

Etiología de las hipoacusias sensorineurales en niños

Etiology of sensorineural hearing loss in children

Sandra Bermejo Guerra¹ <https://orcid.org/0000-0002-5915-9185>

Lidia Charroò Ruiz^{2*} <https://orcid.org/0000-0002-2355-022X>

Yesy Martín García¹ <https://orcid.org/0000-0001-5323-9742>

Leysi Artilés López¹ <https://orcid.org/0000-0002-5725-6555>

Elizet Jiménez Martínez¹ <https://orcid.org/0000-0001-5777-5489>

Dassiel Calderín Sosa¹ <https://orcid.org/0000-0002-9129-7908>

¹Hospital Pediátrico Universitario Borrás Marfán. La Habana, Cuba.

²Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: lidia.charroo@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La Organización Mundial de la Salud reconoce la pérdida auditiva como una de las discapacidades más frecuentes en el mundo. El diagnóstico etiológico de las hipoacusias, una vez confirmada y caracterizada la pérdida auditiva, debe realizarse sin que implique retrasar la estimulación en la primera infancia.

Objetivo: Describir la etiología de las hipoacusias neurosensoriales en niños.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de 343 niños con hipoacusia sensorineural atendidos en la consulta de audiología en el Centro Auditivo de La Habana entre los años 2002 y 2012. Del total de las evaluaciones realizadas, fueron seleccionados los datos sobre los factores etiológicos recogidos en las historias clínicas, así como los aportados por el informe del estudio de genética realizado a la totalidad de los niños.

Resultados: La hipoacusia sensorineural de etiología no precisada fue la condición más frecuente en los niños sordos (27,96 %), seguida por la meningoencefalitis (16,32 %), el uso de drogas ototóxicas (11,2 %) y la causa multifactorial (10,4 %); mientras que la causa más frecuente de sordoceguera fue el síndrome de Usher (28,57%).

Conclusiones: En Cuba, la sordera de etiología no precisada predomina en los niños con hipoacusia sensorineural, inclusive en los que se relaciona con la ceguera, la meningoencefalitis y los ototóxicos; estos son factores a tener en cuenta pues aparecen con relativa frecuencia.

Palabras clave: hipoacusia sensorineural; sordoceguera; etiología; drogas ototóxicas; meningoencefalitis; síndrome de Usher.

ABSTRACT

Introduction: The World Health Organization recognizes hearing loss as one of the most frequent disabilities in the world. The etiological diagnosis of hearing loss, once it is confirmed and described, must be made without implying delaying stimulation in early childhood.

Objective: To describe the etiology of sensorineural hearing loss in children.

Methods: An observational, descriptive, retrospective study of 343 children with sensorineural hearing loss attended in the audiology consultation at the Auditory Center of Havana was conducted from 2002 to 2012. From the total of the evaluations carried out, the data on the etiological factors collected were selected in the medical records, as well as those provided by the report of the genetic study conducted on all children.

Results: Sensorineural hearing loss of unspecified etiology was the most frequent condition in deaf children (27.96%), followed by meningoencephalitis (16.32%), the use of ototoxic drugs (11.2%) and the multifactorial cause (10.4%), while the most frequent cause of deafblindness was Usher's syndrome (28.57%).

Conclusions: In Cuba, deafness of unspecified etiology predominates in children with sensorineural hearing loss, including those related to blindness, meningoencephalitis and ototoxics. These are factors to consider as they appear relatively frequently.

Keywords: sensorineural hearing loss; deafblindness; etiology; ototoxic drugs; meningoencephalitis; Usher syndrome

Recibido: 14/09/2019

Aprobado: 16/11/2019

Introducción

La Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoce la pérdida auditiva como una de las discapacidades más frecuentes en el mundo, señala que 466 millones de personas padecen pérdida de audición discapacitante, de las cuales 34 millones son niños.⁽¹⁾

Se calcula que para el 2050 más de 900 millones de personas, es decir, una de cada 10 personas sufrirá una pérdida de audición discapacitante. Lo anterior constituye una gran carga económica para la sociedad, pues los casos desatendidos de pérdida de audición representan un coste mundial anual de 750 000 millones de dólares.^(2,3,4)

Se considera que de 1 a 3 de cada 1000 recién nacidos presentan hipoacusia grave bilateral, mientras que 6 de cada 1000 presentan hipoacusia de cualquier tipo (se incluyen las pérdidas ligeras y las pérdidas unilaterales); el 60 % de los casos de pérdidas de audición en niños se deben a causas prevenibles.^(5,6)

También la incidencia de trastornos auditivos se ha referido a poblaciones infantiles en riesgo, cuando la población que se va a estudiar se preselecciona según determinados factores clínicos de alto riesgo de daño para la audición. En este caso, la tasa de hipoacusia en el grupo de niños con factores de riesgo es diez a veinte veces más alta que en los recién nacidos sin factores de riesgo (como regla, hasta 1 de cada 100).^(4,7)

En Cuba, un estudio nacional de discapacidad, realizado entre los años 2000-2003, identificó a 23 620 personas con daño auditivo, lo que mostró una prevalencia nacional de 2,1 por 1000 habitantes.⁽⁸⁾

Los factores de riesgo descritos para la hipoacusia apenas han variado en más de cuatro décadas desde que el Joint Comitten Infant Hearing (JCIH) los formulara en 1972. En tal sentido, se deben investigar antecedentes pre, peri y post-natales tales como: bajo peso, prematuridad, hipoxia, sufrimiento fetal, hiperbilirrubinemia, uso de drogas ototóxicas, consanguinidad, historia familiar de sordera, infecciones intrauterino (rubéola, citomegalovirus, toxoplasmosis sífilis y herpes), APGAR al minuto de 1-4 o de 0 a 6 a los 5 min, ventilación mecánica por más de 5 días, meningitis bacteriana, anomalías craneo faciales y síndrome de TORCH, entre otros.⁽⁹⁾

El diagnóstico etiológico de las hipoacusias debe llevarse a cabo sin retrasar la estimulación en la primera infancia una vez confirmada y caracterizada la pérdida auditiva por frecuencias, tal como es posible hoy día con el estudio del potencial evocado auditivo de estado estable. Para ello es importante contar con un equipo multidisciplinario y llevar a cabo pruebas que incluyan estudios de imágenes, genética y otras, que son necesarias según cada paciente.

Además, cada niño y niña con el diagnóstico confirmado de pérdida auditiva debe tener al menos un examen oftalmológico. También es necesario evaluar si la pérdida auditiva es aislada o integrada a un síndrome o si se trata de un trastorno asociado con otras enfermedades. El propósito de este estudio es describir la etiología de las hipoacusias neurosensoriales en niños.

Métodos

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo de los niños que fueron atendidos por hipoacusia sensorineural (HSN) en la consulta de audiología en el Centro Auditivo de La Habana (n= 343; de ellos 308 sordos y 35 sordociegos). Esta investigación se llevó a cabo entre los años 2002 y 2012, y las edades estuvieron entre 1 mes y 14 años, el 163 (42,5 %) eran del sexo masculino y 180 (52,5 %), del sexo femenino.

La investigación fue realizada de conformidad con los comités de ética del Centro Auditivo de La Habana y el Hospital Pediátrico Borrás Marfán. Se cumplieron los principios de ética y bioética; los padres fueron llamados para ser entrevistados y así solicitar su consentimiento informado por escrito. Se mantuvo total confidencialidad de los datos.

En el Centro Auditivo de La Habana a todos los niños se les realiza consulta de audiología siguiendo un protocolo que incluye el interrogatorio, examen físico, además de estudios auditivos: otoscopia, audiometría e impedanciometría, así como estudios de emisiones otoacústicas y potenciales evocados auditivos transientes y de estado estable con vistas a la detección y diagnóstico de la hipoacusia.

Además, a los efectos de evaluar el estado funcional visual de cada niño, se les realizó una exploración por la especialista en oftalmología del Hospital Pediátrico Borrás Marfán para un diagnóstico de certeza en los niños que se incluyeron en la muestra como sordociegos.

De las evaluaciones realizadas fueron seleccionados los datos sobre los factores etiológicos recogidos en las historias clínicas, así como los aportados por el informe del estudio de genética realizado a la totalidad de los niños.

Una vez realizada la revisión de las historias clínicas de los niños y la consulta a los padres, los datos recolectados se llevaron a una base de datos para realizar el procesamiento estadístico de estos. Se hizo un análisis descriptivo de todas las variables clínicas. Los datos fueron procesados a través del programa STATISTICA 6. Para el análisis descriptivo de cada

variable se utilizaron los siguientes estadígrafos: frecuencia observada, media, desviación típica y gráficos.

Resultados

En la tabla 1 se describen los principales síndromes y agentes causales de la sordera (como privación sensorial única y dual; sordo-ceguera) en los niños estudiados. El no registro de un agente causal, es decir, la HSN de etiología no precisada fue la condición más frecuente presente en la muestra con un 27,96 %, seguida por la meningoencefalitis (16,32 %), el uso de drogas ototóxicas (11,2 %) y la causa multifactorial (10,4 %).

El análisis de los síndromes y agentes causales de la HSN en niños sordos y sordociegos muestra diferencias estadísticamente significativas ($p= 0,00$), en tanto que el patrón de incidencia causal en niños sordos mantuvo el mismo orden de frecuencia que la descrita al considerar la totalidad de la muestra, en cambio en los niños sordociegos se tuvo que la causa más frecuente fue el Síndrome de Usher (28,57 %), seguido de la HSN de etiología no precisada (25,71 %) y en tercer lugar la multifactorial (17,14 %).

El análisis del comportamiento de los dos agentes causales más frecuentes de discapacidad auditiva en los niños sordos: la meningoencefalitis y la ototoxicidad, muestra que la meningoencefalitis fue la causa de la HSN en 56 (18,18 %) de los 308 niños sordos; el neumococo fue el agente más frecuente, seguido por el haemophilus. Mientras que la ototoxicidad como factor causal de HSN se informó en 37 (12,01 %) niños sordos, predominó la monoterapia (76,36 %) en relación con la terapia combinada. La gentamicina, kanamicina y amikacina fueron los antibióticos más empleados como monoterapia, mientras que la terapia combinada estuvo dada mayormente por la combinación de kanamicina y gentamicina.

La tabla 2 resume el comportamiento de los antecedentes patológicos familiares (APF) de sordera para la totalidad de los niños, así como para los niños sordos y sordociegos. En dicho análisis se tuvo en cuenta, además, la etiología de la HSN.

En general, existió un predominio de niños en los que no se recoge APF de HSN (217/343) para un 63,26 %, y aunque en los niños sordos se tuvo una mayor incidencia de APF positivos de sordera (35,71 %), no se encontró diferencia estadísticamente significativa entre niños sordos y sordociegos (45,71 %) en relación con el APF de sordera positivo ($p= 0,244$).

Tabla 1- Síndromes y agentes causales de discapacidad auditiva en los niños

Causa de la sordera	Sordos		Sordociegos		Total	
	Casos	%	Casos	%	Casos	%
Etiología no precisada	87	28,24	9	25,71	96	27,96
Meningoencefalitis	56	18,18	0	0	56	16,32
Ototóxicos	37	12,01	2	5,71	39	11,2
Multifactorial (pre y perinatal)	30	9,74	6	17,14	36	10,4
Multifactorial (pre y perinatal)/ototóxicos	5	1,62	1	2,85	6	1,7
Malformación de oídos	33	10,71	2	5,71	35	10,21
Síndrome de Wanderburg	26	8,44	0	0	26	7,5
Síndrome de Usher	0	0	10	28,57	10	2,91
Síndrome de Treacher Collins	9	2,92	0	0	9	2,6
Síndrome de Alport	2	0,64	0	0	2	0,5
Síndrome de Charge	0	0	1	2,85	1	0,2
Mutación	13	4,72	0	0	13	3,79
Torch	5	1,62	1	2,85	6	1,7
Síndrome acueducto vestibular	1	0,32	0	0	1	0,2
Rubeola materna durante el embarazo	0	0	1	2,85	1	0,2
Albinismo	0	0	1	2,85	1	0,2
Neurofibromatosis	1	0,32	0	0	1	0,2
Otitis	2	0,64	0	0	2	0,5
Consanguinidad	1	0,32	1	2,85	2	0,5
Total	308	100	35	100	343	100,0

Tabla 2- Comportamiento del APF de sordera en niños sordos y sordociegos

APF de sordera	Sordos		Sordociegos		Total	
	Casos	%	Casos	%	Casos	%
Positivo	110	35,71	16	45,71	126	36,74
Negativo	198	64,29	19	54,29	217	63,26
Total	308	100,0	35	100,0	343	100,0

Por el contrario, el análisis de los APF de sordera en relación con la etiología de la HSN si mostró diferencia estadísticamente significativa ($p= 0,000$); en el grupo de niños con APF positivo de sordera destaca la ototoxicidad como agente causal (21,42 %). En el total de niños estudiados predominó la etiología no precisada en un 28,17 % (tabla 3).

Tabla 3- APF de sordera en relación con la etiología de la HSN

Etiología de la sordera	APF de sordera positivo		APF de sordera negativos		Total	
	Casos	%	Casos	%	Casos	%
Etiología no precisada	34	27,0	62	28,17	96	27,96
Meningoencefalitis	4	3,7	52	23,96	56	16,32
Ototóxicos	27	21,42	12	5,52	39	11,2
Multifactorial (pre y perinatal)	14	11,11	22	10,13	36	10,4
Multifactorial (pre y perinatal)/ototóxicos	4	3,7	2	0,92	6	1,7
Malformación de oídos	14	11,11	22	10,13	35	10,21
Síndrome de Waanderburg	11	8,73	15	6,9	26	7,5
Síndrome de Usher	6	4,76	4	1,8	10	2,91
Síndrome de Treacher Collins	5	3,96	4	1,8	9	2,6
Síndrome de Alport	0	0	2	0,92	2	0,5
Síndrome de Charge	1	0,8	0	0	1	0,2
Mutación	2	1,6	11	5,06	13	3,79
Torch	1	0,8	5	2,30	6	1,7
Síndrome acueducto vestibular	1	0,8	0	0	1	0,2
Rubeola materna durante el embarazo	0	0	1	0,46	1	0,2
Albinismo	1	0,8	0	0	1	0,2
Neurofibromatosis	1	0,8	0	0	1	0,2
Otitis	0	0	2	0,92	2	0,5
Consanguinidad	0	0	2	0,92	2	0,5
Total	126	100	217	100	343	100

Discusión

El presente estudio evidencia lo heterogénea que resulta la etiología de la sordera, tal como ha sido descrito por otros autores.⁽¹⁰⁾ Es válido subrayar que el estudio etiológico de la sordera es más minucioso cuando se trata de niños evaluados en consultas especializadas de

audiología, particularmente los candidatos a implante coclear en Cuba, los cuales reciben una valoración por un grupo multidisciplinario;⁽⁸⁾ en este contexto se enmarcan los resultados de la presente investigación.

La etiología debe ser abordada en la anamnesis, en la búsqueda de causas tales como infecciones intrauterinas, uso de medicamentos ototóxicos, prematuridad, hipoxia perinatal, exposición a agentes teratógenos, entre otros factores.

El examen físico puede añadir información sobre síndromes y malformaciones asociadas. La exploración clínica deberá complementarse con pruebas de imágenes y genética.⁽¹⁰⁾

No obstante, en ocasiones no es posible precisar las agentes causales de la sordera, tal como ocurrió en la muestra estudiada, pues en un elevado porcentaje de casos no se identificó la causa. Este resultado es similar al descrito por *Wormald* y colaboradores,⁽¹¹⁾ en un estudio retrospectivo en niños asistidos en el Centro Médico Nacional de Genética de Irlanda entre los años 1999 al 2006, quienes informan un 26 % de hipoacusia de causa desconocida.

Manrique y colaboradores⁽¹²⁾ refieren un mayor porcentaje de hipoacusia de causa desconocida (41,7 %) en niños menores de 2 años de edad tratados con implante coclear.

En relación con la sordera por ototóxicos cabe señalar que los resultados obtenidos concuerdan con lo descrito en la literatura científica; se considera que esto puede estar relacionado a que en los servicios de neonatología se continúa utilizando la gentamicina como aminoglucósido de primera línea y la amikacina de segunda línea.⁽¹³⁾ Aproximadamente 4 millones de pacientes al año en los EE.UU. tienen riesgo de sufrir pérdida auditiva por antibióticos aminoglucósidos y por quimioterapia. Los diuréticos, como la furosemida, también pueden causar ototoxicidad, sobre todo administrados simultáneamente con otros fármacos ototóxicos.⁽¹⁴⁾

En la ototoxicidad influye la dosis, duración del tratamiento, la insuficiencia renal concurrente, la velocidad de infusión, la administración conjunta con otros fármacos que tienen potencial de ototoxicidad y la susceptibilidad genética. En ocasiones y aun conociendo el efecto ototóxico se hace necesario su uso, por lo que se recomienda la monitorización para evitar niveles que determinen ototoxicidad.

Por otra parte, la sordera posmeningoencefalitis también estuvo entre las primeras causas en los niños estudiados en el Centro Auditivo de La Habana, lo cual concuerda con lo informado por otros autores. Se describe que la meningoencefalitis bacteriana es una de las etiologías de pérdidas auditivas adquiridas más común en la infancia, particularmente en los primeros años de vida.⁽¹⁵⁾

Aunque la incidencia real de sordera posmeningitis puede estar subestimada, se plantea⁽¹⁶⁾ que un 15-35 % de niños que sufren meningoencefalitis bacteriana pueden desarrollar sordera, rango en el cual estuvo presente la sordera posmeningitis en la muestra evaluada (16 %).

Después de una meningoencefalitis bacteriana, ha sido descrita osificación coclear entre un 50-70 % de los pacientes; la frecuencia y severidad de la osificación varía según la virulencia del germen. En orden de incidencia de osificación se describe: el *Streptococcus pneumoniae*, *Pneumococcus*, *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus influenza*.^(17,18) Los hallazgos del presente trabajo son consistentes con el neumococo como germen más frecuente en niños que presentan sordera posmeningoencefalitis, tal como refiere la literatura.^(19,20 21)

Otro aspecto interesante en relación con la etiología de las sorderas es la coincidencia de dos o más factores de riesgo prenatales y perinatales en un mismo niño (causa multifactorial).^(12,21)

En este sentido, la aplicación de las directrices de investigación de la etiología de la sordera en el Reino Unido entre marzo de 2002 y 2004, describe las características clínicas en niños con sordera y refieren la presencia de factores de riesgo pre o neonatales, tales como consanguinidad, historia familiar de sordera, prematuridad, entre otros; en la totalidad de la muestra estudiada (n= 47) se describe la presencia de factores de riesgo.⁽²²⁾ Dicho estudio confirmó el valor de aplicar un cuestionario etiológico estandarizado para la identificación de características clínicas de cada paciente.

Es necesario destacar que los profesionales de la Atención Primaria de Salud se inserten no solo en la detección temprana de las pérdidas auditivas, sino que contribuyan a identificar las causas que dieron lugar a la sordera. Son ellos los que evalúan de forma continua a los niños, incluso desde la etapa embrionaria y, por tanto, quienes mejor pueden recoger en las historias clínicas los factores de riesgo.

Desafortunadamente, a pesar de la descripción de los agentes causales de las pérdidas auditivas, el presente trabajo no puede ser enfocado como un estudio estrictamente epidemiológico. No fue un estudio prospectivo en el que se pesquisó cada niño desde la maternidad o al alta de los servicios de neonatología o Unidad de Cuidados Intensivos, aunque sí revela y justifica la necesidad de evaluar a cada niño a partir de un protocolo de etiología de la sordera basado en una entrevista clínica estandarizada.

El gran problema del pesquisaje selectivo a los recién nacidos con factores de riesgo es que sólo un 50 % de los ellos con sordera presentan algún factor de riesgo, por lo que cerca de la mitad de los niños no son pesquisados en un programa selectivo, de ahí que importantes grupos recomienden el pesquisaje universal en recién nacidos. Los programas universales

reducen de manera sustancial la edad de detección y resultan clínicamente más efectivos que los programas selectivos.⁽²³⁾

Por otra parte, en la evaluación de los niños con sospecha diagnóstica de sordera se debe considerar la realización de, al menos, una consulta oftalmológica, así como la prevalencia de asociación de problemas visuales a la pérdida de la audición, por ejemplo, se han reportado trastornos de refracción que en consecuencia requieren rehabilitación para evitar una discapacidad sensorial dual.⁽⁵⁾

También, pueden ser observadas lesiones, tales como retinosis pigmentaria, catarata congénita, que son parte en algunos casos de síndromes que comprende la pérdida de audición. En este sentido, cabe señalar que en el presente estudio en los niños con sordoceguera la causa más frecuente fue el Síndrome de Usher, reportado también por otros autores.^(5,10) Los avances tecnológicos y la experiencia adquirida sobre los mecanismos fisiológicos a lo largo de más de 50 años por la escuela cubana de Retinosis Pigmentaria, devienen una poderosa herramienta para el estudio y tratamiento del Síndrome de Usher.

El Síndrome de Usher es considerado la causa más frecuente de sordera-ceguera de origen genético y, de hecho, a su presencia se debe que más del 50 % de los neonatos con tal afección nazcan sordociegos y afecta aproximadamente al 10 % de los niños con hipoacusia profunda-severa. La prevalencia varía entre 3,2 y 6,2 casos por cada 100 000 habitantes.⁽⁷⁾

Está descrito que un 30-40 % de los niños con sordera tienen una discapacidad asociada: visual, trastornos del aprendizaje, Síndrome de Down, autismo, parálisis cerebral y retardo del neurodesarrollo. Detectarlas tempranamente es una necesidad de primer orden, por lo que son formuladas estrategias para el manejo de las desviaciones del neurodesarrollo.⁽²⁴⁾

Desde el 2006 la Academia Americana de Pediatría reconoce el establecimiento de programas de pesquisaje de trastornos del neurodesarrollo desde edades tempranas; se recomienda realizar visitas a los niños desde el nacimiento hasta los 5 años con fines preventivos, para la detección temprana de las desviaciones del neurodesarrollo como parte del programa de trabajo de la Atención Primaria de Salud. Cuba cuenta con instrumentos de pesquisa desarrollados en el país.⁽²⁵⁾

Se concluye que en Cuba la sordera de etiología no precisada predomina en los niños con esta condición, inclusive en los que se relaciona con ceguera, la meningoencefalitis y los ototóxicos son factores a tener en cuenta por que aparecen con relativa frecuencia

Referencias bibliográficas

1. Organización Mundial de la Salud. Sordera y pérdida de la audición. Datos y cifras. Marzo 2019 [acceso 2/07/2019]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/factsheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
2. Aimoni C, Crema L, Savini S, Negossi L, Rosignoli M, Sacchetto L, et al. Hearing threshold estimation by auditory steady state responses (ASSR) in children. *Acta Otorhinolaryngol Italica*. 2018;38:361-8.
3. Antonelli R, McAllister J, Popp J. Making care coordination a critical component of the pediatric health care system: A multidisciplinary framework. Report prepared for the Commonwealth Fund. Retrieved from. 2009 [acceso 6/01/2019]. Disponible en: https://www.commonwealthfund.org/sites/default/files/documents/media_files
4. Boyle C, Boulet S, Schieve L. Trends in the prevalence of developmental disabilities in US children, 1997-2008. *Ann Pediatrics*. 2011;127(6):1034-42.
5. Colectivo de autores. Avances de la oftalmología cubana. 2005 [acceso 27/04/2011]. Disponible en: <http://newsgroups.derkeiler.com/Archive/Soc/soc.culture.cuba>
6. Bellman M, Byrne O, Sege R. Developmental assessment of children. *BMJ* 2013 [acceso 27/04/2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.e8687>
7. Blanchet C, Roux A, Hamel C, Ben S, Artières F, Faugère V, et al. Usher type I syndrome in children: genotype/phenotype correlation and cochlear implant benefits. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2007;128(3):137-43.
8. Colectivo de Autores. Por la Vida. La Habana: Editorial Abril; 2003.
9. Foulon I, De Brucker Y, Buyl R, Lichtert E, Verbruggen K, Piérard D, et al. Hearing Loss With Congenital Cytomegalovirus Infection. *Ann Pediatrics* 2019;144(2):26-45.
10. Ohl C, Dornier L, Czajka C, Chobaut J, Tavernier L. Newborn hearing screening on infants at risk. *Internat J Pediatric Otorhinolaryngol*. 2009;7:1691-5.
11. Wormald R, Viani L, Lynch S, Green A. Sensorineural hearing loss in children. *Irish Med J*. 2010;103(2):51-4.
12. Manrique M, Cervera F, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope*. 2004;114;1462-9.
13. Silvia A, Borkoski B, Falcón J, Bueno J, Pérez J, López Z, et al. Resultados de un Programa de detección precoz de la hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaryngol Esp*. 2012 [acceso 27/04/2018]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2012.07.004>

14. ASHA. Ototoxic drugs can damage hearing. 2004 [acceso 27/04/2018]. Disponible en: <http://www.asha.org/about/news/tipsheetsototoxic>
15. Boulet L, Boyle C, Schieve L. Health care use and health and functional impact of developmental disabilities of U.S. children, 1997-2005. Arch Pediatrics and Adolescent Med. 2009;163(1):19-26.
16. British Association of Audiovestibular Physicians and British Association of Paediatricians in Audiology. A etiological investigation into bilateral mild to moderate permanent hearing loss in children. 2009 [acceso 18/04/2018]. Disponible en: <http://www.baap.org.uk/docs/Mild%20to%20Moderate%20Permanent%20Hearing%20Loss%20in%20children%20Aetiological%20Investigation%20BAAP%20BAPA%20Guideline%202009.pdf>
17. Constantino A, Domeneghini D, Sleifer M. Longitudinal Comparison of Auditory Steady-State Evoked Potentials in Preterm and Term Infants: The Maturation Process. Int Arch Otorhinolaryngol. 2017;21:200-5. [acceso 18/04/2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1055/s-0036-1584888.ISSN 1809-9777>
18. Council on Children with Disabilities; Section on Developmental Behavioral Pediatrics; Bright Futures Steering Committee; Medical Home Initiatives for Children with Special Needs Project Advisory Committee. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. Pediatrics. 2006;118(1):405-20.
19. Dahl H, Ching T, Hutchison W, Hou S, Seeto M. Etiology and Audiological Outcomes at 3 Years for 364 Children in Australia. PLoS ONE. 2013;8(3):e59624.
20. Dammeyer J, Hansen A, Crowe K., Marschark M. Childhood hearing loss: Impact on parents and family life. Intern J Pediatric Otorhinolaryngol. 2019;120:140-5.
21. Dirks E, Uilenburg N, Rieffe C. Parental stress among parents of toddlers with moderate hearing loss. Research in Developmental Disabilities. J Pediatric. 2016;5:27-36.
22. Yoong S, Spencer N. Audit of local performance compared with standards recommended by the national guidelines for a etiologic investigation of permanent childhood hearing impairment. Child Care Dev. 2005;31:649-57.
23. Drugs and hearing loss, Action on Hearing Loss Information. The Royal National Institute for Deaf People. 2012 [acceso 18/4/2018]. Disponible en: <http://www.actiononhearingloss.org.uk>

24. Edwards L. Children with cochlear implants and complex needs: A review of outcomes research and psychological practice. *J Deaf Studies & Deaf Education*. 2007;12(3):258-67.

25. Savío G, Hernández D, Pérez-Abalo M, Perera M, Mestre P, Montero A, et al. Instrumento de Pesquisa de Desviaciones del Neurodesarrollo (PDN). Certificado de Depósito Legal Facultativo de Obras Protegidas/Registro CENDA No. 2635. La Habana; 2005.

Conflicto de intereses

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Contribución de los autores

- Sandra Bermejo Guerra: Aportaciones importantes a la idea y diseño del estudio, y en el análisis e interpretación de los datos.
- Lidia Charroò Ruiz: Interpretación de los datos y redacción del borrador del artículo y revisión crítica del contenido.
- Yesy Martín García: Estudio de casos.
- Leysi Artiles López: Recogida de datos.
- Elizet Jiménez Martínez: Recogida de datos, aportaciones importantes en el análisis e interpretación de los datos, redacción del borrador del artículo o en la revisión crítica del contenido.
- Dassiél Calderín Sosa: Estudio de casos y recogida de datos.