frente a diagnóstico tardío, es superior al efecto observado con el CUHN cuando este se compara con la prueba de distracción. Este resultado puede explicarse porque la correspondencia entre CUHN y diagnóstico precoz de PAP no es absoluta. Por ejemplo, en la cohorte del Reino Unido solo el 67% de los niños con diagnóstico de PAP, del grupo expuesto a CUHN, tuvo un diagnóstico de confirmación antes de los 9 meses (en el grupo no expuesto a CUHN este porcentaje se redujo al 27%). Los autores de la revisión concluyen que tanto el CUHN como el diagnóstico precoz se asocian con un efecto positivo sobre el desarrollo del lenguaje y del habla. Sugieren que la existencia de un vínculo más estrecho entre diagnóstico precoz e intervención temprana explicaría el beneficio superior observado con el diagnóstico precoz¹⁴.

La revisión sistemática presenta deficiencias metodológicas como una estrategia de búsqueda restringida a la base de datos Pubmed/MEDLINE, y criterios de exclusión e inclusión no definidos con precisión. El estadístico “*d de Cohen*” permite determinar el TE de las intervenciones sin tener en cuenta la heterogeneidad de los estudios. Sin embargo, los diferentes tamaños muestrales pueden haber introducido alguna variación en el cálculo del TE de las intervenciones. Estos aspectos metodológicos limitan la validez interna y externa de los resultados. Por otra parte, la calidad de los estudios fue confirmada utilizando criterios adecuados.

En 2008, Nelson *et al.*²⁴ publicaron los resultados de la revisión sistemática para actualizar las recomendaciones de la *U.S. Preventive Services Task Force* de 2001 sobre el cribado universal de la hipoacusia neonatal. Se plantearon los siguientes objetivos: 1) evaluar si el inicio del tratamiento antes de los 6 meses mejora el lenguaje y la comunicación de los niños con PAP que no habrían sido identificados mediante cribado selectivo, 2) evaluar si el CUHN incrementa la posibilidad de que el tratamiento se inicie en torno a los 6 meses de edad y 3) evaluar los efectos adversos del CUHN y del tratamiento precoz. Los 2 estudios seleccionados para el primer objetivo se describen en la revisión posterior de Pimperton *et al.*¹⁴. El *Wessex Univer-*

sal Neonatal Hearing Screening Trial es un ensayo controlado no aleatorizado de buena calidad (según los autores de la revisión) realizado en el Reino Unido que investiga si el CUHN es capaz de identificar a niños con PAP a una edad más temprana que la atención habitual (prueba de distracción). Entre 1993 y 1996 un grupo de profesionales se desplazó cada 4 – 6 meses entre dos pares de hospitales para cribar a todos los recién nacidos, lo que dio lugar a una cohorte de niños cribados ($n = 25.609$) y a otra sin cribar ($n = 28.172$). La prueba de cribado consistió en OEA, realizándose PEATC a los niños que no pasaran las OEA. A todos los niños se les practicó la prueba de distracción a los 7 u 8 meses. Ocho años más tarde, los investigadores hacen un seguimiento de la cohorte del ensayo *Wessex*. La proporción de PAP referidas al especialista antes de los 6 meses de edad se multiplicó por más de 2 veces en los periodos en los que el CUHN estuvo disponible, observándose un 74% de PAP referidas antes de los 6 meses en periodos de CUHN frente a solo el 31% entre los nacidos en periodos sin CUHN (diferencia: 43%, IC95% 19% a 60%; $p < 0,001$). El *odds ratio* ajustado por gravedad de la pérdida auditiva fue de 6,9 (IC95% 2,2 a 22); $p = 0,001$. La evidencia sobre los riesgos del cribado neonatal procede de estudios observacionales (2 cohortes y 1 casos y controles) de calidad media o baja, según los autores. La reacción habitual de los padres después de un resultado inicial positivo es de preocupación y ansiedad. En la mayoría de los casos estas emociones negativas se resuelven cuando el resultado de la prueba de confirmación es normal²⁴.

A partir de los resultados de la revisión los autores desarrollaron un modelo matemático del rendimiento del CUHN frente al cribado selectivo en una cohorte hipotética de 10.000 recién nacidos (ver tabla de síntesis, anexo 5).

Los autores concluyen que los niños con sordera congénita (permanente, bilateral y moderada a profunda) identificados mediante CUHN son derivados, diagnosticados y tratados significativamente antes que los identificados por otros medios. Sin embargo, la evidencia científica sobre el resultado del CUHN a largo plazo es limitada y depende de la efectividad de los procedimientos de derivación al especialista, del seguimiento y del tratamiento subsiguientes. Son necesarios estudios que demuestren la efectividad del programa completo²⁴.

La revisión no describe con precisión los criterios de inclusión lo que puede haber producido un sesgo durante el proceso de selección. La búsqueda fue amplia, aunque se aplicaron restricciones de idioma por lo que pueden haber quedado excluidos estudios relevantes dando lugar a un sesgo de publicación. La síntesis narrativa es apropiada por la naturaleza hetero-

génea de los estudios. La calidad de los estudios fue confirmada utilizando criterios adecuados.

Una revisión Cochrane que comparaba la efectividad a largo plazo del CUHN y el diagnóstico precoz con el cribado oportunista o el cribado de alto riesgo no identificó ensayos clínicos controlados y aleatorizados que cumplieran los criterios de inclusión³⁵.

Thompson *et al.*⁴ diseñaron en 2001 una revisión sistemática para dar respuesta a cuatro cuestiones clave relacionadas con el cribado neonatal universal. En primer lugar, se revisó la evidencia científica sobre el rendimiento diagnóstico del CUHN. Se incluyeron 10 estudios, un ensayo controlado no aleatorizado (ensayo *Wessex*, descrito anteriormente), 4 programas de cribado universal de ámbito estatal y 5 de ámbito hospitalario. Dos estudios (ensayo *Wessex* y 1 cohorte) de buena calidad metodológica, según los autores, muestran que es preciso cribar entre 2.041 y 2.794 neonatos de bajo riesgo y entre 86 y 208 neonatos con factores de riesgo para detectar un caso de sordera bilateral de moderada-grave a profunda. La mayoría de los estudios era de calidad intermedia (4 estudios) o baja (4 estudios), en ellos se empleó una definición más amplia de hipoacusia que incluía a los niños con pérdida auditiva leve y pérdida auditiva unilateral. En segundo lugar, se investigó si el cribado reduce el eventual retraso del diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia. El ensayo *Wessex* observó un incremento estadísticamente significativo a favor del CUHN en el número de casos de pérdida auditiva moderada o severa que son confirmados y reciben tratamiento antes de los 10 meses de edad, cuando se comparó con no realizar CUHN. En tercer lugar, se examinaron los estudios sobre el impacto del cribado universal en el desarrollo del lenguaje. Se incluyeron 8 estudios de cohortes de baja calidad. Todos refieren una asociación estadísticamente significativa entre la edad en el momento del diagnóstico y el desarrollo del lenguaje a los 2 a 5 años de edad. Seis de ellos describen los resultados del habla y el lenguaje de niños que participaron en el *Colorado Newborn Hearing Screening Project*. Entre ellos se encuentra el único estudio que investiga la asociación entre CUHN y el desarrollo del lenguaje y que también se cita en la revisión posterior de Pimperton *et al.*¹⁴. En el grupo cribado (n=25) las puntuaciones medias del lenguaje expresivo, receptivo y total se encontraban dentro del rango normal y fueron entre 18 y 21 puntos superiores ($p < 0,001$) a las del grupo no cribado (n=25). El desarrollo del lenguaje se encontraba dentro del rango de lo normal en el 56% del grupo cribado, frente al 24% del grupo sin CUHN. El estudio presenta limitaciones metodológicas importantes, por ejemplo, la elegibilidad del grupo CUHN dependía de la disponibilidad de una evaluación del lenguaje practicada a los 2 o 4 años y no se describe el número de individuos excluidos ni los motivos de

exclusión. Los 7 estudios restantes comparan el diagnóstico precoz frente al tardío y, o no describen el papel del CUHN en la identificación de los casos de PAP, o sólo incluyen neonatos con factores de riesgo. Por último, se revisó la evidencia sobre los efectos adversos del CUHN. Según 3 estudios de cohortes de baja calidad los falsos positivos causan ansiedad significativa o de larga duración en el 3,5% al 14% de los padres. La conclusión de los autores de la revisión es que el CUHN incrementa la identificación de los neonatos con PAP pero se desconocen con precisión sus efectos a largo plazo en el desarrollo del habla y el lenguaje oral⁴.

Las preguntas de revisión y los criterios de inclusión no son claros, lo que puede haber producido un sesgo durante el proceso de selección. La síntesis narrativa es apropiada por la naturaleza heterogénea de los estudios. El método de evaluación de la calidad es adecuado.

En un estudio de cohortes retrospectivo³⁶ realizado en Japón, el inicio del tratamiento antes de los 6 meses tuvo un efecto significativo sobre el desarrollo del lenguaje en niños de 4 a 10 años con hipoacusia ≥ 70 dB (OR 3,23 IC95% 1,56 a 6,67; $p=0,002$). El CUHN mejoró el lenguaje, aunque sin resultados significativos (OR 1,32 IC95% 0,72 a 2,44; $p=0,37$). La calidad metodológica del estudio es baja, se analiza una muestra de conveniencia, no se indican los excluidos ni sus características, ni se describen las pérdidas. A diferencia de la mayoría de los programas de CUHN el estudio no contempla la hipoacusia moderada (41 – 70 dB). Estos aspectos metodológicos limitan la validez interna y externa de los resultados del estudio y dificultan su generalización.

Un estudio de cohortes retrospectivo¹¹ investigó si el beneficio sobre el lenguaje derivado de la confirmación precoz de PAP es capaz de reducir el riesgo de presentar problemas de conducta. Participaron los 120 niños con pérdida auditiva bilateral ≥ 40 dB de la cohorte del Reino Unido. En un estudio previo de esta cohorte la confirmación precoz de PAP se asoció con una mejora del lenguaje receptivo. Para medir las variables relacionadas con la conducta se utilizaron cuestionarios validados para padres y para profesores. Los 120 niños (edad media: 7 años y 11 meses) fueron divididos en dos grupos en función de si el diagnóstico de PAP fue confirmado antes ($n=57$) o después de los 9 meses ($n=63$). Los resultados se ajustaron por sexo, grado de pérdida auditiva, morbilidad asociada, educación materna, inglés como primera lengua en el hogar, e inteligencia no verbal. Al compararlos con los niños diagnosticados más tarde, los niños con PAP confirmada antes de los 9 meses no puntuaron significativamente mejor en ninguno de los dominios (síntomas emocionales, problemas de conducta, hiperactividad, problemas con pares, desempeño de las tareas cotidianas, socialización). Además, el análisis de los datos sugiere que los niños con PAP alcan-

zarían niveles normales de funcionamiento solamente con puntuaciones en lenguaje receptivo próximas a las de los niños con audición normal. Los autores concluyen que la confirmación precoz tiene un efecto beneficioso sobre el desarrollo del lenguaje receptivo pero no un impacto significativo sobre los problemas de conducta de los niños con PAP¹¹. El estudio no tiene en cuenta el papel del CUHN en la identificación de los casos de PAP. No obstante, es el único trabajo que investiga los problemas de conducta por lo que se decidió incluirlo en la revisión como fuente de evidencia indirecta.

Según un estudio de cohortes²¹ de base poblacional realizado en Holanda la calidad de vida fue significativamente superior en niños de 3 – 5 años con pérdida auditiva permanente que fueron cribados al nacer (n=80), en comparación con los que fueron cribados a los 9 meses de edad mediante la prueba de distracción (n=70). El grupo que había nacido en regiones en las que se realizaba CUHN puntuó significativamente mejor en todas las escalas del *Pediatric Quality of Life Inventory*, cuestionario que aborda tanto el funcionamiento físico como el psicosocial, exceptuando la escala emocional, en la que no se alcanzó significación estadística. La diferencia de medias para el funcionamiento físico fue de 5,4 (IC95% 0,6 a 10,2), para el funcionamiento social fue de 8,1 (IC95% 2,9 a 13,3) y de 5,2 (IC95% 1,3 a 9,0) para el psicosocial. Los resultados de las variables del desarrollo del lenguaje se describen en la revisión sistemática de Pimperton *et al.*¹⁴. Únicamente señalar que en el grupo CUHN el uso de palabras habladas fue superior, pero no significativo; la diferencia de medias fue de 8,7 (IC95% -3,9 a 21,2). El análisis se ajustó por factores de confusión (educación materna y edad del niño en el momento de la evaluación), pero no se tuvo en cuenta la gravedad de la pérdida auditiva. El estudio presenta otras deficiencias como la clasificación incorrecta del 21,3% de la muestra atendiendo al método de cribado empleado (universal o distracción).

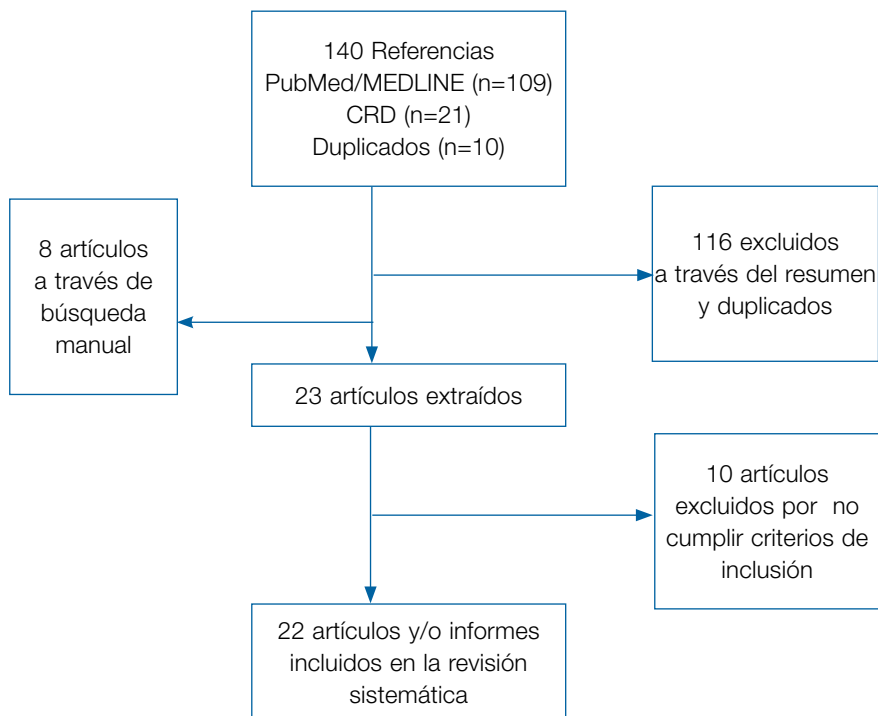
Estrategia más eficiente

A partir de la búsqueda bibliográfica se identificó un total de 140 referencias. A través de la lectura del título y resumen, se extrajeron 24 artículos de potencial interés (Figura 2).

La búsqueda manual complementaria permitió identificar 8 trabajos adicionales, que sumados a los anteriores llevó a un total de 32 trabajos para su lectura a texto completo. De ellos, se excluyeron 10 trabajos por los siguientes motivos: 9 de ellos por no tratarse de evaluaciones económicas completas; y 1 de ellos por tratarse de un artículo de revisión.

Finalmente, se incluyeron 22 trabajos de evaluación económica que fueron publicados en 22 artículos o informes de evaluación de tecnologías sanitarias.

Figura 2. Resultado de la búsqueda y selección de trabajos



Descripción de las evaluaciones económicas

En el anexo 5 se presentan las tablas de síntesis donde se resumen las características de los 22 trabajos incluidos.

Los estudios fueron publicados en revistas de especialidades (n=10), en el ámbito general de pediatría (n=6), específicamente en el ámbito de la gestión (n=5) y por agencia gubernamental (n=1).

En cuanto a la **evolución temporal** (año de publicación), 18 trabajos (81%) fueron publicados en el año 2000 y siguientes³⁷⁻⁵⁴ mientras que 4 trabajos (19%) fueron publicados con anterioridad al año 2000⁵⁵⁻⁵⁸.

Por **países** de referencia, 8 trabajos (38%) fueron realizados en Estados Unidos^{38,40,43,48,49,55,57,58}. El resto de trabajos se realizaron en Reino Unido

(n=4)^{39,51,53,56}, Holanda (n=2)^{41,45}, Australia (n=1)⁵⁰, España (n=1)³⁷, Alemania (n=1)⁴⁷, Italia (n=1)⁵², China (n=2)^{46,54}, Taiwán (n=1)⁴² y Nigeria (n=1)⁴⁴.

Por su **tipología**, 22 (100%) de los trabajos eran análisis coste-efectividad utilizando como medida de efectividad los casos cribados y casos detectados. En dos estudios se utilizaron los años de vida ajustados por discapacidad (AVAD)^{46,54} y en otro un indicador de calidad específico⁴⁹.

La **población estudiada** incluía recién nacidos en 21 estudios^{37-55,57,58}, dos de ellos incluían además niños^{39,53}, y un solo estudio incluía como población niños mayores de 8 meses⁵⁶.

Respecto a **factores de riesgo**, un estudio analiza el coste-efectividad del cribado en neonatos en unidades de cuidados intensivos neonatales. Respecto a los demás trabajos, sólo en los estudios en que se compara cribado universal frente a cribado en poblaciones de riesgo, se hace referencia a algún factor de riesgo no específico (n=8).

Respecto a la **perspectiva del análisis**, un aspecto esencial para decidir qué costes y beneficios deben ser incorporados al análisis económico, 10 (45%) trabajos adoptaron la perspectiva del sistema sanitario^{37,44-46,48,50-54}, 7 la perspectiva del hospital (31%)^{38,40,42,43,55,57,58} y 5 (24%) la perspectiva del conjunto de la sociedad^{39,41,47,49,56}.

Respecto al **horizonte temporal** del análisis, en 8 (40%) trabajos se presentaban resultados a corto plazo (hasta un año)^{38,40,44,45,48,55-57}, 3 trabajos presentaban un horizonte de entre 2 y 5 años^{37,50,52}, 5 trabajos un horizonte mayor o igual a 10 años^{39,46,47,53}, 6 trabajos no especificaban el horizonte temporal^{41-43,51,54,58} y un trabajo especificaba un horizonte temporal diferente en función de la medida de efectividad elegida: un año para el coste por caso detectado y toda la vida para el coste por sordera y pérdida de productividad⁴⁹.

Según el **modelo** utilizado para realizar el análisis, 11 trabajos fueron descritos como análisis de decisiones^{38,40,41,43,46,48-51,54,56} y 2 como modelos de Markov^{47,53}. En 9 trabajos no explicitaron las características del modelo^{37,39,42,44,45,52,55,57,58}.

Considerando las **intervenciones comparadas**, en los 9 estudios con aproximación a cribado universal³⁷⁻⁴⁵, OEA (en cualquiera de sus aplicaciones) aparecía en 7 trabajos^{37,38,40-43,45}, PEATC (en cualquiera de sus aplicaciones) en 6 trabajos^{37,38,41-43}. OEA-PEATC en 4^{38,39,42,43} y OEA y PEATC en 1⁴⁴. En los 9 estudios en los que se comparaba cribado universal versus cribado en poblaciones con factores de riesgo^{46-52,55}, OEA (en cualquiera de sus aplicaciones) aparecía en 2 trabajos^{47,54}, PEATC (en cualquiera de sus aplicaciones) en 5 trabajos^{49-52,55} y OEA-PEATC en 7^{46,48-50,52,54,55}. Finalmente, 4

estudios evalúan el coste efectividad de diferentes programas de cribado sin especificar las técnicas utilizadas^{53,56-58}.

La **medida de efectividad** más utilizada fue el coste por caso detectado, empleada en 10 trabajos^{39,41,45,47-49,51,55,57,58}. El coste por niño cribado se empleó en 5 trabajos^{37,40,42,43,56} y las dos medidas en un mismo estudio (coste por niño cribado y coste por caso detectado) se empleó en 4 trabajos^{38,44,50,52}. El coste por AVAD fue empleado en 2 trabajos^{46,54} y 1 estudio incorpora un coste por un indicador de calidad específico⁵³.

Las **fuentes de información** más utilizadas para obtener la medida de **efectividad** fueron las revisiones bibliográficas (sin meta-análisis) y asunciones adoptadas por los autores en 15 estudios^{39-41,43,46-51,53-57}. El resto de trabajos (7) se basaron en estudios propios^{37,38,42,44,45,52,58}. Ninguno de estos estudios fue un ensayo clínico.

Las **fuentes de información** más utilizadas para obtener las medidas de uso de **recursos y costes** fueron las revisiones bibliográficas (14)^{39-41,43,46-51,53,55-57}. Ocho estudios utilizaron fuentes primarias de información: los datos de utilización de servicios y precio de los servicios se obtuvieron del propio estudio de campo^{37,38,42,44,45,52,54,58}.

Todos los trabajos contabilizaron los **costes directos sanitarios** de la técnica analizada (cribado, equipamiento, atención ambulatoria y, en su caso, especializada). Ocho trabajos contabilizaron algún tipo de **costes indirectos**^{39,41,47,49,50,52,56}.

Respecto a las **unidades monetarias**, 12 trabajos expresaban los costes en dólares EEUU (\$) ^{37,38,40,42-44,46,48,49,55,57,58}, 4 trabajos en euros (€) ^{41,45,47,52}, 4 en libras esterlinas (£) ^{39,51,53,56}, 1 trabajo en dólares australianos⁵⁰, y 1 trabajo en dólares internacionales (I\$)⁵⁴.

En 12 trabajos (54%) se realizó algún tipo de **análisis de sensibilidad**. Concretamente, las variaciones en la efectividad de los programas de cribado fue el parámetro utilizado para la realización de los análisis de sensibilidad^{38,39,41,43,46-50,53-55}.

Respecto a las **tasas de descuento**, sólo siete trabajos hacen mención específica al descuento y concretamente solo al descuento de costes^{39,46,47,50,53,54,57}.

Respecto a los **resultados**, todos los trabajos evaluados fueron presentados por sus autores como intervenciones coste-efectivas. Sólo un trabajo de los 22 señala que hay equivalencia en costes y resultados en las alternativas evaluadas⁵³. Pese a que 21 de las 22 intervenciones son coste-efectivas,

la **dominancia** (preponderancia de una alternativa respecto a las comparadas) solo se produjo en 13 trabajos^{39-44,49-51,55-58}.

En 12 estudios no indicaban o no era explícita la **fuerce de financiación** del trabajo^{37,38,40,42,43,46,48,51,54,55,57,58}. Sólo 10 hacían una referencia explícita a la financiación, siendo ésta de instituciones públicas o sin ánimo de lucro en todos ellos^{39,41,44,45,47,49,50,52,53,56}.

Coste-efectividad: estudios con aproximación a cribado universal

De las 22 evaluaciones económicas identificadas, 9 estudios fueron identificados como aproximación a cribado universal³⁷⁻⁴⁵.

OEA en cualquiera de sus aplicaciones (fase 1-2-3) apareció como alternativa en 7 de estos estudios^{37,38,40-43,45}. PEATC (fase 1-2) en 6 estudios^{37,38,40-45} y la combinación OEA-PEATC en 4 estudios^{38,39,42,43} y OEA y PEATC simultáneamente en 1 estudio⁴⁴.

Cuatro trabajos presentaron razones coste-efectividad medias expresadas como coste por niño cribado^{37,40,42,43}, tres trabajos razones de coste-efectividad media como coste por caso detectado^{39,41,45}. Finalmente 2 trabajos presentaron conjuntamente ambas aproximaciones^{38,44} (coste por niño cribado y coste por caso detectado).

En la alternativa de OEA, el coste por niño cribado tuvo una variación de 8,46\$ a 58\$^{37,38,40,42,43}. La variación por caso detectado se situó en un rango de: 14.347\$ a 61.800€^{38,41,45}, si bien esta última resulta de la aplicación de OEA en 3 fases⁴⁵.

En la alternativa de PEATC, el coste por niño cribado tuvo una variación de 7,32\$ a 45,85\$^{37,38,40,42,43}. La variación por caso detectado se situó en un rango de: 16.405\$³⁸ a 39.000€⁴¹, si bien esta última resulta de la aplicación de PEATC en 2-3 fases⁴¹.

En la alternativa de OEA-PEATC, el coste por niño cribado tuvo una variación de 10\$ a 33\$^{38,42,43}. La variación por caso detectado se situó en un rango de: 16.528\$³⁸ a 34.826£³⁹.

En la alternativa de OEA y PEATC, un estudio realizado en Nigeria presenta un rango por niño cribado de 7,62\$ a 73,24\$ y de 602\$ a 4.631\$ por caso detectado⁴⁴.

Respecto a las **recomendaciones** de los trabajos, OEA fue recomendada en dos estudios siendo a su vez dominante esa alternativa en los dos^{41,43}.

PEATC fue recomendada en 4 estudios^{37-39,42} pero solo fue dominante en dos de ellos^{40,42}.

OEA-PEATC fue recomendada y dominante en un estudio en el que no se comparaba con las alternativas tradicionales de OEA ó PEATC³⁹.

OEA y PEATC fue a su vez recomendada y dominante en un estudio pero sus comparadores eran otras combinaciones de OEA y PEATC⁴⁴.

OEA fue recomendada aunque no dominante en otro estudio aunque las comparaciones eran diferentes modalidades de OEA⁴⁵.

Coste-efectividad: estudios con cribado universal versus cribado con factores de riesgo

De las 22 evaluaciones económicas identificadas, 9 estudios fueron identificados como estudios en el que se comparaba el cribado universal frente a población con algún tipo de factores de riesgo^{46-52,54,55}.

Respecto al cribado universal, OEA en 1 fase apareció como alternativa en 1 estudio⁵⁴, OEA en 2 fases apareció como alternativa en 1 estudio⁴⁷, PEATC en 1 fase apareció como alternativa en 1 estudio⁵¹ y PEATC en 2 fases apareció también como alternativa en 2 estudios^{50,51} y OEA-PEATC en 7 estudios^{46,48-50,52,54,55}. En cribado en población de riesgo, OEA en 1 fase fue alternativa en 1 estudio⁵⁴, OEA en 2 fases en 1 estudio⁴⁷, PEATC en 3 estudios^{49-52,55} y OEA-PEATC en 3^{46,48,54}. La alternativa de no cribado se contempló en 3 estudios^{47,49,54}.

Cuatro trabajos presentaron razones de coste-efectividad medias expresadas como coste por caso detectado^{47,48,51,55}. Dos trabajos presentaron conjuntamente ambas aproximaciones (coste por niño cribado y coste por caso detectado)^{50,52}. Dos trabajos presentan el coste incremental por AVAD^{46,54} y finalmente un trabajo añade el coste por sordera y productividad perdida durante toda la vida⁴⁹.

En **cribado universal** la alternativa de OEA en 2 fases tuvo un coste por caso detectado de 13.395€⁴⁷. PEATC en 1 fase tuvo un coste por caso detectado de 18.825£⁵¹ y PEATC en 2 fases tuvo un coste por niño cribado entre 39\$Aus y 52\$Aus⁵⁰ y por caso detectado de 16.000\$Aus⁵⁰ a 23.967£⁵¹. OEA-PEATC tuvo un coste por caso cribado con un rango de 16,58€⁵² y 37\$Aus⁵⁰ y un coste por caso detectado entre 4.609\$ y 32.951€^{48,49,52,55}. El coste incremental por AVAD se situó entre 19.601\$ y 504.564\$⁴⁶. Los costes

para toda la vida de sordera y pérdida de productividad fueron de 114.648.300\$⁴⁹.

En **cribado en población de riesgo** la alternativa de OEA en 2 fases tuvo un coste por caso detectado de 6.715€⁴⁷. PEATC en 1 fase tuvo un coste por caso detectado de 3.551£⁵¹ y PEATC en 2 fases tuvo un coste por niño cribado de 249\$Aus⁵⁰ y por caso detectado de 14.000\$Aus⁵⁰. OEA-PEATC tuvo un coste por caso detectado de 3.120\$⁴⁸. El coste incremental por AVAD se situó entre 7.652\$ y 83.305\$⁴⁶ y entre 25.800I\$ y 87.000I\$⁵⁴. Los costes para toda la vida de sordera y pérdida de productividad fueron de 115.520.600\$⁴⁹.

La **alternativa de no cribado** tuvo unos costes por caso detectado que variaron de 2.300\$⁴⁹ a 4.125€⁴⁷. Los costes para toda la vida de sordera y pérdida de productividad fueron de 116.980.800\$⁴⁹.

Respecto a las **recomendaciones** de los trabajos, el cribado universal fue recomendado en siete artículos^{46-50,52,55} y el cribado en población de riesgo en uno⁵¹. La dominancia de la alternativa universal solo se manifestó en tres trabajos^{49,50,55}. En un artículo, se recomienda el cribado universal en las regiones desarrolladas donde al menos el 20% de los niños con el trastorno puedan beneficiarse del cribado, diagnóstico y tratamiento. En las regiones en las que el beneficio alcanza al 7% se recomienda el cribado en población de riesgo⁵⁴.

Coste-efectividad: otras aproximaciones al cribado

De las 22 evaluaciones económicas identificadas, 4 estudios fueron identificados como estudios en los que se realizaba una aproximación diferente, fundamentalmente porque no se especificaba la técnica de cribado^{53,56-58}.

En estos 4 estudios se comparan diferentes aproximaciones al cribado, ya sea hospitalario frente a comunitario⁵³, hospitalario frente a otros hospitales⁵⁸, entre técnicas⁵⁷ o cribado en diferentes momentos del tiempo⁵⁶.

Un trabajo presentó razones de coste-efectividad medias expresadas como coste por niño cribado⁵⁶. Dos trabajos presentaron razones de coste-efectividad medias expresadas como coste por caso detectado^{57,58}. Un trabajo presenta el coste incremental por un indicador de calidad específico⁵³.

El coste por niño cribado tuvo una variación de 11,22£ a 20,57£ en función del momento del tiempo en que se realiza el cribado (10 meses u ocho meses)⁵⁶. La variación por caso detectado se situó en un rango de

8.678\$⁵⁸ a 14.310\$⁵⁷. El coste incremental por un indicador de calidad específico obtenido de la comparación de cribado comunitario frente a cribado hospitalario fue de 25£⁵³.

Respecto a las **recomendaciones**, los cuatro trabajos recomiendan el cribado en sus distintas aproximaciones^{53,56-58}. Hay que destacar que un estudio establece la equivalencia de coste y resultados en cribado hospitalario o comunitario⁵³.

Discusión

Los estudios incluidos en la presente revisión ponen de manifiesto que los programas de cribado universal de la hipoacusia neonatal tienen un efecto beneficioso sobre el lenguaje y el desarrollo en general de los niños con sordera congénita importante (permanente, bilateral, y moderada a profunda). Por otra parte, la evidencia sugiere que los riesgos e inconvenientes del CUHN son leves y transitorios. No obstante, estos datos no son lo suficientemente robustos como para extraer conclusiones definitivas. Son necesarios estudios de calidad que demuestren la efectividad a largo plazo del programa completo de CUHN (identificación, derivación, diagnóstico, seguimiento y tratamiento).

El CUHN reduce el retraso en el diagnóstico y el tratamiento de la pérdida auditiva permanente. Un ensayo controlado no aleatorizado bien realizado observa un incremento significativo en el número de sorderas congénitas que son identificadas y confirmadas antes de los 6 meses, y tratadas antes de los 10 meses de edad^{4,24}. En relación a la efectividad a largo plazo del CUHN, no se dispone de ensayos clínicos controlados y aleatorizados³⁵, pero sí se han comparado cohortes con y sin CUHN^{4,14,21,24,36}. La conclusión a la que llegan estos estudios es que el CUHN mejora el habla y el lenguaje oral, la calidad de vida y el desarrollo general de los niños con discapacidad auditiva. Los beneficios estimados, no obstante, son entre pequeños y moderados. Incluso un estudio de buena calidad como el realizado en el Reino Unido sólo alcanza significación estadística en el lenguaje receptivo (comprensión del lenguaje), no en el lenguaje expresivo. De hecho, el lenguaje receptivo del grupo CUHN se situó 1,6 desviaciones estándar por debajo del lenguaje receptivo de sus pares con audición normal^{11,30}, lo que para una inteligencia media se traduce en una capacidad lingüística equivalente a la de un cociente intelectual de 80⁴. En otro trabajo, de calidad intermedia, el CUHN se asoció con un desarrollo social, desarrollo motor grueso y calidad de vida significativamente superiores²¹. Pero al estudiar las variables relacionadas con el desarrollo del lenguaje los autores no encontraron diferencias significativas entre realizar o no realizar CUHN, aunque la diferencia observada en el número de palabras habladas alcanzó el nivel de significación clínica admitido por la comunidad científica^{14,21}.

En opinión de Nelson *et al.*²⁴ es muy posible que el pobre resultado en relación a la adquisición del lenguaje no refleje el impacto real del CUHN porque ambos estudios pueden haberse visto afectados por los inconvenien-

tes de la puesta en marcha de un nuevo programa de cribado. Por ejemplo, en la cohorte de estudio del Reino Unido la recomendación del *Joint Committee on Infant Hearing* de intervenir antes de los 6 meses de edad⁹ no siempre se cumplió. La confirmación del diagnóstico de sordera congénita se demoró más allá de los 9 meses de edad en el 33% de los niños cribados al nacer y el 48% inició la intervención terapéutica después de los 18 meses. Una vez que el programa de CUHN del Reino Unido se hubo consolidado estas cifras mejoraron sensiblemente. En una publicación posterior, con el programa de CUHN bien establecido, los niños con pérdida auditiva permanente fueron diagnosticados a la mediana de 10 semanas de edad (rango intercuartílico de 4 – 13 semanas), remitidos a educación especial a la mediana de 10 semanas (rango de 5 – 19 semanas) y recibieron prótesis auditivas a la mediana de 14 semanas (rango de 8 – 21 semanas)^{24,59}.

Según Pimperton *et al.*¹⁴, otra posible explicación es que la mayoría de los estudios presentan limitaciones metodológicas importantes. Además, estos investigadores observan que el tamaño del efecto es superior cuando la variable a estudio es haber sido diagnosticado o no antes de los seis meses de edad, en lugar de haber sido cribado o no al nacer. De nuevo este dato refleja la existencia en la evidencia científica revisada de una demora entre detección, confirmación del diagnóstico e intervención.

Parece evidente que una vez detectada la pérdida auditiva permanente mediante el cribado neonatal, el desarrollo del lenguaje y el rendimiento académico de los niños con discapacidad auditiva dependerán de la efectividad de los circuitos de derivación, diagnóstico, seguimiento y tratamiento. En los últimos años se han realizado importantes progresos en el desarrollo de los programas de cribado universal²⁴ y se precisa de investigación adicional que evalúe el resultado final de los actuales programas en curso.

Respecto a la estrategia de cribado por factores de riesgo frente al cribado universal hay que tener en cuenta que el 50% de las sorderas congénitas detectadas por cribado universal no presentan ningún indicador de riesgo y que este porcentaje puede aumentar a causa de la dificultad que plantea investigar la presencia de algunos factores en particular^{3,20}. En su revisión sistemática, Thompson *et al.*⁴ no pudieron determinar el beneficio adicional que aporta el CUHN frente al cribado por factores de riesgo debido a la falta de evidencia sobre el rendimiento de este último.

Los resultados de las evaluaciones económicas sobre el cribado de la hipoacusia en el recién nacido son poco comparables entre sí, debido a diferencias en las intervenciones contrastadas, las medidas de resultados utilizadas o la perspectiva y el horizonte temporal considerados. Además, no cumplen unos requisitos mínimos de calidad, el periodo de estudio es el

corto plazo, solo ^{539,46,47,49,53} de los 22 estudios contemplan un periodo igual o superior a 10 años, y las medidas de efectividad finales son intermedias (casos cribados o bien casos detectados), en ninguna evaluación se analizan los años de vida ajustados por calidad de vida (AVAC). Un estudio que comparó el coste-efectividad del CUHN a largo plazo frente al cribado selectivo, mostró un coste/beneficio favorable al CUHN sólo si se asume que la detección precoz mejora el lenguaje y el rendimiento académico⁴⁹. Sin embargo, no se dispone de datos empíricos definitivos sobre los resultados a largo plazo de los programas de CUHN, lo que dificulta plantear conclusiones sobre su coste-efectividad. En cuanto a la técnica de cribado, la evidencia sugiere que las OEA deberían ser la técnica de cribado inicial para el cribado universal. En población de riesgo la opción más eficiente es la unión de OEA-PEATC.

Haber superado el cribado auditivo en el momento del nacimiento no implica una audición garantizada durante el periodo crítico de 4 años durante el cual el niño adquiere y desarrolla el lenguaje. Algunas causas de déficit auditivo pueden no ser detectadas o no estar presentes al nacer. Para poder identificar la pérdida auditiva adquirida o progresiva, que representa entre el 10% y el 20% por ciento del total de las hipoacusias permanentes⁶, sería preciso mantener activo un sistema de cribado postneonatal. La presente revisión no ha identificado estudios que comparasen la efectividad del cribado de la hipoacusia adquirida o progresiva frente a no realizar dicho cribado, aunque datos recientes sugieren que el cribado auditivo en niños en edad preescolar reduce significativamente la edad de diagnóstico e intervención de las hipoacusias adquiridas o progresivas que tienen un impacto importante en el desarrollo del lenguaje⁶⁰.

El *European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening* (ECSNHS)⁶, el *UK National Screening Committee*⁶¹, el *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH)⁹ o, en nuestro país, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos (COPEDEH)¹³ y el Grupo de Trabajo PrevInfad⁶² recomiendan el cribado universal de la hipoacusia en el recién nacido junto con su diagnóstico en los primeros 3 meses e inicio de la intervención en los primeros 6 meses de edad para evitar o minimizar las alteraciones del lenguaje y del desarrollo neuropsicológico del niño. Asimismo, el ECSNHS recomienda implantar un sistema de detección de los casos de pérdida auditiva permanente progresiva y adquirida⁶. El JCIH recomienda que aquellos niños que pasen el cribado pero tengan algún factor de riesgo asociado a sordera neurosensorial o de conducción (anexo 4) sean sometidos a un control individualizado que incluya al menos una prueba objetiva de diagnóstico audiológico a los 24 a 30 meses de edad⁹. En nuestro entorno, el Grupo de Trabajo PrevInfad de la Asociación Española de Pe-

diatría de Atención Primaria (AEPap) y del Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS-semFYC) aconseja el control periódico de la audición en lactantes y preescolares mediante valoración subjetiva hasta los 3 años de edad, y mediante pruebas objetivas cuando presenten indicadores de riesgo de sordera neurosensorial adquirida, progresiva o de comienzo tardío².

Conclusiones

- La evidencia científica sugiere que el CUHN se asocia con beneficios en el desarrollo del habla y del lenguaje oral, la calidad de vida y el desarrollo general de los niños con hipoacusia permanente, bilateral, y de intensidad moderada a profunda. Sin embargo, son necesarios más estudios que confirmen estos hallazgos y evalúen los programas de cribado actuales, sus potenciales riesgos y otras variables resultado como el rendimiento académico y social.
- El CUHN reduce el retraso en el diagnóstico y el tratamiento de la pérdida auditiva permanente.
- Existe un acuerdo unánime en que debe realizarse CUHN. Para reducir el impacto de la hipoacusia permanente durante la infancia los expertos recomiendan diagnosticar la pérdida auditiva permanente en los primeros 3 meses e iniciar la intervención antes de los 6 meses de edad.
- No se dispone de evidencia científica para determinar el balance de beneficios y riesgos del cribado de la hipoacusia después de superar el cribado neonatal y durante el periodo crítico de desarrollo del lenguaje en la infancia. Los expertos recomiendan controlar periódicamente la audición de todos los lactantes y preescolares, e individualizar la frecuencia y número de controles si presentan algún factor de riesgo de hipoacusia neurosensorial o de conducción (anexo 4).
- No se dispone de evidencia de calidad que determine el coste-efectividad del CUHN frente a otras estrategias de diagnóstico de la pérdida auditiva permanente en la infancia. La evidencia sugiere que la técnica de cribado universal más eficiente desde la perspectiva del sistema sanitario es la técnica de otoemisiones acústicas (OEA). En población de riesgo la opción más eficiente es la unión de OEA-PEATC.

Recomendación

En base a la evidencia científica encontrada^{4,11,14,21,24,36} y a la opinión de los expertos^{9,13,62}:

- Se recomienda el cribado auditivo neonatal universal en el marco de un programa de detección precoz de la hipoacusia neonatal que garantice la intervención antes de los 6 meses de edad de todos los casos con sordera congénita permanente bilateral y de intensidad moderada a profunda.
- Se recomienda el control periódico de la audición mediante su valoración subjetiva (lenguaje expresivo, respuesta al sonido, desarrollo psicosocial) hasta los 3 años de edad. Además, es imprescindible identificar a aquellos niños con factores de riesgo asociados a hipoacusia neurosensorial o de conducción (anexo 4) para que sean sometidos a una prueba de audición objetiva.

Anexos

Anexo 1: Criterios para la toma de decisiones estratégicas respecto a los programas de cribado poblacional

A continuación se da respuesta a los 18 criterios que figuran en el “Documento Marco sobre Cribado Poblacional”⁶³, aprobado por la Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del SNS para la toma de decisiones estratégicas a la hora de implantar programas de cribado poblacional.

El objetivo fundamental del cribado de la hipoacusia es la detección, diagnóstico y tratamiento, precoces, de las hipoacusias congénitas permanentes, bilaterales y de intensidad moderada a profunda, es decir, aquéllas que son importantes por su repercusión en el desarrollo del lenguaje.

Criterios relativos al problema de salud

1. ¿Es la enfermedad a cribar un importante problema de salud?

La hipoacusia neonatal es un problema de salud con graves consecuencias para la adquisición y desarrollo del lenguaje, el aprendizaje, el pensamiento, la comunicación y las relaciones sociales. Las personas afectadas tienen peores expectativas laborales y profesionales. Además, los niños con sordera congénita presentan con mayor frecuencia un desarrollo motor más lento y problemas emocionales y de conducta.

La incidencia de las hipoacusias congénitas permanentes, bilaterales y de intensidad moderada a profunda es elevada con una incidencia de 1 a 3 por cada 1.000 recién nacidos vivos. Según los datos del Instituto Nacional de Estadística del año 2008 en España nacieron 1.400 niños con deficiencia auditiva. Según los datos de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia en recién nacidos (CODEPEH) del año 2000, el 80 % de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento¹³.

Cumplimiento criterio 1: Sí

2. ¿La enfermedad tiene criterios diagnósticos bien definidos? ¿Se conoce bien la historia natural de la enfermedad?

El diagnóstico de la deficiencia auditiva, incluye la determinación de los umbrales para las diferentes bandas frecuenciales en cada oído y la localización de la lesión que genera dicha hipoacusia. Los métodos diagnósticos deben ser apropiados a la edad mental y a las características del comportamiento del sujeto. La hipoacusia se clasifica en leve, moderada, grave y profunda en función de la pérdida tonal media en conducción aérea en las frecuencias de 500, 1.000 y 2.000 Hz sobre el mejor oído. En caso de hipoacusia moderada (41 a 70 dB), se aprecian dificultades con la voz normal lo que genera problemas en la adquisición del lenguaje. En casos de pérdida auditiva severa (71 a 90 dB) o profunda (>90 dB) la palabra no se percibe.

El proceso de adquisición del lenguaje se produce en un periodo crítico que va desde el nacimiento hasta el cuarto año de vida. En este periodo se establecen las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y audición que no se desarrollaran de forma adecuada si existe privación sensorial. La maduración (sinaptogénesis y mielogénesis) de la vía auditiva pretalámica se completa al final del primer año y la postalámica al final del tercer año³. Los cambios estructurales y funcionales que tienen lugar en la vía auditiva debido a la hipoacusia son parcialmente reversibles si se realiza una intervención lo suficientemente temprana. Este efecto no se produce si no se interviene a tiempo lo que indica que es necesario tratar lo antes posible a los niños con pérdida auditiva permanente.

Cumplimiento criterio 2: Si

3. ¿Existe un periodo de latencia detectable presente en más del 80% de los casos y lo suficientemente largo como para que el programa de cribado pueda alcanzar el beneficio esperado con la intervención?

La hipoacusia congénita ya está presente en el momento en que se realiza la prueba de cribado; en este caso no es apropiado hablar de periodo de latencia. No obstante, es fundamental tener en cuenta que el tratamiento ha de llevarse

a cabo lo antes posible, cuando la plasticidad de la vía auditiva es mayor. Iniciar el tratamiento en los primeros seis meses es especialmente crítico para lograr el máximo beneficio sobre la adquisición y desarrollo del lenguaje.

4. ¿Cuáles son las medidas de prevención y control de la enfermedad que están implantadas, y en qué grado?

En la actualidad no hay implementadas medidas de prevención primaria de la enfermedad. En el momento actual todas las CCAA han implantado un programa universal de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos.

Cumplimiento criterio 4: Sí

Criterios relativos a la prueba inicial de cribado

5. ¿Existe una prueba inicial de cribado simple y segura?

El cribado de la hipoacusia neonatal implica el uso de medidas fisiológicas objetivas. En la actualidad las pruebas aceptadas internacionalmente para la realización del cribado auditivo son las otoemisiones acústicas (OEA) y los potenciales evocados auditivos troncoencefálicos automáticos (PEATCa)¹³. Las OEA es una prueba rápida (2 – 3 minutos por oído), sencilla de realizar y fácil de interpretar. Su desventaja es que no detectan las hipoacusias retrococleares. Los PEATCa evalúan la actividad de la vía auditiva desde el extremo distal del nervio auditivo hasta el mesencéfalo. Son tan rápidos y sencillos como las OEA. Ambas técnicas son procedimientos no invasivos que muestran una elevada correlación con el grado de sensibilidad auditiva periférica.

Cumplimiento criterio 5: Sí

6. ¿Es la prueba válida, fiable y eficiente?

Los programas de cribado universal de la hipoacusia neonatal con frecuencia aplican las dos pruebas de forma secuencial para mejorar el rendimien-

to, utilizando OEA seguido de PEATC en aquellos que fallan la primera prueba. Un ensayo de gran tamaño muestral calculó para esta estrategia una sensibilidad del 92% y una especificidad del 98%²⁴.

Cumplimiento criterio 6: Sí

7. ¿Existen datos preliminares sobre la aceptabilidad de la prueba de cribado en la población diana (estudios piloto)?

Uno de los objetivos comunes a todos los programas que se llevan a cabo en las CCAA es informar a los padres de las características de la prueba y registrar, en su caso, la aceptación o la negativa⁶⁴. El programa gallego consigue una tasa de participación superior al 99% entre 2004 y 2007⁶⁵. En Cantabria el índice de participación en 2009 también fue superior al 99%⁶⁶. Estos datos sugieren que la aceptación de la prueba de cribado es elevada.

Cumplimiento criterio 7: Sí

8. ¿Son los criterios para seleccionar las mutaciones a cribar explícitos?

Este criterio no es aplicable al cribado de la hipoacusia en el recién nacido.

Criterios relativos al diagnóstico de confirmación y al tratamiento

9. ¿Existe acuerdo basado en la evidencia científica sobre el proceso diagnóstico y el tratamiento subsiguiente?

El *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* en 1998, el *Joint Committee on Infant Hearing* en 2007 y la CODEPEH en 2010, recomiendan que el diagnóstico se confirme antes de los 3 meses y que la intervención se inicie antes de los 6 meses de edad^{6,9,13}.

La CODEPEH elaboró un documento con las recomendaciones de mínimos que debieran incluirse en los programas (detección, diagnóstico e intervención precoz). La fase de diagnóstico debe realizarse en unidades con el equipamiento suficiente y personas con la experiencia adecuada. El médico otorrinolaringólogo de la unidad realizará el diagnóstico y prescribirá el tratamiento quirúrgico y/o audioprotésico adecuado en cada caso⁶⁷. La fase de intervención debe incluir a todos los profesionales que participan en el control sanitario, educativo y social del niño con hipoacusia (otorrinolaringólogos, pediatras audiólogos logopedas, audioprotesistas, educadores, psiquiatras, psicólogos, etc.)⁶⁷.

Cumplimiento criterio 9: Sí

10. ¿Existe una intervención terapéutica o preventiva efectiva que suponga una mejora del pronóstico de la enfermedad, en cuanto a supervivencia y/o la calidad de vida, y que sea más efectivo si se aplica en fase de latencia que en fase sintomática?

La evidencia sugiere que la intervención (protésica, quirúrgica, logopédica, etc.) antes de los seis meses de edad mejora significativamente el desarrollo del vocabulario, lenguaje receptivo, lenguaje expresivo, sintaxis, expresión oral y desarrollo social y emocional⁹. En ausencia de cribado auditivo universal la edad media de diagnóstico tanto en Europa como en los Estados Unidos es superior a un año³⁵.

Cumplimiento criterio 10: Sí

11. ¿Cuál es la atención sanitaria habitual que se ofrece a este problema de salud?

El 80% de las hipoacusias moderadas a profundas son congénitas y, previsiblemente se detectan en el marco de los programas de las CCAA. Los programas de detección precoz de la hipoacusia de las distintas CCAA constan de unos contenidos mínimos y básicos comunes a todos ellos, que se enumeran a continuación: 1) Detección precoz durante el primer mes de vida mediante cribado universal; 2) Acceso a la fase de diagnóstico a los tres meses o antes; 3) Tratamiento instaurado a los seis meses; 4) Seguimiento de todos los casos detectados⁶⁴.

Cumplimiento criterio 11: Sí

Crerios relativos al programa

12. ¿Existe evidencia científica de suficiente calidad sobre la eficacia del cribado en cuanto a reducción de la mortalidad o la morbilidad?

Los resultados de todos los estudios incluidos en la presente revisión apuntan en el mismo sentido, los programas de cribado de la hipoacusia parecen tener un efecto beneficioso sobre el lenguaje y el desarrollo en general de los niños con sordera congénita permanente, bilateral y de moderada a profunda. Son necesarios estudios poblacionales a gran escala de mayor calidad metodológica que confirmen estos hallazgos.

Cumplimiento criterio 12: Parcialmente (evidencia insuficiente)

13. ¿Los beneficios previstos superan los potenciales riesgos?

Los riesgos potenciales del CUHN no se han estudiado con precisión, aunque la evidencia sugiere que son leves y transitorios. La reacción habitual de los padres después de un resultado inicial positivo es de preocupación y ansiedad. En la mayoría de los casos estas emociones negativas se resuelven cuando el resultado de la prueba de confirmación es normal. Según 3 estudios de cohortes de baja calidad los falsos positivos causan ansiedad significativa o de larga duración en el 3,5% al 14% de los padres.

Cumplimiento criterio 13: Parcialmente (evidencia insuficiente)

14. ¿Cuál es la población diana definida?

La población diana son todos los recién nacidos en maternidades públicas y privadas.

Cumplimiento criterio 14: Sí

15. ¿Existe una evaluación económica del programa metodológicamente adecuada?

Las evaluaciones económicas incluidas en la presente revisión no cumplen unos requisitos mínimos de calidad, en la mayoría el periodo de estudio es

de corto plazo y las medidas de efectividad finales son intermedias (casos cribados o bien casos detectados). En ninguna evaluación se analizan los años de vida ajustados por calidad de vida (AVAC). El único estudio sobre el coste-efectividad a largo plazo del CUHN, comparado con el cribado en población de riesgo, encuentra que el CUHN podría ser coste-efectivo si la intervención precoz se traduce en una reducción de los futuros costes derivados del tratamiento y de la futura pérdida de productividad⁴⁹. El problema estriba en que este resultado responde a una serie de asunciones favorables respecto a la efectividad del cribado en términos de desarrollo del lenguaje y rendimiento académico que no han sido demostrados de forma concluyente en estudios poblacionales a gran escala.

Cumplimiento criterio 15: No

16. El programa completo ¿es aceptable desde un punto de vista sanitario, social y ético?

De momento no se dispone de estudios de base poblacional sobre la aceptabilidad del CUHN. No obstante, los datos disponibles de participación superior al 99% sugieren que los programas de CUHN cuentan con la aprobación social, clínica y ética, tanto por parte de los profesionales sanitarios como de la población general.

Las consideraciones éticas, como el equilibrio entre beneficios y riesgos del programa completo, la equidad en el acceso, el respeto a la autonomía, y el derecho a la intimidad y la confidencialidad, son importantes. 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 informado³. Por el momento, no se dispone de valoraciones de buena calidad sobre los efectos secundarios que pudiera tener el programa de CUHN en términos de etiquetado, pruebas innecesarias, ansiedad, estigmatización del niño o trastornos que no fueron diagnosticados.

Cumplimiento criterio 16: Parcialmente

17. ¿Los resultados finales del programa están definidos y son medibles?

Los resultados finales de los programas de detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido son los concernientes al desarrollo del lenguaje, desarrollo social y desarrollo emocional de los casos con deficiencia auditiva

permanente. Se han definido indicadores de calidad (cobertura, proceso y resultado) comunes a todos los programas implantados en España⁶⁴ pero los resultados finales del programa no están definidos, no existen estándares, luego no pueden medirse.

Cumplimiento criterio 17: No

18. ¿Es el programa factible dentro del SNS?

En la actualidad, en todas las CCAA se llevan a cabo programas universales de detección precoz de la hipoacusia neonatal.

Anexo 2: Cartera de Servicios de Atención Primaria de las Comunidades Autónomas (Hipoacusia)

La Cartera de Servicios comunes del SNS (Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre)⁶⁸, contempla las actividades de promoción de la salud, educación sanitaria y prevención de la enfermedad, que se realizan en el nivel de atención primaria, en aplicación de los protocolos y programas de atención específicos de los distintos grupos de edad, sexo y grupos de riesgo. Dentro del apartado 6.1 Servicios de atención a la infancia, está incluido el cribado de la hipoacusia. Cada servicio de salud de las diferentes CCAA establece la aplicación, rango de edad y frecuencia de los servicios dirigidos a dicha población.

Todas las CCAA han implementado programas de detección precoz de la hipoacusia neonatal. A continuación se presentan los datos ofrecidos por algunas comunidades autónomas en relación al cribado de la hipoacusia postneonatal.

ANDALUCIA	<p>Menores de 3 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valorar el grado de adquisición del lenguaje así como la presencia de factores de riesgo de hipoacusia <p>Frecuencia: No se especifica</p>
ARAGÓN	<p>Entre los 2 y los 5 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exploración subjetiva de la agudeza auditiva <p>Frecuencia: al menos dos veces y con un intervalo máximo de 2 años</p>
CASTILLA-LA MANCHA	<p>Menores de 14 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exploración subjetiva y mediante estímulo sonoro de la agudeza auditiva <p>Frecuencia: revisiones de salud infantil (2 meses, 4 meses, 6 meses, 9 meses, 12 meses, 15 meses, 2 años, 4 años, 11 años y 13 años)</p>
CASTILLA y LEÓN	<p>Entre los 2 y los 5 años:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exploración subjetiva de la agudeza auditiva <p>Frecuencia: al menos dos veces y con un intervalo máximo de 2 años</p>

EXTREMADURA	Menores de 6 años: <ul style="list-style-type: none"> • Valorar la audición y la adquisición del lenguaje Frecuencia: en todos los controles de salud (no se especifica)			
MADRID	Entre los 0 y 3 meses: <ul style="list-style-type: none"> • Cribado de hipoacusia Frecuencia: 1 vez	Entre los 0 y 11 meses: <ul style="list-style-type: none"> • Cribado de hipoacusia Frecuencia: 1 vez	Entre los 12 y 23 meses: <ul style="list-style-type: none"> • Cribado de hipoacusia Frecuencia: 2 veces	Entre los 2 y 5 años: <ul style="list-style-type: none"> • Cribado de hipoacusia Frecuencia: 2 veces
INGESA	Entre los 2 y los 5 años: <ul style="list-style-type: none"> • Exploración subjetiva de la agudeza auditiva Frecuencia: al menos dos veces y con un intervalo máximo de 2 años			

Anexo 3: Estrategias de búsqueda

1ª Pregunta: El cribado de hipoacusia en recién nacidos, ¿mejora el pronóstico de los casos diagnosticados precozmente?

<p>PubMed/ MEDLINE</p>	<p>((Infant[Mesh] OR infant*[TIAB] OR baby[TIAB] OR babies[TIAB] OR newborn*[TIAB] OR neonat*[TIAB] OR "Infant, Newborn"[Mesh])) AND (((("Hearing"[TIAB] OR "Hearing"[Mesh] OR "Hearing Loss"[TIAB] OR "Hearing Loss"[Mesh] OR "Hearing Disorders"[Mesh] OR "Hearing Disorders"[TIAB] OR Hearing impair*[TIAB] AND ("diagnosis"[All Fields] OR "screening"[All Fields] OR "Neonatal Screening"[Mesh] OR "mass screening"[MeSH Terms] OR ("mass"[All Fields] AND "screening"[All Fields]) OR "mass screening"[All Fields] OR ("early"[All Fields] AND "detection"[All Fields]) OR "early detection"[All Fields]))) AND ((("Language Development Disorders"[Mesh] OR "Language Development Disorders"[TIAB] OR "Language Development"[Mesh] OR "Language Development"[TIAB] OR "Language Disorders"[Mesh] OR "Language Disorders"[TIAB] OR "Child Language"[Mesh] OR "Child Language"[TIAB] OR "School performance"[TIAB] OR Function[TIAB] OR "Quality of Life"[Mesh] OR "Quality of Life"[TIAB]))</p> <p>Filters: Publication date from 2000/01/01 to 2013/12/31</p>
<p>EMBASE</p>	<p>#1 'hearing loss'/exp OR 'hearing loss':ab,ti OR 'hearing disorder'/exp OR 'hearing disorder':ab,ti OR 'hearing impairment'/exp OR 'hearing impairment':ab,ti</p> <p>#2 'diagnosis'/exp OR diagnosis:ab,ti OR 'screening'/exp OR screening:ab,ti OR 'neonatal screening'/exp OR 'neonatal screening':ab,ti OR 'mass screening'/exp OR 'mass screening':ab,ti OR 'early detection':ab,ti</p> <p>#3 'developmental language disorder'/exp OR 'developmental language disorder':ab,ti OR 'language disability'/exp OR 'language disability':ab,ti OR 'academic achievement'/exp OR 'academic achievement':ab,ti OR 'quality of life'/exp OR 'quality of life':ab,ti</p> <p>#4 ([english]/lim OR [french]/lim OR [spanish]/lim) AND ([newborn]/lim OR [infant]/lim OR [preschool]/lim OR [school]/lim OR [child]/lim) AND [humans]/lim AND [embase]/lim AND [2000-2014]/py AND ('article'/it OR 'article in press'/it OR 'conference abstract'/it OR 'review'/it)</p> <p>#1 AND #2 AND #3 AND #4</p>

<p>CRD (DARE, NHS, EED, HTA)</p>	<p>#1 MeSH DESCRIPTOR Mass Screening EXPLODE ALL TREES</p> <p>#2 (“mass screening” OR diagnosis OR “early detection”)</p> <p>#3 MeSH DESCRIPTOR Hearing Loss EXPLODE ALL TREES</p> <p>#4 MeSH DESCRIPTOR Hearing Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#5 (“hearing loss” OR “hearing disorders”)</p> <p>#6 MeSH DESCRIPTOR Language Development Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#7 MeSH DESCRIPTOR Language Development EXPLODE ALL TREES</p> <p>#8 MeSH DESCRIPTOR Language Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#9 MeSH DESCRIPTOR Child Language EXPLODE ALL TREES</p> <p>#10 MeSH DESCRIPTOR Quality of Life EXPLODE ALL TREES</p> <p>#11 (“language development disorders” OR “language development” OR “language disorders” OR “Child Language” OR “Quality of Life”)</p> <p>(#1 OR #2) AND (#3 OR #4 OR #5) AND (#6 OR #7 OR #8 OR #9 OR #10 OR #11)</p>
--	--

2ª Pregunta: ¿Cuál es la estrategia más eficiente para identificar a los niños con hipoacusia?

PubMed/ MEDLINE	<p>“Economics”[MeSH Terms] OR “Cost-Benefit Analysis”[MeSH Terms] OR “Costs”[MeSH Terms] OR “Costs and Cost Analysis”[MeSH Terms] OR “Cost Savings”[MeSH Terms] OR “health resources”[MeSH Terms] OR “Quality-Adjusted Life Years”[MeSH Terms] OR “cost effectiveness”[All Fields] OR “economics, medical”[MeSH Terms] OR “health economics”[All Fields].</p> <p>“Hearing” [MeSH Terms] AND “diagnosis” [All Fields] OR “screening”[All Fields] OR “mass screening”[MeSH Terms] OR “early detection”[All Fields] AND “infant, newborn”[MeSH Terms] OR “newborn”[All Fields] OR “infant”[All Fields] OR “child”[All Fields] AND “humans”[MeSH Terms] AND (Validation Studies[ptyp] OR Evaluation Studies[ptyp]) AND (English[lang] OR French[lang] OR Spanish[lang] OR Italian[lang])</p>
CRD (DARE, NHS, EED, HTA)	<p>#1 MeSH DESCRIPTOR Mass Screening EXPLODE ALL TREES</p> <p>#2 (“mass screening” OR diagnosis OR “early detection”)</p> <p>#3 MeSH DESCRIPTOR Hearing Loss EXPLODE ALL TREES</p> <p>#4 MeSH DESCRIPTOR Hearing Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#5 (“hearing loss” OR “hearing disorders”)</p> <p>#6 MeSH DESCRIPTOR Language Development Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#7 MeSH DESCRIPTOR Language Development EXPLODE ALL TREES</p> <p>#8 MeSH DESCRIPTOR Language Disorders EXPLODE ALL TREES</p> <p>#9 MeSH DESCRIPTOR Child Language EXPLODE ALL TREES</p> <p>#10 MeSH DESCRIPTOR Quality of Life EXPLODE ALL TREES</p> <p>#11 (“language development disorders” OR “language development” OR “language disorders” OR “Child Language” OR “Quality of Life”)</p> <p>(#1 OR #2) AND (#3 OR #4 OR #5) AND (#6 OR #7 OR #8 OR #9 OR #10 OR #11)</p>

Anexo 4: Factores de riesgo asociados a hipoacusia adquirida o progresiva

A continuación se enumeran los factores de riesgo que según el *Joint Committee on Infant Hearing*⁹ se asocian con la aparición de hipoacusia neurosensorial adquirida o progresiva:

- Preocupación de los padres o cuidadores porque sospechan que el niño o niña pueda presentar alteraciones en la audición, el habla, el lenguaje, o un retraso en el desarrollo.
- Antecedentes familiares de pérdida permanente de la audición durante la infancia.
- Haber sido tratados con oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO).
- Infección por citomegalovirus.
- Síndromes asociados con pérdida auditiva progresiva como neurofibromatosis, osteopetrosis y síndrome de Usher.
- Síndromes neurodegenerativos como el síndrome de Hunter.
- Infecciones postnatales con confirmación microbiológica asociadas con pérdida auditiva neurosensorial, incluidas las meningitis bacterianas y virales (sobre todo virus herpes y varicela) confirmadas.
- Traumatismo de la base del cráneo o del hueso temporal que requiera hospitalización.
- Quimioterapia.

Anexo 5: Tablas de síntesis de la evidencia (estudios de efectividad)

REFERENCIA	ESTUDIO	INTERVENCIÓN COMPARACIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA																																																											
<p>Cita abreviada: Pimperton et al. (2012)</p>	<p>Objetivos: Revisar la evidencia sobre el impacto en el desarrollo normal del habla y del lenguaje oral de: Cribado universal neonatos (CUHN) Diagnóstico precoz de la pérdida auditiva permanente (PAP)</p> <p>Periodo de búsqueda: Sin restricciones, pero no se especifica el intervalo.</p> <p>Diseño: No se especifica el diseño de estudio. Se seleccionaron aquellos estudios que ofrecen datos a largo plazo sobre el impacto del cribado y el diagnóstico precoz.</p>	<p>Intervención: CUHN Diagnóstico precoz de PAP No se define la edad del diagnóstico precoz. Los estudios incluidos la definen como <6 meses o <9 meses. Tampoco se define el umbral de audición admitido como PAP.</p> <p>Comparación: No cribado neonatal. Diagnóstico de hipoacusia después de los 6 o 9 meses de edad (según estudios).</p>	<p>N° de estudios y pacientes: No se indica el número de estudios encontrados, tampoco los excluidos. Finalmente incluidos: CUHN = 5 estudios; diagnóstico precoz PAP = 5 estudios.</p> <p>Magnitud del efecto (1):</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th rowspan="2">Localización</th> <th colspan="2">CUHN</th> <th colspan="2">Diagnóstico precoz PAP</th> </tr> <tr> <th>Muestra</th> <th>d Cohen</th> <th>Muestra</th> <th>d Cohen</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Lenguaje receptivo</td> <td>25 CUHN, 25 no CUHN</td> <td>0.76</td> <td>72 DP, 78 no DP</td> <td>1.04</td> </tr> <tr> <td></td> <td>52 CUHN, 49 no CUHN</td> <td>0.21</td> <td>45 DP, 56 no DP</td> <td>0.30</td> </tr> <tr> <td></td> <td>80 CUHN, 70 no CUHN</td> <td>0.09 (NS)</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td>20 CUHN, 31 no CUHN</td> <td>-0.11(NS)</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Lenguaje expresivo</td> <td>25 CUHN, 25 no CUHN</td> <td>1.04</td> <td>72 DP, 78 no DP</td> <td>1.03</td> </tr> <tr> <td></td> <td>46 CUHN, 41 no CUHN</td> <td>0.12 (NS)</td> <td>39 DP, 48 no DP</td> <td>0.21</td> </tr> <tr> <td></td> <td>80 CUHN, 70 no CUHN</td> <td>0.14 (NS)</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td></td> <td>20 CUHN, 31 no CUHN</td> <td>0.03 (NS)</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Habilidades escritivas</td> <td>50 CUHN, 47 no CUHN</td> <td>0.04 (NS)</td> <td>44 DP, 51 no DP</td> <td>0.10 (NS)</td> </tr> <tr> <td>Habilidad lectora</td> <td>51 CUHN, 51 no CUHN</td> <td>0.21</td> <td>45 DP, 57 no DP</td> <td>0.28</td> </tr> </tbody> </table> <p>NS: diferencias no significativas entre grupos de medias. DP: diagnóstico precoz (de pérdida auditiva permanente o PAP).</p> <p>Edad de los niños en el momento de la evaluación de CUHN a largo plazo: 9 – 61 meses, 5 años y 6 – 10 años (según estudios). El efecto beneficioso del diagnóstico precoz de PAP sobre las variables relacionadas con el lenguaje es superior al observado con el CUHN.</p>	Localización	CUHN		Diagnóstico precoz PAP		Muestra	d Cohen	Muestra	d Cohen	Lenguaje receptivo	25 CUHN, 25 no CUHN	0.76	72 DP, 78 no DP	1.04		52 CUHN, 49 no CUHN	0.21	45 DP, 56 no DP	0.30		80 CUHN, 70 no CUHN	0.09 (NS)				20 CUHN, 31 no CUHN	-0.11(NS)			Lenguaje expresivo	25 CUHN, 25 no CUHN	1.04	72 DP, 78 no DP	1.03		46 CUHN, 41 no CUHN	0.12 (NS)	39 DP, 48 no DP	0.21		80 CUHN, 70 no CUHN	0.14 (NS)				20 CUHN, 31 no CUHN	0.03 (NS)			Habilidades escritivas	50 CUHN, 47 no CUHN	0.04 (NS)	44 DP, 51 no DP	0.10 (NS)	Habilidad lectora	51 CUHN, 51 no CUHN	0.21	45 DP, 57 no DP	0.28	<p>Conclusiones: Los autores concluyen que tanto el cribado universal como el diagnóstico precoz de PAP se asocian con beneficios en el desarrollo del habla y del lenguaje oral, observándose un efecto positivo superior con la detección precoz que con el cribado neonatal. Esto puede deberse a que existe un vínculo más estrecho entre diagnóstico precoz e intervención temprana. El cribado neonatal es una aproximación indirecta del impacto del diagnóstico precoz y la subsiguiente intervención temprana.</p>	<p>Comentarios: Estrategia de búsqueda muy restringida. Métodos de inclusión y exclusión no definidos con precisión. El estadístico d de Cohen permite determinar el TE de las intervenciones sin tener en cuenta la heterogeneidad de los estudios. Sin embargo, los diferentes tamaños muestrales pueden haber introducido alguna variación en el cálculo del TE de las intervenciones. Los TE obtenidos son entre pequeños y moderados para todas las intervenciones. Estos aspectos metodológicos limitan la validez interna y externa de los resultados y dificultan su generalización.</p>	<p>Calidad de la evidencia: Media</p>
Localización	CUHN		Diagnóstico precoz PAP																																																														
	Muestra	d Cohen	Muestra	d Cohen																																																													
Lenguaje receptivo	25 CUHN, 25 no CUHN	0.76	72 DP, 78 no DP	1.04																																																													
	52 CUHN, 49 no CUHN	0.21	45 DP, 56 no DP	0.30																																																													
	80 CUHN, 70 no CUHN	0.09 (NS)																																																															
	20 CUHN, 31 no CUHN	-0.11(NS)																																																															
Lenguaje expresivo	25 CUHN, 25 no CUHN	1.04	72 DP, 78 no DP	1.03																																																													
	46 CUHN, 41 no CUHN	0.12 (NS)	39 DP, 48 no DP	0.21																																																													
	80 CUHN, 70 no CUHN	0.14 (NS)																																																															
	20 CUHN, 31 no CUHN	0.03 (NS)																																																															
Habilidades escritivas	50 CUHN, 47 no CUHN	0.04 (NS)	44 DP, 51 no DP	0.10 (NS)																																																													
Habilidad lectora	51 CUHN, 51 no CUHN	0.21	45 DP, 57 no DP	0.28																																																													

(1) El tamaño de efecto (TE) de las intervenciones en los estudios se estimó mediante el estadístico d de Cohen. No describen como se calculó; No ofrecen los intervalos de confianza de los TE calculados.

REFERENCIA	ESTUDIO	POBLACIÓN	EXPOSICIÓN COMPARACIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA
Cita abreviada: Kasai et al. (2012)	Diseño: Cohorte retrospectiva Objetivos: Describir los resultados del CUHN y de la intervención precoz sobre el desarrollo de la comunicación verbal en niños japoneses. Periodo de realización: Abril 2009 a marzo 2010	Número de participantes / grupo: Muestra de conveniencia; participantes en el proyecto RSCD* que cumplen: <ul style="list-style-type: none"> Hipoacusia ≥ 70 dB (severa-profunda) Edad entre 4 y 10 años Haber realizado test de evaluación del lenguaje. <ul style="list-style-type: none"> Ausencia de problemas de desarrollo intelectual y dislexia. No. de participantes: 319	Factor de exposición: CUHN, no describen la prueba de cribado Tto. precoz: uso de ayuda auditiva <6 meses. Tipo de Comparación: No CUHN No tto. precoz Pérdidas: n° / grupo: No se describen Realizan a todos los niños el TOAID* y los clasifican en 2 grupos: - Grupo nota alta: puntuación \geq mediana - Grupo nota baja: puntuación \leq mediana Para calcular el tamaño del efecto transforman la puntuación de TOAID en una variable dicotómica.	Resultados: El 43,6% (139/319) fueron CUHN, de ellos el 57,6% (80/139) recibieron tto. precoz. El 29,1% (93/319) recibieron tto. precoz. Asociación con un desarrollo del lenguaje superior (Odds Ratio ajustada**): <ul style="list-style-type: none"> CUHN: 1,32 (IC95% 0,72 a 2,44; p=0,37) Tto precoz: 3,23 (IC95% 1,56 a 6,67; p=0,002) El 42,4% (59/139) de los CUHN no recibieron tto. precoz. De ellos, el 49,1% (29/59) tenían antecedentes de pérdida auditiva progresiva o de comienzo tardío.	Conclusiones: La intervención precoz tiene un efecto evidente sobre el desarrollo del lenguaje. Es preciso aportar los mecanismos necesarios que aseguren una intervención precoz tras el CUHN	Comentarios: Sesgo de selección. Muestra de conveniencia. No se describen las pérdidas, ni cuantos fueron excluidos ni sus características, ni la tasa de respuesta de los padres/cuidadores a los cuestionarios. Estudian la hipoacusia ≥ 70 dB; mientras que en la mayoría de los programas se establece el umbral en ≥ 40 dB.	Calidad de la evidencia: Baja

* RSCD: Research on Sensory and Communicative Disorders. TOAID: Test of Question-Answer Interaction Development.

** Ajustado por grado de pérdida auditiva, comunicación intrafamiliar, implicación en la educación, ingresos, tamaño familiar, sexo.

REFERENCIA	ESTUDIO	POBLACIÓN	EXPOSICIÓN COMPARACIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA																								
Cita abreviada: Stevenson et al (2011)	Diseño: Estudio de cohortes retrospectivo Objetivos: Evaluar si el beneficio en el lenguaje receptivo asociado a la confirmación precoz de pérdida auditiva permanente (PAP) se relaciona a su vez con una disminución en los problemas de conducta. Periodo de realización: Cohorte de 54.000 nacimientos de 1993 a 1996 en 4 distritos de la región de Wessex, más cohorte de 103.000 nacimientos de 1992 a 1993 en región de Londres. Son evaluados a la edad media de 7;11 (años:meses), rango: 5;5 a 11;8	Número de participantes / grupo: Confirmación de PAP: <ul style="list-style-type: none"> <9 meses, n= 57 ≥9 meses, n= 63 Audición normal: 63 (1) Características: No hay diferencias entre confirmación precoz y tardía de PAP en: <ul style="list-style-type: none"> grado de PAP movilidad asociada educación materna inglés como 1ª lengua en hogar puntuación de RCPM*. Los niños con audición normal presentan significativamente mayor puntuación en el RCPM y menos morbilidad asociada que los niños con PAP.	Factor de exposición: Confirmación de PAP < 9 meses (precoz) Tipo de Comparación: Confirmación de PAP ≥ 9 meses (tardía) Periodo de seguimiento: Los niños son evaluados entre los 5;5 (años:meses) y los 11;8 Perdidas: nº / grupo: Participan 120 de 168 elegibles. No se describen las características de las personas que no participaron en el estudio (n=48)	Resultados: Problemas de conducta: Puntuación 4 dominios del <i>Strengths and Difficulties Questionnaire</i> (SDQ) versión patrón: media (desv. estándar) <table border="1"> <thead> <tr> <th>SINTOMAS EMOCIONALES</th> <th>PROBLEMAS CONDUCTA</th> <th>HIPERACTIV.</th> <th>PROBLEMAS CON PARES</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td><9 meses 1,75 (1,83)</td> <td>1,78 (1,72)</td> <td>4,67 (3,01)</td> <td>1,84 (1,78)</td> </tr> <tr> <td>≥9 meses 2,00 (2,07)</td> <td>1,87 (1,84)</td> <td>4,32 (2,98)</td> <td>1,59 (1,77)</td> </tr> <tr> <td>Audición normal 1,54 (1,69)</td> <td>0,95 (1,14)</td> <td>3,57 (2,63)</td> <td>0,95 (1,56)</td> </tr> </tbody> </table> MANCOVA: no hay diferencias significativas entre confirmación precoz y tardía (multivariado F=0,14, Wilk's $\lambda=0,99$, df=4,99, p=0,968) (2) SDQ versión profesores: tendencia a puntuaciones más altas en grupo confirmación tardía pero diferencias no significativas. Comportamiento adaptativo: 2 dominios del <i>Vineland Adaptive Behaviour Scale</i> : media (desv. estándar) <table border="1"> <thead> <tr> <th>DAILY LIVING SKILLS</th> <th>SOCIALISATION</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td><9 meses 80,51 (31,14)</td> <td>87,96 (22,61)</td> </tr> <tr> <td>≥9 meses 81,19 (22,61)</td> <td>87,33 (17,41)</td> </tr> <tr> <td>Audición normal 95,38 (12,78)</td> <td>96,94 (14,99)</td> </tr> </tbody> </table> No hay diferencias significativas respecto a la edad de confirmación, ni en la adaptación en áreas de la vida diaria (t=0,14, df=102,43, p=0,893), ni en la socialización (t=0,17, df=104,93, p=0,865) Relación entre lenguaje receptivo y problemas de conducta: Los resultados mediante regresión no paramétrica por polinomios locales (curvas LOESS) sugieren que los niños con PAP funcionarían a niveles normales solo con puntuaciones en lenguaje receptivo próximas a las de los niños con audición normal.	SINTOMAS EMOCIONALES	PROBLEMAS CONDUCTA	HIPERACTIV.	PROBLEMAS CON PARES	<9 meses 1,75 (1,83)	1,78 (1,72)	4,67 (3,01)	1,84 (1,78)	≥9 meses 2,00 (2,07)	1,87 (1,84)	4,32 (2,98)	1,59 (1,77)	Audición normal 1,54 (1,69)	0,95 (1,14)	3,57 (2,63)	0,95 (1,56)	DAILY LIVING SKILLS	SOCIALISATION	<9 meses 80,51 (31,14)	87,96 (22,61)	≥9 meses 81,19 (22,61)	87,33 (17,41)	Audición normal 95,38 (12,78)	96,94 (14,99)	Conclusiones: La confirmación precoz de PAP mejora el lenguaje receptivo, sin embargo, el tamaño del efecto no es suficiente para reducir el riesgo de problemas de conducta que presentan los niños con PAP.	Comentarios: Los evaluadores fueron cegados a las historias de los niños.	Calidad de la evidencia: Alta
SINTOMAS EMOCIONALES	PROBLEMAS CONDUCTA	HIPERACTIV.	PROBLEMAS CON PARES																												
<9 meses 1,75 (1,83)	1,78 (1,72)	4,67 (3,01)	1,84 (1,78)																												
≥9 meses 2,00 (2,07)	1,87 (1,84)	4,32 (2,98)	1,59 (1,77)																												
Audición normal 1,54 (1,69)	0,95 (1,14)	3,57 (2,63)	0,95 (1,56)																												
DAILY LIVING SKILLS	SOCIALISATION																														
<9 meses 80,51 (31,14)	87,96 (22,61)																														
≥9 meses 81,19 (22,61)	87,33 (17,41)																														
Audición normal 95,38 (12,78)	96,94 (14,99)																														

* RCPM: Ravens Coloured Progressive Matrices; evalúa inteligencia/capacidad no verbal.

(1) Grupo de comparación de niños con audición normal que habían nacido en los mismos hospitales y eran comparables en edad.

(2) MANCOVA: análisis multivariado de la covarianza. Covariables: grado de PAP, morbilidad asociada, educación materna, inglés como 1ª lengua en hogar, puntuación de RCPM.

REFERENCIA	ESTUDIO	POBLACIÓN	EXPOSICIÓN COMPARACIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA
<p>Cita abreviada: Konver et al. (2010)</p>	<p>Diseño: Cohortes retrospectivo</p> <p>Objetivos: Comparar el efecto del cribado universal de la hipoacusia neonatal (CUHN) frente al cribado mediante el test de distracción (1), realizada a los 9 meses de edad, sobre el desarrollo, el lenguaje oral y la calidad de vida.</p> <p>Periodo de realización: Estudio de base poblacional que incluye a los niños nacidos en Holanda entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2005. Holanda introdujo el cribado neonatal de forma gradual entre los años 2002 y 2006. El estudio compara regiones con y sin cribado neonatal.</p>	<p>Número de participantes / grupo: Niños con pérdida auditiva permanente (PAP) a los que se realizó cribado neonatal: 80 Niños con PAP a los que se realizó el test de distracción: 70 PAP: pérdida auditiva bilateral ≥ 40 dB en el mejor oído.</p> <p>Características cohorte expuesta y no expuesta: Los grupos difieren significativamente en (CUHN vs distracción):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Edad media (meses) en el momento del estudio: 47,9 (9,9) vs 60,7 (6,8)* • Edad media (meses) inicio de uso dispositivos de amplificación: 15,7 (14,0) vs 29,2 (14,8)* <p>No se observan diferencias significativas en: grado de discapacidad, tipo de tratamiento, edad, sexo.</p>	<p>Factor de exposición: Cribado neonatal de hipoacusia</p> <p>Tipo de Comparación: Se compara con el cribado mediante el test de distracción (9 meses)</p> <p>Los padres realizan 3 test (2):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Child Development Inventory (CDI) 2 MacArthur Communicative Development Inventory (MCDI) <p>3 Pediatric Quality of Life Inventory (PQLI)</p> <p>Periodo de seguimiento: Evaluación a los 3-5 años.</p> <p>Perdidas: n° / grupo: Participa el 49,8% (n=150) de los elegibles (n=301). Los niños incluidos en el análisis son comparables con los que no participan en grado de discapacidad, sexo y tipo de amplificador auditivo.</p>	<p>Resultados: Se comparan las medias de las puntuaciones obtenidas por cada grupo en los diferentes dominios. La puntuación global en las variables de desarrollo es superior en los niños de regiones donde se realiza CUHN (Wilks $\lambda=0,79$; $F_{12}=2,705$; $P=0,003$** Diferencia de medias con significación estadística e IC95% (CUHN vs distracción)**:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Desarrollo personal – social: 8,8 (0,8 a 16,7) • Desarrollo motor grueso: 9,1 (1,1 a 17,1) • No. palabras por señas: -11,2 (-20,6 a -1,9) • PQLI (2): <ul style="list-style-type: none"> – Total: 5,3 (1,7 a 8,9) – Físico: 5,4 (0,6 a 10,2) – Social: 8,1 (2,9 a 13,3) – Psicosocial: 5,2 (1,3 a 9,0) <p>En el resto de dominios el CUHN es superior al test de distracción, pero la diferencia no es significativa. En el grupo CUHN el uso de palabras habladas fue superior, pero no significativo: diferencia de medias, 8,7 (IC95% -3,9 a 21,2).</p>	<p>Conclusiones: El cribado neonatal de hipoacusia, comparado con el cribado mediante el test de distracción, se asocia a un resultado más favorable de las variables de desarrollo de los niños entre los 3 y los 5 años con deficiencia auditiva permanente.</p>	<p>Comentarios: La calidad metodológica se ve afectada por la posibilidad de sesgos (respuesta, identificación, e información). Los autores afirman que es improbable que no hayan afectado por igual a ambos grupos. El mayor problema lo constituyen el tamaño de la muestra, probablemente insuficiente, y el hecho de que 32 (21,3%) de los individuos estudiados fueron asignados incorrectamente porque o no fueron cribados o fueron cribados mediante el otro método. Según los autores, en el análisis por protocolo no se observan diferencias notables respecto a la muestra original.</p>	<p>Calidad de la evidencia: Media</p>

* Media (desviación estándar) **Análisis multivariado de la varianza (MANOVA) ***Ajustado por edad y nivel de educación materna.

(1) Test de distracción: Se hace con 6-9 meses porque requiere control cefálico. Se coloca una persona delante del niño para distraerlo, y otra persona se pone detrás (a 1m y a la altura de sus oídos). El de delante entretiene al niño y el de atrás presenta 3 sonidos a 20 dB de intensidad y frecuencia baja/grave, media y alta/aguda. Se observa si reacciona.

(2) Child Development Inventory: evalúa el desarrollo de los niños con edades comprendidas entre los 15 meses y los 6 años. Comprende las siguientes áreas: autonomía, desarrollo motor fino, desarrollo motor grueso, personal-social, lenguaje expresivo y lenguaje receptivo. Un cociente de desarrollo ≥ 80 es normal. MacArthur Communicative Development Inventory: evalúa el lenguaje expresivo: no. total de palabras pronunciadas o por señas (puntuación máx: 100), complejidad de las oraciones (puntuación máx: 27), longitud media de expresión. Pediatric Quality of Life Inventory: evalúa el rendimiento físico y psicosocial (puntuación máx: 100).

REFERENCIA	ESTUDIO	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA															
<p>Cita abreviada: Nelson et al (2008)</p>	<p>Objetivos: Actualizar una revisión sistemática previa sobre el CUHN centrándose en tres cuestiones: Pregunta 1: En niños identificados mediante CUHN, que no habrían sido identificados mediante el cribado selectivo*, ¿el tratamiento antes de los 6 meses se asocia con una mejoría en el lenguaje y la comunicación? Pregunta 2: Comparado con el cribado selectivo, el CUHN ¿incrementa la posibilidad de que el tratamiento se inicie a los 6 meses de edad? Pregunta 3: ¿Cuáles son los efectos adversos del cribado y del tratamiento precoz?</p> <p>Periodo de búsqueda: Cochrane Central Register of Controlled Trials, Cochrane Database of Systematic Reviews, Database of Abstracts of Review of Effects (hasta 2007 inclusive), y Ovid Medline (2000 a noviembre de 2007 para las preguntas 1 y 2, 1996 a noviembre de 2007 para la pregunta 3)</p> <p>Diseño: Preguntas 1 y 2: ensayos controlados y estudios observacionales. Pregunta 3: estudios comparativos y estudios descriptivos.</p>	<p>Nº de estudios: Pregunta 1: 2 estudios (1) Pregunta 2: 7 estudios Pregunta 3: 11 estudios</p> <p>Pregunta 2: 1 Estudio de cohortes retrospectivo (4 hospitales del Reino Unido entre 1993 y 1996) 25.609 nacidos en periodo de CUHN 28.172 nacidos en periodo de no CUHN A todos se realiza test de distracción (ver glosario) a los 7 a 8 meses</p> <p>Interconsulta <6 meses (CUHN vs no CUHN): 74% vs 31%; diferencia: 43% (IC95% 19% a 60%); p<0,001 OR 6,9 (IC95% 2,2 a 22); p=0,001 (ajustado por gravedad de pérdida auditiva)</p> <p>1 caso adicional de sordera congénita por cada 1.969 CUHN (1.011 a 12.896) fue referido al especialista antes de los 6 meses de edad</p> <p>6 estudios descriptivos sin grupo de comparación.</p> <p>Pregunta 3: 1 Estudio de casos y controles 2 Estudios de cohortes</p> <p>Los padres refirieron que la ansiedad que experimentaron cuando sus hijos no pasaron la prueba de cribado inicial se resolvió en la mayoría de los casos al conocer el resultado negativo de la prueba de confirmación (1 casos y controles). No se observaron diferencias en cuanto a preocupación y ansiedad al comparar a los padres cuyos hijos pasaron la prueba con los que no la superaron, aunque el estrés fue superior en los últimos.</p> <p>Modelo matemático CUHN vs cribado selectivo: (estimaciones x 10.000 cribados)</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>CUHN</th> <th>Cribado selectivo</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Diagnóstico ≤3 meses</td> <td>11 o 12</td> <td>5 o 6</td> </tr> <tr> <td>Falsos positivos</td> <td>86</td> <td>6</td> </tr> <tr> <td>Falsos negativos</td> <td>1</td> <td>8,09</td> </tr> <tr> <td>NNC</td> <td>878</td> <td>178</td> </tr> </tbody> </table> <p>NNC: número necesario a cribar para diagnosticar 1 caso</p>		CUHN	Cribado selectivo	Diagnóstico ≤3 meses	11 o 12	5 o 6	Falsos positivos	86	6	Falsos negativos	1	8,09	NNC	878	178	<p>Conclusiones: Los niños con sordera congénita (permanente, bilateral y moderada a severa) identificados mediante CUHN son derivados, diagnosticados y tratados significativamente antes que los identificados por otros medios. Son necesarios más estudios a largo plazo que confirmen estos hallazgos. Son necesarios estudios que evalúen otras variables importantes como rendimiento escolar, interacción social y calidad de vida.</p>	<p>Comentarios: Los criterios de inclusión no se definen con precisión. Solo se incluyen trabajos publicados en inglés lo que puede haber introducido un sesgo. La síntesis narrativa es apropiada por la naturaleza heterogénea de los estudios. El método de evaluación de la calidad es adecuado.</p>	<p>Calidad de la evidencia: Media</p>
	CUHN	Cribado selectivo																		
Diagnóstico ≤3 meses	11 o 12	5 o 6																		
Falsos positivos	86	6																		
Falsos negativos	1	8,09																		
NNC	878	178																		

* Cribado selectivo: cribado realizado en neonatos que presentan factores de riesgo o procesos asociados con sordera congénita.

(1) Estos estudios también se incluyen en la revisión sistemática posterior de Pimperton et al (2012) (tabla de síntesis precedente) por lo que aquí no se describen.

REFERENCIA	ESTUDIO	RESULTADOS	CONCLUSIONES	CALIDAD DE LA EVIDENCIA
<p>Cita abreviada: Puig et al (2005)</p>	<p>Objetivos: Comparar la efectividad a corto y largo plazo del CUHN y tratamiento precoz con: α El cribado y tratamiento de los neonatos con factores de alto riesgo β El cribado oportunista</p> <p>Periodo de búsqueda: Cochrane Ear, Nose and Throat Disorders Group's Trials Register (junio 2006), Cochrane Central Register of Controlled Trials (CENTRAL) (TheCochrane Library 2006, issue 2), MEDLINE (1966 a junio 2006), EMBASE (1974 a junio 2006), CINAHL (1982 a junio 2006).</p> <p>MetaRegister of Controlled Trials, National Research Register, National Library for Health's Guidelines Finder y el sitio web National Guidelines Clearinghouse: junio 2006.</p> <p>Diseño: Ensayos clínicos controlados y aleatorizados</p> <p>Variables principales:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reducción del tiempo de adquisición de habilidades verbales • Reducción del tiempo de adquisición del lenguaje • Nivel lingüístico • Nivel de educación • Nivel de integración social • Otras medidas de efectividad del tratamiento contempladas por los autores 	<p>Nº de estudios: No identifican estudios que cumplan los criterios de inclusión.</p>	<p>Conclusiones: La efectividad a largo plazo de los programas de CUHN no ha sido establecida hasta la fecha. Son necesarios ensayos controlados y estudios antes y después que aborden esta cuestión</p>	<p>Calidad de la evidencia: No procede</p>

REFERENCIA	ESTUDIO	INTERVENCIÓN	COMPARACIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES	COMENTARIOS	CALIDAD DE LA EVIDENCIA
<p>Cita abreviada: Thompson et al. 2001</p>	<p>Objetivos: Identificar fortalezas y carencias de la evidencia científica sobre el CUHN y comparar los beneficios y riesgos adicionales del CUHN respecto al cribado selectivo de los neonatos de alto riesgo.</p> <p>Periodo de búsqueda: MEDLINE, CINAHL, y PsycINFO; 1994 a agosto 2001.</p> <p>Revisan las listas de referencias para localizar trabajos publicados antes de 1994.</p> <p>Diseño: Ensayos controlados y estudios observacionales</p> <p>Población: La población a estudio no se define con precisión</p>	<p>Intervención: CUHN La intervención no se define con precisión.</p> <p>La intervención con que se compara no se define con precisión.</p>	<p>Comparación: Cribado en neonatos con factores de riesgo de hipoacusia. La intervención con que se compara no se define con precisión.</p>	<p>1. Rendimiento de los programas de CUHN* 2 estudios de buena calidad (ensayo controlado no aleatorizado y cohortes) 1 caso de sordera bilateral, moderada a profunda, por cada 925 a 1.422 neonatos cribados. NNC: 2.041 a 2.794 neonatos de bajo riesgo y 86 a 208 neonatos con factores de riesgo 4 estudios de calidad intermedia. NNC: 755 a 855 4 estudios de baja calidad. NNC: 711 a 864 Rendimiento superior por incluir sordera leve, sordera unilateral y casos no confirmados</p> <p>2. Impacto del CUHN en el diagnóstico y tto. precozes 1 ensayo controlado no aleatorizado de buena calidad 13 de 23 (57%) casos CUHN frente a 2 de 13 (14%) sin CUHN fueron confirmados y tratados ≤ 10 meses (diferencia estad. signif.)</p> <p>3. Resultados del CUHN (lenguaje) 8 estudios de cohortes de baja calidad, con importantes limitaciones metodológicas, todos refieren una asociación estadísticamente significativa entre la edad en el momento del diagnóstico y el desarrollo del lenguaje a los 2 a 5 años de edad**.</p> <p>4. Efectos adversos del CUHN 3 estudios de cohortes de baja calidad, los falsos positivos ocasionan ansiedad significativa o de larga duración en el 3,5% al 14% de los padres.</p>	<p>Conclusiones: Las pruebas de detección de la discapacidad auditiva mejoran la identificación de los neonatos con pérdida auditiva permanente pero se desconoce cuál es la eficacia de CUHN en términos de mejora de las variables relacionadas con el lenguaje a largo plazo.</p>	<p>Comentarios: Los estudios incluidos en el punto 3 muestran una gran heterogeneidad. Tres de ellos solo incluyen neonatos de alto riesgo, otros 3 no describen el papel del CUHN en la detección de los casos. Todos presentan importantes deficiencias: muestreo por conveniencia, criterios de inclusión/exclusión imprecisos, selección de la muestra en función de la disponibilidad o no de determinadas pruebas, etc. Todo ello dificulta en extremo la posibilidad de extraer conclusiones. Las preguntas de revisión y los criterios de inclusión no son claros lo que puede haber producido un sesgo durante el proceso de selección.</p>	<p>Calidad de la evidencia: Media</p>

NNC: número de neonatos que es necesario cribar para detectar un caso de sordera bilateral de moderada-grave a profunda.

* La mayoría de los estudios utilizan un protocolo de cribado en 2 tiempos: los niños que fallan en la prueba inicial de otoemisiones acústicas (OEA) o potenciales auditivos troncoencefálicos (PEATC) son sometidos a la prueba una segunda vez, en el hospital o a las 12 semanas tras el alta. En caso de un segundo fallo son derivados para evaluación auditiva.

** Solo un estudio compara el impacto de CUHN versus no CUHN en el desarrollo del lenguaje. Este estudio también se incluye en la revisión sistemática posterior de Pimperton et al (2012) (tabla de síntesis precedente) por lo que aquí no se describe.

Tablas de síntesis de la evidencia (evaluaciones económicas)

AUTOR (AÑO) PAIS	TIPO DE ESTUDIO	EDAD (POBLACIÓN)	PERSPECTIVA HORIZONTE TEMPORAL MODELO	INTERVENCIONES COMPARADAS	MEDIDA DE RESULTADOS FUENTE DE INFORMACIÓN	MEDIDA DE COSTES (AÑO) FUENTE DE INFORMACIÓN	ANÁLISIS DE SENSIBILIDAD DESCUENTO	RESULTADOS	RECOMENDACIÓN DEL ARTICULO DOMINANCA FINANCIACION
APROXIMACIÓN A CRIBADO UNIVERSAL 1									
Granell et al (2007) España	ACE	Recién nacidos (3162)	Sistema sanitario 2 años No explícito	1. OEA en 2 fases 2. PEATC en 2 fases	Coste por niño explorado Estudio propio retrospectivo	Costes directos (\$USA, no explícito) Tarifas	NO NO	1.OEA en 2 fases: 10\$ 2.PEATC en 2 fases: 15\$	PEATC en 2 fases No No
Vohr et al (2001) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (12178)	Hospital 1 año Análisis de decisiones	1. OEA 2. PEATC 3. OEA-PEATC	Coste por niño explorado Coste por caso detectado Estudio propio	Costes directos (\$USA, 1998) Tarifas	SI NO	Coste por niño explorado: 1.OEA: 28,69 2. PEATC:31,81 3. OEA-PEATC: 33,0 Coste por caso detectado: 1.OEA: 14,347 2. PEATC:16.405 3. OEA-PEATC: 16.528	PEATC No No
Uus et al (2006) Reino Unido	ACE	Recién nacidos y niños (1000)	Social 10 años No explícito	1. OEA -PEATC 2. Test Distracción (IDTS)	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos e indirectos (£,2003) Tarifas	SI SI	1. OEA -PEATC:34.826 2. IDTS: 117.942	OEA -PEATC SI SI
Lemons et al (2002) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (2942)	Hospital 1 año Análisis de decisiones	1. PEATC 2. OEA	Coste por niño explorado Bibliografía	Costes directos (\$USA, 1999) Tarifas	NO NO	1. PEATC: 45,85 2. OEA: 58,07	PEATC SI NO
Boshuizen et al (2001) Holanda	ACE	Recién nacidos	Social No explícito Análisis de decisiones	1. PEATC en 2 ó 3 fases 2. OEA en 2 ó 3 fases	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos e indirectos (€) Tarifas	SI NO	1. PEATC en 2 ó 3 fases: 39.000 2. OEA en 2 ó 3 fases: 25.000	OEA SI SI

APROXIMACIÓN A CRIBADO UNIVERSAL 2									
AUTOR (AÑO) PAIS	TIPO DE ESTUDIO	EDAD (POBLACIÓN)	PERSPECTIVA HORIZONTE TEMPORAL MODELO	INTERVENCIONES COMPARADAS	MEDIDA DE RESULTADOS FUENTE DE INFORMACIÓN	MEDIDA DE COSTES (AÑO) FUENTE DE INFORMACIÓN	ANÁLISIS DE SENSIBILIDAD DESCUENTO	RESULTADOS	RECOMENDACIÓN DEL ARTÍCULO DOMINANCIAS FINANCIACIÓN
Lin et al. (2007) Taiwan	ACE	Recién nacidos (25588)	Hospital No explícito No explícito	1. PEATC 2. OEA-PEATC 3. OEA	Coste por niño explorado Estudio propio	Costes directos (\$USA, no explícito)	NO NO	1. PEATC: 7,32 2. OEA-PEATC: 10,04 3. OEA: 8,46	PEATC SI NO
Kazitan et al. (2001) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (1000)	Hospital No explícito Análisis de decisiones	1. PEATC en 2 fases 2. PEATC 3. OEA en 2 fases 4. OEA-PEATC	Coste por niño explorado Bibliografía	Costes directos (\$USA, 1999) Tarifas	SI NO	1. PEATC en 2 fases: 20,48 2. PEATC: 25,17 3. OEA en 2 fases: 12,91 4. OEA-PEATC: 20,19	OEA en 2 fases SI NO
Olusanya et al. (2009) Nigeria	ACE	Recién nacidos (3333)	Sistema Sanitario 1 año No explícito	1. OEA y PEATC en hospital 2. OEA y PEATC comunitario	Coste por niño explorado Coste por caso detectado Estudio propio	Costes directos (\$USA, no explícito) Tarifas	NO NO	Coste por niño explorado: 1. OEA y PEATC en hospital: (7.62-12,27) 2. OEA y PEATC comunitario: (13,3-73,24) Coste por caso detectado: 1. OEA y PEATC en hospital: (602-714) 2. OEA y PEATC comunitario: (2.764-4.631)	OEA y PEATC comunitario SI SI
Ujlenberg et al. (2009) Holanda	ACE	Recién nacidos (3137)	Sistema Sanitario 1 año No explícito	1. OEA en 3 fases en clínica. 2. OEA en 3 fases en casa -combinación enfermedades metabólicas 3. OEA en 3 fases en casa	Coste por caso detectado Estudio propio	Costes directos (€) Bibliografía	NO NO	Coste por caso detectado 1. OEA en 3 fases en clínica: 35.000 2. OEA en 3 fases en casa -combinación enfermedades metabólicas: 41.500 3. OEA en 3 fases en casa: 61.800	OEA en 3 fases en casa -combinación enfermedades metabólicas NO SI

AUTOR (AÑO) PAIS	TIPO DE ESTUDIO	EDAD (POBLACIÓN)	PERSPECTIVA HORIZONTE TEMPORAL MODELO	INTERVENCIONES COMPARADAS	MEDIDA DE RESULTADOS FUENTE DE INFORMACIÓN	MEDIDA DE COSTES (AÑO) FUENTE DE INFORMACIÓN	ANÁLISIS DE SENSIBILIDAD DESCUENTO	RESULTADOS	RECOMENDACIÓN DEL ARTÍCULO DOMINANCA FINANCIACIÓN
CRIBADO UNIVERSAL VERSUS CRIBADO CON FACTOR DE RIESGO 1									
Huang et al. (2012) China	ACE	Recién nacidos	Sistema sanitario Toda la vida Análisis de decisiones	1. Universal: OEA-PEATC 2. Riesgo: OEA-PEATC	Coste incremental por DALY evitado en diferentes provincias Bibliografía	Costes directos e indirectos (\$USA int, 2009) Tarifas	SI SI	1. Universal OEA-PEATC :19.601-504.564) 2. Riesgo OEA-PEATC: (7.652-83.305)	Universal NO NO
Tobe et al. (2013) China	ACE	Recién nacidos (15.787.609)	Sistema sanitario No explícito Análisis de decisiones	1. No cribado 2. Riesgo: OEA 3. Riesgo: OEA – PEATC 4. Universal: OEA 5. Riesgo: OEA – PEATC	Coste incremental por DALY evitado Bibliografía	Costes directos (\$, 2009) Tarifas y bibliografía	SI SI	1. Riesgo OEA-PEATC: 98.000 – 180.000 2. Universal OEA: 25.800 – 62.400 3. Universal OEA – PEATC: 32.000 – 87.000	Universal: regiones desarrolladas (cobertura >20%) NO NO
Hessel et al. (2003) Alemania	ACE	Recién nacidos (100000)	Social 10 años Markov	1. Universal: OEA en 2 fases 2. Riesgo: OEA en 2 fases 3. No cribado	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos e indirectos (€, 1999) Bibliografía	SI SI	1. Universal OEA en 2 fases : 13.395 2. Riesgo OEA en 2 fases: 6.715 3. No cribado: 4.125	Universal NO SI
Kemper et al. (2000) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (100000)	Sistema sanitario 1 año Análisis de decisiones	1. Universal: OEA-PEATC 2. Riesgo: OEA-PEATC	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos (\$USA, no explícito) Tarifas y bibliografía	SI NO	1. Universal OEA-PEATC: 11.650 2. Riesgo: OEA-PEATC: 3120	Universal NO NO
Keren et al. (2002) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos, niños (80000)	Social 1 año, toda la vida Análisis de decisiones	1. Universal: OEA-PEATC 2. Riesgo: PEATC en dos fases 3. No cribado	Coste por caso detectado Costes por sordera y pérdida de productividad (toda la vida) Bibliografía	Costes directos e indirectos (\$USA, 2001) Tarifas	SI NO	Coste por caso detectado 1. Universal : 21.400 2. Riesgo: 10.100 3. No cribado: 2.300 Costes toda la vida 1. Universal : 114.648.300 2. Riesgo: 115.520.600 3. No cribado: 116.980.800	Universal SI SI
White et al. (1995) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (400000)	Hospital 1 año No explícito	1. Universal: OEA-PEATC 2. Riesgo: PEATC	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos (\$USA, no explícito) Bibliografía	SI NO	1. Universal OEA-PEATC: 4.609 2. Riesgo PEATC:(8.239-9.920)	Universal SI NO

AUTOR (AÑO) PAIS	TIPO DE ESTUDIO	EDAD (POBLACIÓN)	PERSPECTIVA HORIZONTE TEMPORAL MODELO	INTERVENCIÓNES COMPARADAS	MEDIDA DE RESULTADOS FUENTE DE INFORMACIÓN	MEDIDA DE COSTES (AÑO) FUENTE DE INFORMACIÓN	ANÁLISIS DE SENSIBILIDAD DESCUENTO	RESULTADOS	RECOMENDACIÓN DEL ARTICULO DOMINANCA FINANCIACIÓN
CRIBADO UNIVERSAL VERSUS CRIBADO CON FACTOR DE RIESGO 2									
MSAC (2007) Australia	ACE	Recién nacidos (4000)	Sistema sanitario 5 años Análisis de decisiones	1. Universal: OEA-PEATC 2. Universal: PEATC en 2 fases 3. Riesgo: PEATC	Coste por niño cribado Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos e indirectos (\$ AUS, 2003) Tarifas	SI SI	Coste por niño cribado 1. Universal: OEA-PEATC:37 2. Universal: PEATC en 2 fases:(39-52) 3. Riesgo: PEATC:249 Coste por caso detectado 1. Universal: OEA-PEATC:11.000 2. Universal: PEATC en 2 fases:16.000 3. Riesgo: PEATC:14.000	Universal SI SI
Burke et al. (2012) Reino Unido	ACE	Recién nacidos (100000)	Sistema sanitario No explícito Análisis de decisiones	1. Universal: PEATC 2. Riesgo: PEATC 3. Universal: PEATC en 2 fases	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos (£,2010) Tarifas	NO NO	1. Universal: PEATC: 18.825 2. Riesgo: PEATC:3.551 3. Universal: PEATC en 2 fases:23.967	Riesgo SI NO
Mezzano et al. (2009) Italia	ACE	Recién nacidos (32502)	Sistema sanitario 3 años No explícito	1. Universal: OEA-PEATC 2. Riesgo: PEATC	Coste por niño cribado Coste por caso detectado Estudio propio	Costes directos e indirectos (€,no explícito) Tarifas	NO NO	Coste por niño cribado 1. Universal: OEA-PEATC: 16,58 2. Riesgo: PEATC:415,9 Coste por caso detectado 1. Universal: OEA-PEATC: 32.951 2. Riesgo: PEATC:11.303	Universal NO SI

AUTOR (AÑO) PAÍS	TIPO DE ESTUDIO	EDAD (POBLACIÓN)	PERSPECTIVA HORIZONTE TEMPORAL MODELO	INTERVENCIONES COMPARADAS	MEDIDA DE RESULTADOS FUENTE DE INFORMACIÓN	MEDIDA DE COSTES (AÑO) FUENTE DE INFORMACIÓN	ANÁLISIS DE SENSIBILIDAD DESCUENTO	RESULTADOS	RECOMENDACIÓN DEL ARTÍCULO DOMINANCIA FINANCIACIÓN
OTRAS APROXIMACIONES									
Brown et al (1992) Reino Unido	ACE	Niños mayores de 8 meses (3500)	Social 1 año Análisis de decisiones	1. Cribado a los 8-9m meses y 10 meses en casos necesarios 2. Cribado a 10 meses con indicación clínica 3. No cribado	Coste por caso cribado Bibliografía	Costes directos e indirectos (£, 1986 actualizadas) Tarifa	NO NO	1. Cribado a los 8-9m meses y 10 meses en casos necesarios: 20,57 2. Cribado a 10 meses con indicación clínica: 11,22 3. No cribado: 11,27	Cribado a 10 meses con indicación clínica SI SI
Grill et al (2006) Reino Unido	ACE	Recién nacidos y niños (100000)	Sistema sanitario 12 años Markov	1. Cribado en hospital 2. Cribado comunitario 3. No cribado	Coste incremental por indicador de calidad Bibliografía	Costes directos (£, 2002) Tarifas	SI SI	Coste incremental por indicador de calidad : 25 £	Equivalencia en costes y resultados NO SI
Prager et al. (1987) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (1000) en neonatos	Hospital 1 año No explícito	1. Cribogram 2. ABR (Auditory brain stem response)	Coste por caso detectado Bibliografía	Costes directos (\$USA, 1995) Tarifas	NO SI	1. Cribogram: 14,310 2. ABR (Auditory brain stem response): 10,610	ABR (Auditory brain stem response) SI NO
Friedland et al. (1996) Estados Unidos	ACE	Recién nacidos (16500)	Hospital No específico No explícito	1. Cribado en propio hospital 2. Cribado en otros hospitales	Coste por caso detectado Estudio propio	Costes directos (\$USA, 1995) Tarifas	NO NO	1. Cribado en propio hospital: 11,470 2. Cribado en otros hospitales: 8,678	Cribado en otros hospitales SI NO

Glosario

Prueba de distracción: Se hace con 6-9 meses porque requiere control cefálico. Se coloca una persona delante del niño para distraerlo, y otra persona se pone detrás (a 1m y a la altura de sus oídos). El de delante entretiene al niño y el de atrás presenta 3 sonidos a 20 dB de intensidad y frecuencia baja/grave, media y alta/aguda. Observar si reacciona.

Bibliografía

- 1 Fontané-Ventura, V. Déficit auditivo: Retraso en el habla de origen audígeno. *Rev Neurol* 2005; 41 (Supl 1): S25-37.
- 2 Delgado J. Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2011;13:279-99.
- 3 Alzina de Aguilar V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63(3):193-8.
- 4 Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA*. 2001;286(16):2000-10.
- 5 Encuesta sobre discapacidades, autonomía personal y situaciones de dependencia 2008. Instituto Nacional de Estadística.[Internet]. Actualizado 2014. [consultado 18 marzo 2014]. Disponible en: <http://www.ine.es/jaxi/menu.do?type=pcaxis&path=%2Ft15%2Fp418&file=inebase&L=0>.
- 6 Lutman ME, Grandori F. Screening for neonatal hearing defects. European consensus statement. *Eur J Pediatr*. 1999;158(2):95-6.
- 7 Herrero-Morin JD, Concha Torre JA, Fernandez GN, Crespo HM. Hipoacusia de detección posneonatal. Circunstancias que precisan evaluación auditiva. *An Pediatr (Barc)* . 2005;63(6):502-8.
- 8 Dedhia K, Kitsko D, Sabo D, Chi DH. Children with sensorineural hearing loss after passing the newborn hearing screen. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139(2):119-23.
- 9 Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
- 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(9):599-606.
- 11 Stevenson J, McCann DC, Law CM, Mullee M, Petrou S, Worsfold S, et al. The effect of early confirmation of hearing loss on the behaviour in middle childhood of children with bilateral hearing impairment. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53(3):269-74.
- 12 Fellingner J, Holzinger D, Sattel H, Laucht M, Goldberg D. Correlates of mental health disorders among children with hearing impairments. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51:635-41.
- 13 Trinidad-Ramos G, Alzina de Aguilar V, Jaudenes-Casaubón C, Núñez-Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección

- Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Act Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(1):69-77.
- 14 Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Arch Dis Child.* 2012;97(7):648-53.
 - 15 Grupo de trabajo del Sistema de Información de Atención Primaria (SIAP). Instituto de Información Sanitaria. Cartera de servicios de atención primaria. Desarrollo, organización, usos y contenido. Última actualización: 2010. Fecha de consulta: 2013 Jun 10. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/docs/siap/Cartera_de_Servicios_de_Atencion Primaria_2010.pdf
 - 16 López de Argumedo M, Rico R, Andrio E, Reviriego E, Hurtado de Saracho I, Asua J. *OstFLCrítica*. Fichas de Lectura Crítica de la literatura científica. Vitoria-Gasteiz: Osteba-Servicio de Evaluación de tecnologías sanitarias. Departamento de Sanidad. Gobierno Vasco; 2006.
 - 17 Fellingner J. The effect of early confirmation of hearing loss on the behaviour in middle childhood of children with bilateral hearing impairment. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53(3):198.
 - 18 Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A. Universal newborn hearing screening improves quality of life in children aged 3-5 years but does not show a clear relationship with spoken language skills. *Evid Based Med.* 2011;16(2):57-8.
 - 19 Kemper AR. Universal newborn hearing screening improves quality of life for children with permanent hearing impairment. *J Pediatr.* 2011;158(5):859.
 - 20 Ptok M. Early detection of hearing impairment in newborns and infants. *Dtsch Arztebl Int.* 2011;108(25):426-31.
 - 21 Korver AM, Konings S, Dekker FW, Beers M, Wever CC, Frijns JH, et al. Newborn hearing screening vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA.* 2010;304(15):1701-8.
 - 22 Wolff R, Hommerich J, Riemsma R, Antes G, Lange S, Kleijnen J. Hearing screening in newborns: systematic review of accuracy, effectiveness, and effects of interventions after screening. *Arch Dis Child.* 2010;95(2):130-5.
 - 23 McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, et al. Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child.* 2009;94(4):293-7.
 - 24 Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal newborn hearing screening: systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics.* 2008;122(1):e266-e276.
 - 25 Verhaert N, Willems M, Van KE, Desloovere C. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72(5):599-608.

- 26 Vohr B, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Early language outcomes of early-identified infants with permanent hearing loss at 12 to 16 months of age. *Pediatrics*. 2008;122(3):535-44.
- 27 Bubbico L, Di Castelbianco FB, Tangucci M, Salvinelli F. Early hearing detection and intervention in children with prelingual deafness, effects on language development. *Minerva Pediatr*. 2007;59(4):307-13.
- 28 Fitzpatrick E, Durieux-Smith A, Eriks-Brophy A, Olds J, Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *J Med Screen*. 2007;14(3):123-31.
- 29 Institute of Health Economics. Screening newborns for hearing. Report. 2007.
- 30 Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med*. 2006;354(20):2131-41.
- 31 Grill E, Hessel F, Siebert U, Schnell-Inderst P, Kunze S, Nickisch A, et al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies. A decision analysis. *BMC Public Health*. 2005;5:12.
- 32 Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9(4):252-66.
- 33 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 Neonatol*. 2001;6(6):521-9.
- 34 Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol*. 2000;20(8 Pt 2):S132-S137.
- 35 Puig T, Muncio A, Meda C. Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005;(2):CD003731.
- 36 Kasai N, Fukushima K, Omori K, Sugaya A, Ojima T. Effects of early identification and intervention on language development in Japanese children with prelingual severe to profound hearing impairment. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2012;202:16-20.
- 37 Granell J, Gavilanes J, Herrero J, Sanchez-Jara JL, Velasco MJ, Martin G. Cribado universal de la hipoacusia neonatal: ¿es más eficiente con potenciales evocados auditivos que con emisiones otoacústicas? *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2008;59(4):170-5.
- 38 Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr*. 2001;139(2):238-44.
- 39 Uus K, Bamford J, Taylor R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. *J Med Screen*. 2006;13(1):14-9.

- 40 Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol.* 2002;22(2):120-4.
- 41 Boshuizen HC, van der Lem GJ, Kauffman-de Boer MA, van Zanten GA, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk PH. Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2001;85(3):F177-F181.
- 42 Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: how and why. *Otol Neurotol.* 2007;28(6):788-92.
- 43 Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124(4):359-67.
- 44 Olusanya BO, Emokpae A, Renner JK, Wirz SL. Costs and performance of early hearing detection programmes in Lagos, Nigeria. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 2009;103(2):179-86.
- 45 Uilenburg N, Kauffman-de BM, van der PK, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk P. An implementation study of neonatal hearing screening in the Netherlands. *Int J Audiol.* 2009;48(3):108-16.
- 46 Huang LH, Zhang L, Tobe RY, Qi FH, Sun L, Teng Y, et al. Cost-effectiveness analysis of neonatal hearing screening program in China: should universal screening be prioritized? *BMC Health Serv Res.* 2012;12:97.
- 47 Hessel F, Grill E, Schnell-Inderst P, Siebert U, Kunze S, Nickisch A, et al. Economic evaluation of newborn hearing screening: modelling costs and outcomes. *Ger Med Sci.* 2003;1:Doc09.
- 48 Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2000;154(5):484-8.
- 49 Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics.* 2002;110(5):855-64.
- 50 Medical Services Advisory Committee (MSAC). Universal neonatal hearing screening. Australian Government: Department of Health and Ageing; 2007.
- 51 Burke MJ, Shenton RC, Taylor MJ. The economics of screening infants at risk of hearing impairment: an international analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(2):212-8.
- 52 Mezzano P, Serra G, Calevo MG. Cost analysis of an Italian neonatal hearing screening programme. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2009;22(9):806-11.
- 53 Grill E, Uus K, Hessel F, Davies L, Taylor RS, Wasem J, et al. Neonatal hearing screening: modelling cost and effectiveness of hospital- and community-based screening. *BMC Health Services Research.* 2006;6(14).
- 54 Tobe RG, Mori R, Huang L, Xu L, Han D, Shibuya K. Cost-effectiveness analysis of a national neonatal hearing screening program in China: conditions for the scale-up. *PLoS One.* 2013;8(1):e51990.

- 55 White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing impairment: simple, beneficial, and presently justified. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32(3):201-11.
- 56 Brown J. Screening infants for hearing loss--an economic evaluation. *J Epidemiol Community Health.* 1992;46(4):350-6.
- 57 Prager DA, Stone DA, Rose DN. Hearing loss screening in the neonatal intensive care unit: auditory brain stem response versus Crib-O-Gram; a cost-effectiveness analysis. *Ear Hear.* 1987;8(4):213-6.
- 58 Friedland DR, Fahs MC, Catalano PJ. A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996;38(2):115-30.
- 59 Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: ages of interventions and profile of cases. *Pediatrics.* 2006;117(5):e887-e893.
- 60 Lu J, Huang Z, Ma Y, Li Y, Mei L, Yao G, et al. Comparison between hearing screening-detected cases and sporadic cases of delayed-onset hearing loss in preschool-age children. *Int J Audiol.* 2014;53(4):229-34.
- 61 UK National Screening Committee. The UK NSC policy on hearing screening for newborns. [Internet]. [consultado 3 marzo 2014]. Disponible en: <http://www.screening.nhs.uk/hearing-newborn>.
- 62 Colomer J, Cortes O, Esparza MJ, Galbe J, García J, Martínez A, et al. Programa de la infancia y la adolescencia. *Aten Primaria.* 2012;44(Supl.1):81-9.
- 63 Ministerio de Sanidad y Política Social. Documento Marco sobre Cribado Poblacional. Grupo de trabajo de la Ponencia de Cribado de la Comisión de Salud Pública [Monografía en Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2010. [consultado 01 de julio de 2013]. Disponible en: http://www.msc.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/docs/Cribado_poblacional.pdf.
- 64 Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. [Internet]. [consultado 3 marzo 2014]. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/maternoInfantil/Hipoacusia.htm>.
- 65 Xunta de Galicia Consellería de Sanidade Dirección Xeral de Innovación e Xestión da Saúde Pública. Programa gallego para la detección de la sordera en período neonatal (PGDSPN). Resultados 2002-2010 (publicación electrónica). Julio 2011 [Internet]. [consultado 3 marzo 2014]. Disponible en: <http://www.sergas.es/Publicaciones/DetallePublicacion.aspx?IdPaxina=60020&Idioma=e s&IDCatalogo=2066>.
- 66 Dirección General de Salud Pública. Consejería de Sanidad. Gobierno de Cantabria. Programa de detección precoz de la sordera congénita en Cantabria. Nota informativa de resultados de 2009 y resumen de años anteriores. Octubre 2010. [Internet]. [consultado 3 marzo 2014]. Disponible en: <http://>

www.saludcantabria.org/uploads/pdf/profesionales/Sintesis%20memoria%20hipoacusia%202009.pdf.

- 67 Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaudenes MC, Ramos Á. 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 (COPEDEH). Acta Otorrinolaringol Esp. 2004;55:103-6.
- 68 REAL DECRETO 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su utilización, BOE 222, Ministerio de Sanidad y Consumo, (2006).

