



Sordera infantil con discapacidad asociada (DA+): Recomendaciones CODEPEH 2021

Deaf Children with Additional Disabilities (AD+): 2021 CODEPEH Recommendations

Autor: CODEPEH

(Faustino Núñez, Carmen Jáudenes, José Miguel Sequí, Ana Vivanco, José Zubicaray)

Para referencia bibliográfica:

Núñez, F. *et al.* (2021). Sordera infantil con discapacidad asociada (DA+): Recomendaciones CODEPEH 2021. *Revista FIAPAS*, (178).



GOBIERNO
DE ESPAÑA

MINISTERIO
DE DERECHOS SOCIALES
Y AGENDA 2030

SECRETARÍA DE ESTADO
DE DERECHOS SOCIALES



Fundación
ONCE

El presente Documento de Recomendaciones CODEPEH 2021 se ha elaborado en el marco del proyecto sobre *Sordera Infantil que suma Discapacidades Asociadas*, que ha sido desarrollado por la Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS, en colaboración con la Comisión para la Detección Precoz de la Sordera Infantil-CODEPEH, con la coorganización del Real Patronato sobre Discapacidad.

Son miembros de la CODEPEH:

Dr. Faustino Núñez Batalla, presidente
Servicio ORL, Hospital Universitario Central de Asturias-Oviedo
En representación de la Sociedad Española de Otorrinolaringología

Dña. Carmen Jáudenes Casaubón, vocal
Directora de FIAPAS
En representación de la Confederación Española de Familias de Personas Sordas

Dr. José Miguel Sequí Canet, vocal
Jefe de Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Gandía-Valencia
En representación de la Asociación Española de Pediatría

Dra. Ana Vivanco Allende, vocal
Área de Gestión Clínica de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias-Oviedo
En representación de la Asociación Española de Pediatría

Dr. José Zubicaray Ugarteche, vocal
Servicio ORL Infantil, Complejo Hospitalario de Navarra-Pamplona
En representación de la Sociedad Española de Otorrinolaringología



Declarada de Utilidad Pública

FOMENTANDO INCLUSIÓN. APOYANDO PERSONAS. AVANZANDO SOLIDARIAMENTE.



RESUMEN

Aproximadamente el 40% de los niños con sordera tienen añadido un trastorno del desarrollo o un problema médico importante, que puede retrasar la edad de diagnóstico de la hipoacusia y/o precisar de la intervención de otros profesionales. Esta situación se designa como “hipoacusia o sordera con discapacidad añadida” (DA+). El motivo por el que la población de niños con problemas auditivos es más propensa a asociar discapacidades añadidas (40% versus 14% en la población oyente) radica en que los factores de riesgo para la hipoacusia se superponen con los de muchas otras discapacidades. Estos factores pueden influir en diversos aspectos del desarrollo, incluida la adquisición del lenguaje. Es importante comprobar que se recibe la adecuada atención, la efectividad de audífonos o implantes, así como de las estrategias de intervención logopédica, y la adherencia de la familia a sesiones y citas. Los desafíos que plantea la DA+ son su detección precoz, para permitir una temprana y adecuada intervención, y la necesidad de una colaboración transdisciplinaria fluida entre todos los profesionales que han de intervenir, junto con la implicación de la familia.

PALABRAS CLAVE

Sordera, discapacidad añadida, desarrollo del lenguaje, trastorno del desarrollo, discapacidades, intervención temprana, transdisciplinaria.

SUMMARY

Approximately 40% of children with deafness have an additional developmental disorder or major medical problem, which may delay the age of diagnosis of hearing loss and/or require intervention by other professionals. This situation is referred to as “deafness with added disability” (AD+). The reason why the population of hearing-impaired children is more likely to have associated added disabilities (40% versus 14% in the hearing population) is that the risk factors for hearing impairment overlap with those for many other disabilities. These factors can influence various aspects of development, including language acquisition. It is important to check that appropriate care is received, the effectiveness of hearing aids or implants, as well speech therapy intervention strategies, and family adherence to sessions and appointments. The challenge posed by AD+ is early detection, to allow early and appropriate intervention, and the need for fluid transdisciplinary collaboration between all professionals involved, together with the involvement of the family.

KEY WORDS

Deaf, deaf with additional disabilities, language development, development delay, disabilities, early intervention, transdisciplinary.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN
2. INCIDENCIA DE LA DA+ EN DISTINTOS CONTEXTOS CLÍNICOS
 - 2.1. SORDERA DIAGNOSTICADA Y OTRAS DISCAPACIDADES ASOCIADAS
 - 2.2. DISCAPACIDAD DIAGNOSTICADA CON SOSPECHA DE HIPOACUSIA
3. FACTORES DE RIESGO Y SIGNOS DE ALERTA DEL NIÑO CON DA+
 - 3.1. FACTORES DE RIESGO PARA PRESENTAR DISCAPACIDADES ASOCIADAS
 - 3.2. SIGNOS DE ALERTA DE RETRASO EN EL DESARROLLO DE UN NIÑO CON HIPOACUSIA
4. DESARROLLO DEL LENGUAJE EN LA DA+
5. ADAPTACIÓN DE LOS PROGRAMAS DE ATENCIÓN AL DÉFICIT AUDITIVO INFANTIL PARA LA INTERVENCIÓN CON NIÑOS CON DA+
 - 5.1. DIAGNÓSTICO DE UNA DISCAPACIDAD AÑADIDA A UNA SORDERA
 - 5.2. DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA EN LOS TRASTORNOS GRAVES DEL DESARROLLO
 - 5.3. TRATAMIENTO AUDIOLÓGICO RECOMENDADO EN LOS CASOS DE DA+
 - 5.4. INTERVENCIÓN TEMPRANA EN NIÑOS CON DA+
 - 5.5. ATENCIÓN Y APOYO A LAS FAMILIAS DE NIÑOS CON DA+
6. RECOMENDACIONES CODEPEH 2021
7. TABLAS Y FIGURAS
 - Tabla 1. Incidencia discapacidades asociadas*
 - Tabla 2. Factores de riesgo para presentar discapacidades asociadas*
 - Tabla 3. Discapacidades frecuentemente asociadas a sordera*
 - Figura 1. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la sordera infantil con DA+*
8. REFERENCIAS

1. INTRODUCCIÓN

Los programas de cribado auditivo neonatal de la hipoacusia han propiciado importantes avances en la pronta identificación y tratamiento precoz de los niños con una hipoacusia, que han dado como resultado un mejor desarrollo del habla y del lenguaje (Kennedy *et al.*, 2002).

Aunque el umbral audiométrico es un importante factor que influye en el desarrollo del lenguaje del niño con sordera, no es el único. Existen otras variables que hay que tener en cuenta como son el sexo, las habilidades cognitivas, la presencia de una discapacidad añadida, el nivel educacional o socioeconómico de sus padres, la edad a la que fue diagnosticado y tratado audiológicamente, el tipo de dispositivo elegido para paliar la hipoacusia, la calidad de su adaptación y el uso adecuado del mismo (Cupples *et al.*, 2018b).

Aproximadamente el 40% de los niños que presentan una sordera tienen asociado un trastorno del desarrollo o un problema médico importante que, además de retrasar en muchos casos la edad en la que se diagnostica la pérdida auditiva, precisan de la intervención de otros profesionales especializados (Gallaudet Research Institute, 2008).

La situación de estos niños se conoce en la literatura como “hipoacusia o sordera plus” (Wiley *et al.*, 2021) aunque parece más apropiado en nuestro idioma el uso del término “hipoacusia o sordera y discapacidad añadida o asociada”, aplicable tanto a sorderas diagnosticadas que suman otros trastornos asociados, como a discapacidades diagnosticadas que asocian sordera.

El porcentaje de niños que tienen una hipoacusia con una discapacidad añadida está aumentando considerablemente en número y diversidad, lo que supone un importante desafío para los programas de detección y diagnóstico precoz e intervención temprana de la hipoacusia infantil (Jackson *et al.*, 2015).

El motivo por el que la población de niños con problemas auditivos es más propensa a asociar otras discapacidades añadidas (40% versus 14% en la población oyente) radica en que los factores de riesgo para la hipoacusia (Núñez-Batalla *et al.*, 2012) se superponen con los factores de riesgo para muchas otras discapacidades, tales como la presencia de ciertos síndromes genéticos, la prematuridad, las infecciones congénitas y la meningitis. Estos factores pueden perturbar diversos aspectos del desarrollo, así como la adquisición del lenguaje.

Uno de los desafíos que plantea la asociación de una discapacidad a la hipoacusia es su detección precoz, por lo que la evaluación cada 6 meses del desarrollo del habla y del lenguaje en todo niño con sordera es suma-

mente importante, ya que identificar una discapacidad añadida a una sordera permite una pronta y adecuada intervención. Otro desafío que ha de afrontarse es la necesidad de contar con una colaboración transdisciplinar fluida y coordinada por parte de todos los profesionales que han de intervenir.

En este Documento de Recomendaciones de la CODEPEH se analiza la sordera infantil con discapacidad añadida, así como la discapacidad que asocia sordera, además del efecto que ambas entidades (DA+) tienen sobre el desarrollo del lenguaje y las estrategias para su temprana identificación y tratamiento, con el objetivo de tratar de minorar la brecha existente entre estas situaciones y los niños sordos sin una discapacidad añadida.

2. INCIDENCIA DE LA DA+ EN DISTINTOS CONTEXTOS CLÍNICOS

2.1. Sordera diagnosticada y otras discapacidades asociadas

Según los datos publicados en el estudio de morbilidad mundial de 2017 sobre la prevalencia de epilepsia infantil, discapacidad intelectual y pérdida de visión y/o audición se pone en evidencia que, a nivel mundial, un 11,2% de los niños y adolescentes tenían una de estas cuatro discapacidades. Su prevalencia aumentaba con la edad, pasando del 6,1% entre los niños de 1 año, al 13,9% entre adolescentes de 15 a 19 años. Aunque el 94,5% vivían en zonas y países de ingresos bajos y medios, predominantemente en el sur de Asia y África subsahariana, este problema no es ajeno a los países desarrollados (Olusanya *et al.*, 2020).

Aproximadamente el 40% de los niños que presentan una sordera tienen asociado un trastorno del desarrollo o un problema médico importante

La discapacidad asociada a la hipoacusia con mayor frecuencia es la intelectual (DI), que aparece en un 8,3% de estos niños (Gallaudet Research Institute, 2013).

También se ha demostrado que la carga global de las discapacidades del desarrollo no ha mejorado significativamente desde 1990, lo que sugiere una atención inadecuada sobre el potencial de desarrollo de los niños (Global Research on Developmental Disabilities Collaborators, 2018).

Dentro del proceso de evaluación de la hipoacusia congénita, debemos tener en cuenta que, aproximadamente, un 30 a 40% de los niños tiene una discapacidad añadida (principalmente con afectación cognitiva) y alrededor del 20% de esta población tiene más de dos. Para el desarrollo adecuado del lenguaje en caso de hipoacusia, no sólo se requiere un diagnóstico y tratamiento precoces de la deficiencia auditiva, sino que se debe descartar la existencia de otros factores no auditivos que influyan en este progreso. En un estudio español sobre población infantil con sordera, diagnosticada con menos de 3 años, un 22% presentaba retraso psicomotor desde esta temprana edad (1 de cada 4 a 5 niños) (Benito-Orejas *et al.*, 2017).

La comunicación y el desarrollo del lenguaje es susceptible de presentar un mayor retraso en niños con hipoacusia que asocian una o más discapacidades, por lo que es importante identificar esta población (Bruce y Borders, 2015) ya que la discapacidad añadida suele identificarse de manera más tardía en los niños con hipoacusia que en los que presentan audición normal (Wiley y Meinzen-Derr, 2013).

El término “sordera y discapacidad añadida o asociada” (DA+) se aplica tanto a sorderas diagnosticadas que suman otros trastornos asociados, como a discapacidades diagnosticadas que asocian sordera

Sin el propósito de ser exhaustivos, se detallan a continuación los síndromes más destacados que pueden asociar sordera, diferenciando entre los que no afectan las habilidades cognitivas y los que presentan discapacidad intelectual:

a) Con discapacidad intelectual (en mayor o menor grado)

Síndrome de Down

La prevalencia de hipoacusia en el síndrome de Down varía del 2 al 78%, dado que presentan habitualmente otitis media crónica (Jackson *et al.*, 2015). A pesar de ello y con un manejo audiológico adecuado, menos del 2% tienen una pérdida auditiva permanente (Shott y Heithaus, 2001).

Síndrome de Usher (SU)

Supone la patología más frecuente que afecta tanto a la audición como a la visión, con tres subtipos clínicos. Se presenta en el 3-6% de los niños con

sordera congénita y hasta en el 50% de la población con sordera y ceguera (Liu *et al.*, 2008).

A todo niño con hipoacusia bilateral neurosensorial severa-profunda debe realizarse una valoración oftalmológica para descartar un síndrome de Usher (American Academy of Pediatrics, 2007). Los niños con SU tipo I tienen ausente o limitada la función vestibular, por lo que la media de inicio de la deambulación es a los 23 meses (Mets *et al.*, 2000)

La prevalencia de la discapacidad intelectual en niños con SU es desconocida. Un estudio reflejaba que el 15% de la muestra tenía algún grado de déficit intelectual (Dammeyer, 2012) mientras que en otro estudio se encontraron niveles similares de desarrollo cognitivo al comparar niños sordos con SU e implantes cocleares, con otros niños sordos sin este síndrome con audífonos (Henricson *et al.*, 2012).

Síndrome CHARGE

Es la segunda causa que afecta tanto a la audición como a la visión (Jackson *et al.*, 2015). Los defectos cardíacos complejos, las alteraciones de la deglución y la respiración a menudo dificultan la valoración de la pérdida auditiva y visual, así como el retraso cognitivo (Raqbi *et al.*, 2003). La mayoría de afectados por síndrome CHARGE presentan una hipoacusia mixta o neurosensorial profunda y una reducción del campo visual (Arndt *et al.*, 2010). La incidencia de pérdida auditiva severa a profunda varía desde el 34 al 38% (Lanson *et al.*, 2007).

Aproximadamente el 50% de niños con CHARGE tienen la capacidad intelectual conservada, un 25% una disminución moderada y en otro 25% está gravemente afectada.

b) Sin alteraciones cognitivas

Síndrome de Treacher Collins (STC)

La mayoría de afectados tienen malformaciones faciales, paladar hendido y atresia auricular bilateral que suele provocar hipoacusia transmisiva. El STC habitualmente no produce déficit cognitivo, aunque las alteraciones que presenta pueden afectar al habla y al desarrollo del lenguaje (Jackson *et al.*, 2015).

Síndrome de Waardenburg (SW)

Constituye un grupo de defectos genéticos de herencia autosómica dominante, que pueden provocar asimismo hipoacusia y cambios en la pigmentación del pelo, de la piel y de los ojos (Ahmed jan *et al.*, 2021). No existe evidencia de la relación entre SW y déficits cognitivos.

c) Sordoceguera

Como se ha visto anteriormente entre las asociaciones de discapacidades, destaca la sordoceguera que resulta de la combinación de dos deficiencias sensoriales (visual y auditiva) y que genera problemas de comunicación singulares y necesidades especiales, debidas esencialmente a la dificultad de percibir globalmente, conocer, interesarse y desenvolverse en el entorno que les rodea. La sordoceguera debe considerarse como una discapacidad diferenciada, precisando de servicios especializados (Ruiz González, 2017).

Las causas más frecuentes de sordoceguera suelen ser síndromes hereditarios y complicaciones de la prematuridad (Bruce y Borders, 2015) La detección temprana es crítica para proporcionar ayudas visuales y auditivas y optimizar el desarrollo (Parker y Nelson, 2016).

d) Otros

Existen muchos otros síndromes o entidades con sordera asociada. Entre otros, ha sido documentado un número importante de casos con hipoacusia profunda que también tienen trastorno del espectro autista, proporción que no es igual en el caso contrario (TEA con sospecha de hipoacusia).

2.2. Discapacidad diagnosticada con sospecha de hipoacusia

Como se ha dicho, existe mucha menos información sobre la presencia de una hipoacusia en individuos diagnosticados de alguna discapacidad o trastorno del espectro autista (TEA).

Los niños y jóvenes que presentan una discapacidad intelectual tienen un elevado riesgo de presentar además otras discapacidades. Se observa que las discapacidades intelectuales tienen mayor asociación con discapacidades sensoriales y/o discapacidad física, pero también se ha comprobado que los individuos diagnosticados de TEA asocian, independientemente, discapacidad intelectual.

La combinación de discapacidad intelectual y/o TEA con una hipoacusia altera más la comunicación de lo esperado, lo que provoca una creciente complejidad en las evaluaciones y en el tratamiento de estos casos (Kinnear *et al.*, 2020).

En el caso de TEA, el riesgo de asociar una pérdida auditiva es cinco veces superior, una alteración visual ocho veces superior y una discapacidad intelectual casi

50 veces superior, por lo que es importante concienciar a los profesionales sobre el alto grado de comorbilidad que presenta dicho trastorno y tener en cuenta los datos de prevalencia precisos para planificar medidas de prevención e intervención (Rydzewska *et al.*, 2019)

Además existen otros trastornos comúnmente asociados con el retraso cognitivo, como el retraso global del desarrollo (GDD) y la parálisis cerebral (PC), que son más proclives a tener una pérdida de audición, con una prevalencia entre el 4 y el 39% en el caso de la PC, agravando el retraso en el desarrollo del habla, el lenguaje y la función cognitiva.

La pérdida auditiva no identificada en individuos con DA+ debida a discapacidad intelectual (DI) puede empeorar significativamente su calidad de vida (Herer, 2012), por lo que resulta crucial identificar de manera precoz si está presente la hipoacusia para poder establecer una atención y tratamiento inmediatos. La valoración de la capacidad auditiva de individuos con DI puede requerir más tiempo y mejor preparación para poder utilizar técnicas como los potenciales evocados auditivos. El impacto de la pérdida auditiva en combinación con la DI puede variar, dependiendo del tipo y grado de la misma, así como de la edad en que se presenta (Carvill, 2001).

Muchos de los niños con retraso cognitivo tienen antecedente de prematuridad, oscilando entre el 26% y el 83%. Dicha prematuridad es un factor de riesgo conocido para TEA y PC, siendo por otro lado también un factor de riesgo para la pérdida de audición con una frecuencia entre el 1% y el 19% (Trudeau *et al.*, 2021; Wit de *et al.*, 2018).

La asociación de sordera y discapacidad intelectual también puede ser consecuencia de la infección congénita por citomegalovirus (CMV), que es una de las más frecuentes (hasta un caso por 200 recién nacidos) (Blázquez-Gamero *et al.*, 2020).

El CMV congénito con frecuencia combina discapacidades asociadas con hipoacusia neurosensorial. En una reciente revisión, la prevalencia de la pérdida auditiva al nacer fue superior al 33% entre los recién nacidos sintomáticos infectados y menos del 15% en las infecciones asintomáticas. Esta diferencia en la prevalencia se mantuvo durante la infancia con más del 40% de prevalencia detectada para CMV sintomático y menos del 30% para el asintomático. La hipoacusia de aparición tardía y progresiva parece ser característica de esta infección congénita. En cuanto a las discapacidades asociadas, se ha informado una alta incidencia de retrasos en el desarrollo (81%), microcefalia (93%), convulsiones (33%), encefalopatía neonatal (10%) y anomalías oculares (14%), lo que puede condicionar un peor pronóstico del desarrollo general (Vos *et al.*, 2021; Gowda *et al.*, 2021).

3. FACTORES DE RIESGO Y SIGNOS DE ALERTA DEL NIÑO CON DA+

La detección precoz y el tratamiento temprano de la hipoacusia mediante los avances tecnológicos actualmente disponibles han permitido mejorar el acceso al sonido a los niños con una hipoacusia y evitar el retraso en el desarrollo del lenguaje oral. Existe, por tanto, una nueva trayectoria de estos niños que se han beneficiado de dichos progresos que los clínicos han de conocer con el fin de sospechar y detectar cuándo el progreso en la adquisición y desarrollo del lenguaje no es el adecuado para intervenir apropiadamente (Wiley *et al.*, 2021).

Es importante tener en cuenta que no todos los niños responderán de igual forma a las estrategias terapéuticas tradicionales para el desarrollo del lenguaje (Tabla 1). Cuando se asume indebidamente que el retraso en el desarrollo es debido exclusivamente a la hipoacusia, se está perdiendo la oportunidad de intervenir de forma temprana y adecuada sobre las discapacidades asociadas y así mejorar, a largo plazo, las habilidades comunicativas, entre otros hitos del desarrollo.

De esta forma, en el campo de la atención temprana y de la intervención educativa con los niños con sordera, el siguiente paso debería consistir en concentrar esfuerzos para minimizar la disparidad en el nivel de desarrollo del lenguaje y la comunicación de este numeroso grupo de niños.

El porcentaje de discapacidades añadidas en niños con sordera es elevado (40% versus 14% en la población oyente) debido a que los factores de riesgo para la hipoacusia se superponen con factores de riesgo para muchas otras discapacidades

3.1. Factores de riesgo para presentar discapacidades asociadas

Entre las discapacidades que afectan al desarrollo se puede identificar una serie de factores que indican un mayor riesgo de sumar otra discapacidad a una hipoacusia. Estos factores de riesgo pueden clasificarse en prenatales, perinatales y postnatales. Su reconocimiento ayuda a alertar a las familias y vigilar que los niños tengan cubiertas todas sus necesidades de forma temprana para favorecer el máximo desarrollo de sus capacidades, tal como se muestra en la (Tabla 2) (Wiley y Moeller, 2007).

3.2. Signos de alerta de retraso en el desarrollo de un niño con hipoacusia

Aunque los factores de riesgo enumerados en la (Tabla 2) pueden ayudar a la identificación de los niños con diferentes necesidades de aprendizaje, no todos los niños han de tener necesariamente uno de esos factores de riesgo identificable. Esto es importante recordarlo, particularmente en los casos en los que existe una causa conocida de la sordera que a priori no conlleva problemas en el desarrollo.

En efecto, tener una causa identificada, por ejemplo, genética, no protege al niño de la influencia sobre su desarrollo del resto de genes o de otras causas. De esta forma, tanto clínicos, como logopedas, educadores y profesores, han de estar atentos para detectar un aprendizaje atípico que determine que el niño con hipoacusia no progresa de forma apropiada:

Desarrollo motor

En general, los niños con hipoacusia presentan un desarrollo motor típico (Liberman *et al.*, 2005). En el caso de que no sea así, los problemas vestibulares, de visión o la presencia de una parálisis cerebral o miopatías de diversa índole son las principales causas que habría que descartar.

Los signos de alerta para sospechar un retraso o trastorno en el desarrollo motor incluyen: la observación de un pobre control de la postura del tronco y la cabeza, el hecho de que no camine en torno a los 15 meses de edad, que sufra frecuentes caídas, que no haya desarrollado la preferencia de la mano dominante sobre los 2,5 años de edad o que presente una pauta de asir y soltar inmadura.

Trastorno visual

Los niños diagnosticados de sordera tienen un mayor riesgo de presentar trastornos visuales, como se ha comentado, dado que ciertos síndromes o enfermedades que causan hipoacusia también tienen impacto en la visión. En los niños con sordera siempre hay que descartar un trastorno visual, especialmente en los casos diagnosticados con un síndrome (Usher, CHARGE, Waardenburg, etc), con infecciones congénitas que causan retinopatía (CVM, retinopatía del prematuro) o con daño cerebral como el provocado por la parálisis cerebral infantil.

Son signos de alerta: la falta de fijación de la mirada, un seguimiento ocular pobre, movimiento ocular oscilante, ojos errantes, inclinación cefálica, tropiezos con objetos, mala visión nocturna y una aclimatación dificultosa al pasar de la oscuridad a la luz o viceversa.

Dificultades de aprendizaje

Aunque la sordera ha sido excluida de la consideración como trastorno específico del aprendizaje, es frecuente que los niños con una sordera puedan presentar algunas dificultades en el aprendizaje o un trastorno específico.

Es difícil para los profesionales separar el impacto que tiene la sordera o el propio trastorno específico del aprendizaje sobre el desempeño académico de los niños. Los profesionales con una buena comprensión de las diferencias entre ambas entidades pueden planificar una intervención adecuada.

Trastornos de la comunicación

También es difícil determinar si existe un trastorno específico del lenguaje, que se extiende más allá del impacto anticipado de la sordera en el desarrollo del mismo.

Es evidente que los trastornos específicos de la comunicación y el trastorno del espectro autista pueden coexistir con la sordera en un niño. Además, algunos niños parecen tener significativas dificultades del procesamiento del lenguaje que no estarían explicadas solamente por su hipoacusia. Para esos niños las habilidades receptivas del lenguaje están mucho más retrasadas que lo que se podría esperar basándose en su potencial cognitivo y en su capacidad de aprender. Este patrón es más fácil de reconocer en los casos con hipoacusia leve o moderada, por lo que su pronta identificación permite contar con el soporte educativo y la intervención más adecuada.

Discapacidad intelectual

Las habilidades cognitivas pueden tener un impacto en los progresos del niño en todos los aspectos de su desarrollo (Meinzen-Derr *et al.*, 2010). Aunque la capacidad intelectual no es el único factor que incide en el desarrollo del lenguaje, está muy correlacionado con los resultados del mismo, por lo que disponer de una evaluación fiable de las capacidades cognitivas (típicamente determinadas por medidas cognitivas no verbales) puede ayudar a contar con una mejor estructura para identificar si un niño está logrando seguir el progreso que podría haberse anticipado en el tiempo.

El algoritmo descrito en la (*Figura 1*) para el abordaje diagnóstico y terapéutico de la sordera infantil con DA+ puede servir de guía a los profesionales para, conociendo las características individuales y del aprendizaje del niño, actuar paso a paso con el fin de determinar las necesidades de intervención adaptadas a cada caso.

4. DESARROLLO DEL LENGUAJE EN LA DA+

El desarrollo del lenguaje oral, receptivo y expresivo, en niños con sordera tratada con prótesis auditivas (audífonos y/o implantes) viene determinado, entre otros factores, por la gravedad de la hipoacusia, el momento de aparición de la misma, la edad de la adaptación protésica, el desarrollo cognitivo y el modelo comunicativo utilizado en la intervención temprana.

Existen otras dos variables que se comportan de forma diferente en los niños con adaptación audioprotésica y los niños implantados. De un lado, el nivel de educación materna que, en todo caso, favorece el desarrollo del habla y del lenguaje, especialmente en los niños con adaptación audioprotésica. De otro, la presencia de una discapacidad añadida a la sordera afecta negativamente a dicho desarrollo, especialmente en el caso de los niños DA+ implantados (Cupples *et al.*, 2018b).

Uno de los desafíos que plantea la asociación de una discapacidad a la hipoacusia es su detección precoz

Estudios previos han descrito, como uno de los factores predictores más fiables en el desarrollo del habla y del lenguaje de los niños, la presencia de una discapacidad adicional, además de la pérdida auditiva. Al respecto, en un estudio de Cupples, la mayoría de los niños fueron diagnosticados de trastorno del espectro autista, parálisis cerebral y retraso global del desarrollo, discapacidades que tienen un mayor impacto que otras sobre el desarrollo del habla y del lenguaje (Cupples *et al.*, 2018a).

Por ello, las discapacidades que se añaden a la hipoacusia con mayor frecuencia se han clasificado en dos grupos en función de su impacto sobre el desarrollo del habla y del lenguaje (*Tabla 3*). En un primer grupo se identifican las discapacidades con mayor impacto (TEA, parálisis cerebral, TEA asociada a parálisis cerebral, retraso global del desarrollo que asocia otro síndrome y retraso global del desarrollo aislado). En el segundo grupo se encuentran los trastornos de la visión, alteraciones fonoarticulatorias y del habla, otros síndromes sin retraso del desarrollo y diversos problemas médicos y de salud. En una investigación, en niños de 3 años, se comprobó que los niños con autismo, parálisis cerebral y/o retraso en el desarrollo alcanzan puntuaciones significativamente peores en el desarrollo del lenguaje respecto a niños con otras discapacidades (como pueden ser las deficiencias visuales, las alteraciones fonoarticulatorias, síndromes que no asocian retraso en el desarrollo y enfermedades).

Los niños que presentan una discapacidad sumada a una hipoacusia consiguen peores niveles de desarrollo del lenguaje que los niños sin ella, en concreto, se encuentran de 1 a 2 desviaciones estándar (DS) por debajo de los niños normooyentes de la misma edad. Por el contrario, la habilidad cognitiva no verbal se encuentra aproximadamente a 0,3 DS de la media típica (Ching *et al.*, 2013).

Los antecedentes bibliográficos señalan la variabilidad del desarrollo del lenguaje en los niños implantados que tienen una discapacidad asociada. Un factor que puede explicar esta variabilidad es la distinta habilidad cognitiva que puede tener cada niño o grupo de niños.

Muchos estudios señalan que el mejor desarrollo del lenguaje se relaciona con mejores niveles de desarrollo cognitivo (Cupples *et al.*, 2018a), aunque también pueden encontrarse otros factores que lo explican: habilidades no verbales, grado de hipoacusia menos profundo, uso del lenguaje oral en la intervención temprana, mayor nivel educativo de la madre y la adaptación precoz de los audífonos o los implantes cocleares.

5. ADAPTACIÓN DE LOS PROGRAMAS DE ATENCIÓN AL DÉFICIT AUDITIVO INFANTIL PARA LA INTERVENCIÓN CON NIÑOS CON DA+

La generalización de los programas de cribado neonatal de la hipoacusia y la intervención temprana han incrementado significativamente la detección de los niños que presentan una sordera con discapacidad añadida. Al mismo tiempo que ha cambiado la demografía, también ha aumentado la complejidad educacional y las necesidades de servicios para esta población. Los avances tecnológicos han mejorado el acceso al sonido y el desarrollo del lenguaje, mientras que se observan a su vez carencias en la actualización de los conocimientos del personal que presta sus servicios a este grupo de niños tan diverso (Jackson *et al.*, 2015).

5.1. Diagnóstico de una discapacidad añadida a una sordera

El primer desafío al que ha de enfrentarse un programa de cribado y tratamiento temprano de la hipoacusia infantil es la detección o el reconocimiento de los niños sordos que presentan una discapacidad añadida. La identificación de las discapacidades añadidas tan pronto como sea posible es esencial para garantizar el acceso de estos niños a una intervención apropiada, y así alcanzar el máximo desarrollo posible en cada caso. Dado que el cribado y la

atención temprana posibilitan que los retrasos en el desarrollo del lenguaje de los niños con un problema auditivo sean cada vez menos frecuentes, el diagnóstico de otras discapacidades, como un TEA en un niño con sordera, puede parecer más sencillo que en el pasado.

Las recomendaciones de la Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) y la CODEPEH establecen que todos los niños con hipoacusia menores de 3 años han de ser sometidos a una evaluación semestral de su desarrollo del habla, del lenguaje y de sus habilidades cognitivas (American Academy of Pediatrics, 2007; Núñez *et al.*, 2015), lo que permite la detección de aquellos casos en los que se identifican retrasos o desviaciones respecto de los hitos a alcanzar y de los resultados esperados.

5.2. Diagnóstico de la hipoacusia en los trastornos graves del desarrollo

La evaluación audiométrica para descartar un déficit auditivo en un niño con una discapacidad puede representar un importante desafío. De hecho, muchos niños son sometidos a múltiples intentos de audiometría conductual sin éxito. La imposibilidad de determinar los umbrales auditivos en este contexto hace que sea necesario, en muchas ocasiones, recurrir a una sedación para llevar a cabo pruebas audiológicas objetivas. Aunque siempre es deseable minimizar la sedación o anestesia, los intentos repetidos e infructuosos para llevar a cabo una audiometría conductual pueden causar retrasos diagnósticos, que ocasionan mayor coste económico y preocupación en las familias.

La comunicación y el desarrollo del lenguaje es susceptible de presentar un mayor retraso en niños con hipoacusia que asocian una o más discapacidades

Los pacientes con un retraso cognitivo, un trastorno del espectro autista, un retraso global del desarrollo o una parálisis cerebral son los que tienen un mayor riesgo de presentar una hipoacusia añadida, incluso habiendo superado las pruebas de cribado neonatal de la hipoacusia (Trudeau *et al.*, 2021). Por ello, han de ser seguidos de forma más estrecha con el fin de descartar la presencia de una hipoacusia añadida (Núñez *et al.*, 2015).

Dado el gran beneficio que se obtiene de la intervención temprana de la hipoacusia añadida a un trastorno cognitivo o del desarrollo, es imperativo evitar los retrasos diagnósticos, que algunos estudios señalan que pueden llegar hasta los dos años (entre 2 o 3 intentos fallidos de

audiometría conductual de media antes de los potenciales evocados auditivos) (Trudeau *et al.*, 2021). Estas evidencias apoyan la pronta indicación de pruebas audiológicas objetivas para evitar retrasos en el diagnóstico, recurriendo a la sedación o a la anestesia general si es necesario.

Es importante recordar que algunas de las pruebas audiológicas empleadas comúnmente no confirman una función auditiva central normal (Davis y Stiegler, 2005). Hay cierta tendencia a informar que la audición es la adecuada para garantizar el desarrollo del habla y del lenguaje basándose en la normalidad de estas pruebas, sin embargo, hay que tener presente que existen problemas del procesamiento auditivo central que impiden el adecuado desarrollo. Los niños y adultos con TEA describen dificultades en la escucha en ruido, en el mantenimiento de la atención ante el estímulo auditivo y en el uso de la información auditiva en situaciones de estrés sensorial (Cloppert y Williams, 2005), lo que puede orientar hacia un trastorno de procesamiento auditivo central.

5.3. Tratamiento audiológico recomendado en los casos de DA+

Una vez que se diagnostica una hipoacusia en un niño con DA+ y se indica la adaptación audioprotésica, se han de seleccionar y adaptar los audífonos mediante un método prescriptivo que tenga en cuenta la acústica de los conductos auditivos y los umbrales. Si los umbrales conductuales no son fiables, la programación de los audífonos ha de ajustarse basándose en los resultados electrofisiológicos de los potenciales evocados de estado estable, para después corregir la adaptación conforme se va obteniendo información de los umbrales conductuales en valoraciones posteriores (American Academy of Pediatrics, 2007).

La meta de toda adaptación audioprotésica es dotar al niño del acceso a la información acústica del habla sin que el audífono exceda los límites de amplificación recomendados. Los niños con un TEA no son diferentes en cuanto a esta meta, pero hay que tener en cuenta que algunos niños con TEA experimentan una mayor percepción de la sonoridad y pueden mostrar un comportamiento compatible con una exagerada respuesta a un estímulo auditivo (Tharpe *et al.*, 2006), por este motivo puede ser necesario limitar los niveles de estimulación protésica con el fin de facilitar la aceptación del nuevo dispositivo. Otra característica de estos niños es la mala tolerancia a la sensación táctil del contacto con otras personas, lo que puede dificultar las medidas RECD (real-ear to coupler differences) o la toma de impresiones para los moldes en la adaptación audioprotésica, por lo que no sería inusual recurrir a una sedación del niño para ese

cometido (Egelhoff *et al.*, 2005). Como en cualquier adaptación infantil, se ha de bloquear el acceso a las baterías del audífono, así como inhabilitar los botones de control de volumen y programación.

Con respecto a la implantación coclear de los niños con TEA se han encontrado mejorías en la comunicación social, en la conducta, en la prestación de atención a lo que les rodea, así como un incremento de las vocalizaciones, del contacto visual y de la reacción ante la música (Donaldson *et al.*, 2004). Comparando los niños con TEA y otros con distintas discapacidades añadidas se ha observado que los primeros presentan un desarrollo limitado de la percepción auditiva. No obstante, la implantación coclear no está contraindicada en los niños con TEA, siempre que se informe a los padres que el éxito de la implantación no se puede predecir y es importante que se ajusten las expectativas. En estos casos, es deseable contar con un equipo con experiencia, abierto a asesorarse con expertos en TEA (Beers *et al.*, 2014).

Es fundamental detectar un aprendizaje atípico que determine que un niño con hipoacusia no progrese de forma apropiada, ya que puede estar influyendo otra causa distinta a la sordera que no se ha identificado

La hiperacusia es un síntoma que se ha de conocer por cuanto se observa con frecuencia en los niños con TEA. Consiste en un patrón de reacciones conductuales exageradas a los estímulos sensoriales auditivos. Aunque no es universal su presencia, es tan frecuente encontrarlo en estos casos que obliga a establecer un diagnóstico diferencial de TEA (Baranek *et al.*, 2005).

Se han empleado test psicoacústicos para medir la percepción de la intensidad acústica en los niños con TEA y se observa que presentan un rango dinámico estrecho y una tolerancia reducida a la misma, lo que es coherente con la hiperacusia observada en este grupo (Khalifa *et al.*, 2004). La prevalencia de este síntoma varía del 18% al 53% en los niños con TEA, mientras que no se encuentra en los niños con un desarrollo típico. La presencia de una hiperacusia puede responder a ciertas características del sujeto como su edad mental, dado que se atenúa al aumentar la misma. Por ello, se considera que es un déficit general asociado a discapacidades del desarrollo y no es específica de los niños con TEA (Baranek *et al.*, 2007).

Los resultados de la implantación coclear son muy diversos. Concretamente, la revisión de varios estudios relativos a los implantes cocleares en niños con SW

indica que desarrollan capacidades similares a los que se implantan por una sordera neurosensorial típica. Existen varios estudios acerca de la mejoría, tanto en la capacidad auditiva, como en la inteligibilidad del habla, tras el implante coclear en niños con SW (Cejas *et al.*, 2015). También los resultados en pacientes con CHARGE mostraron que la mayoría continuaban presentando pérdida auditiva leve, aunque por otro lado se vio mejoría en la percepción paterna/materna de la respuesta auditiva. La mayoría de los niños utilizaban comunicación gestual y estaban escolarizados en clases de educación especial (Lanson *et al.*, 2007).

5.4. Intervención temprana en niños con DA+

Otro de los desafíos que ha de resolver un programa de atención al déficit auditivo infantil es la planificación de los servicios que han de ponerse a disposición de cada niño con DA+. El enfoque del abordaje de estos casos debe basarse en las necesidades individuales de los niños, evitando la categorización o etiquetado de su discapacidad. Así, desde la singularidad de cada caso, se podrán potenciar sus fortalezas y dar respuestas ajustadas a sus necesidades individuales. Este planteamiento basado en la persona permite a las familias jugar un importante papel en el diseño de la atención que se va a prestar a sus hijos.

Los niños DA+, si no son detectados de forma temprana y tratados de forma adecuada, corren el riesgo de desaprovechar el periodo crítico de aprendizaje y consolidar una brecha en su desarrollo con respecto a los niños sordos sin discapacidad añadida. (Jones y Jones, 2003).

La variabilidad del desarrollo del lenguaje en los niños implantados que tienen DA+ puede explicarse por la distinta habilidad cognitiva que puede tener cada niño o grupo de niños.

La atención temprana requiere de equipos interdisciplinarios para atender a los niños con DA+, involucrando múltiples proveedores de servicios que incorporen maestros, logopedas, psicólogos, pedagogos y audiólogos, pudiendo extenderse a otras profesiones como fisioterapeutas, y se precisa del uso de productos y tecnologías de apoyo en función de las necesidades del niño.

Aunque los profesionales de la atención temprana piensan que la colaboración con las familias y otros profesionales es un importante aspecto de su trabajo, la colaboración interdisciplinaria suele representar un desafío. Una razón puede ser la deficiente preparación para este

trabajo cooperativo, ya que la colaboración es un campo sutil y muy complejo que requiere basarse en instrucciones explícitas para los profesionales.

Para prestar servicios a los niños con necesidades educativas especiales se ha usado un continuo de modelos colaborativos: multidisciplinares, interdisciplinares y transdisciplinares. El modelo multidisciplinar involucra a profesionales que trabajan con niños de forma separada. Los resultados de este modelo es que se ofrecen servicios fragmentados e, incluso, actividades y recomendaciones que entran en conflicto entre ellas (Ewing y Jones, 2003). Si se usa el modelo interdisciplinario los profesionales se comunican entre ellos y toman decisiones por consenso, pero las valoraciones y la implementación tienden a llevarse a cabo por separado. Este modelo no permite a los profesionales coordinarse de forma completa para sus actividades y puede ocasionar que un niño tenga que trabajar con múltiples profesionales, lo que puede ser difícil para los más pequeños. El modelo transdisciplinario incluye no solo la comunicación entre los profesionales y familias, sino que también transfiere las habilidades de un miembro del equipo a otro (Cloninger, 2004).

La colaboración transdisciplinaria se conoce también como modelo de terapia indirecta y se caracteriza por una liberación planificada de los roles, en la que se comparten e intercambian los mismos, así como las responsabilidades entre los miembros del equipo. Este modelo permite un menor número de componentes en el equipo prestando de forma directa los servicios, mientras que otros miembros actúan como consultores. Esta estrategia puede ser menos estresante para los niños pequeños.

En todo caso la programación más efectiva para los niños con DA+ debería ser altamente flexible e individualizada, con unos servicios de intervención temprana centrados en el niño y la familia. El abordaje transdisciplinario permite, por su parte, prestar servicios coordinados y basados en las aportaciones de un equipo de profesionales con experiencia y pericia diversas.

5.5. Atención y apoyo a las familias de niños con DA+

Entre las actuaciones que determinan la efectividad del tratamiento e intervención con un niño con discapacidad, destaca la necesidad de ofrecer una atención global y, como se ha dicho, centrada en el niño y su familia, evitando respuestas parceladas, descontextualizadas y descoordinadas, dando confianza y seguridad a las familias, reduciendo su desorientación y peregrinar por diversos especialistas y servicios, además del inicio de aquellos lo más tempranamente posible (Núñez *et al.*, 2019).

Asumir la noticia y la falta de información son a su vez dos de las principales dificultades a las que tiene que hacer frente la familia en los primeros momentos, tras conocer el diagnóstico. En el caso de niños con DA+ esta circunstancia toma mayor relieve si cabe al tratarse, en numerosas ocasiones, de diagnósticos que se superponen o suceden en el tiempo, lo que genera en las familias mayor estrés emocional que interfiere tanto la aceptación de la situación, como en la toma de decisiones. Por ello, las familias deben poder contar con equipos y estructuras estables con profesionales especializados y cualificados capaces de atender el caso en su individualidad y a partir del análisis de la situación sociofamiliar particular.

El rol de los profesionales implicados en cada nivel es fundamental, especialmente en el tratamiento de la primera noticia y, en general, respecto a la transmisión de toda la información a las familias, de ahí que se subraye la importancia de los programas de formación dirigidos a la capacitación para que el trabajo en equipo sea eficaz (Núñez *et al.*, 2015). Asimismo, se ha evidenciado que las necesidades de apoyo a las familias van más allá de recibir información sobre cuestiones sanitarias o de tecnología auditiva, trascendiendo a lo emocional. Diferentes estudios han recogido información acerca de las necesidades de las familias, algunas de las cuales tenían que ver con la forma en que se les traslada la información, la falta de coordinación entre los profesionales durante las diferentes etapas del programa de cribado, la información parcial acerca del tratamiento y la dificultad para la derivación a los servicios apropiados y el desconocimiento de los recursos disponibles (Núñez *et al.*, 2015).

Por ello, un equipo transdisciplinar, corresponsable y que trabaje en colaboración con la familia es esencial en todos los niveles del abordaje del caso, máxime si se trata de DA+. Dicho equipo debe aportar información de calidad, completa, comprensible, objetiva y veraz, de forma que ajuste las expectativas sobre el pronóstico. Deberá abarcar lo relativo al diagnóstico médico, el tratamiento, el uso de

dispositivos de audición, las distintas opciones de intervención temprana y logopédica, además de la derivación hacia estructuras y recursos de apoyo para las familias. Los programas de apoyo familiar han de integrarse como un elemento de soporte y cooperación dentro del equipo (Núñez *et al.*, 2015; American Academy of Pediatrics, 2007).

La generalización de los programas de cribado neonatal de la hipoacusia ha incrementado significativamente la detección precoz de los niños que presentan una sordera DA+

El mensaje debe ser coherente y consistente entre los diferentes profesionales implicados. Es importante también secuenciar y agrupar las consultas próximas en el tiempo, coordinando la asistencia y la aportación de información entre las mismas, respetando la normativa vigente en relación con la protección de datos personales. La familia no debe ser responsable de la transmisión de información entre profesionales ni mediador de su coordinación, siendo recomendable controlar la cantidad de información ofrecida, el momento y el entorno para la comunicación. Es necesaria también una coordinación interadministrativa e intersectorial, en lo relativo a los servicios y prestaciones del niño y su familia, con procedimientos simplificados y coordinados para el acceso a todos ellos. Deben establecerse circuitos de derivación e itinerarios de atención tanto para el niño como su familia, que estén coordinados entre sí y que aseguren la continuidad del proceso (Núñez *et al.*, 2019).

La familia debe recibir información, ayuda y asesoramiento, teniendo presente que su colaboración e intervención es indispensable e insustituible, puesto que de ella depende en gran parte la efectividad y/o el mejor resultado de los tratamientos.

6. RECOMENDACIONES CODEPEH 2021

- ➔ Aproximadamente el 40% de los niños con sordera tiene añadido un trastorno del desarrollo y/o un problema médico importante que, además de retrasar en muchos casos la edad del diagnóstico, pueden precisar la intervención de otros profesionales especializados.

La detección precoz de esta asociación es vital, por lo que la evaluación del desarrollo global cada 6 meses en todo niño con sordera es sumamente importante.

- ➔ Del mismo modo, en los niños con una discapacidad ya diagnosticada que no alcanzan los hitos del desarrollo esperados, se debe descartar una sordera asociada.
- ➔ La situación de estos niños se conoce en la literatura como “hipoacusia o sordera plus”, aunque es preferible el término “sordera y discapacidad asociada (DA+)”.
- ➔ Identificar una DA+ permite una pronta y adecuada intervención que se va a ver reflejada, entre otras áreas, en una mejora del lenguaje y de las habilidades comunicativas.
- ➔ Es necesario realizar las pruebas audiológicas pertinentes lo antes posible, incluso con sedación en caso de ser necesario.
- ➔ La Atención Temprana debe incluir equipos transdisciplinarios para atender a los niños con DA+, desde un enfoque basado en las necesidades individuales del niño y en colaboración con la familia.

7. TABLAS Y FIGURAS

*TABLA 1. Incidencia discapacidades asociadas
(Gallaudet Research Institute, 2008)*

TIPO DE DISCAPACIDAD	POBLACIÓN CON HIPOACUSIA	POBLACIÓN GENERAL
Sin discapacidad asociada	60%	86%
Discapacidad intelectual	8,3%	0,71%
Parálisis cerebral	4-39%	0,39%
Trastornos visuales	5,5%	0,13%
Déficit atención hiperactividad	5,4%	5-10%
Trastorno específico del aprendizaje	8%	5-10%
Trastorno espectro autista	7%	1%

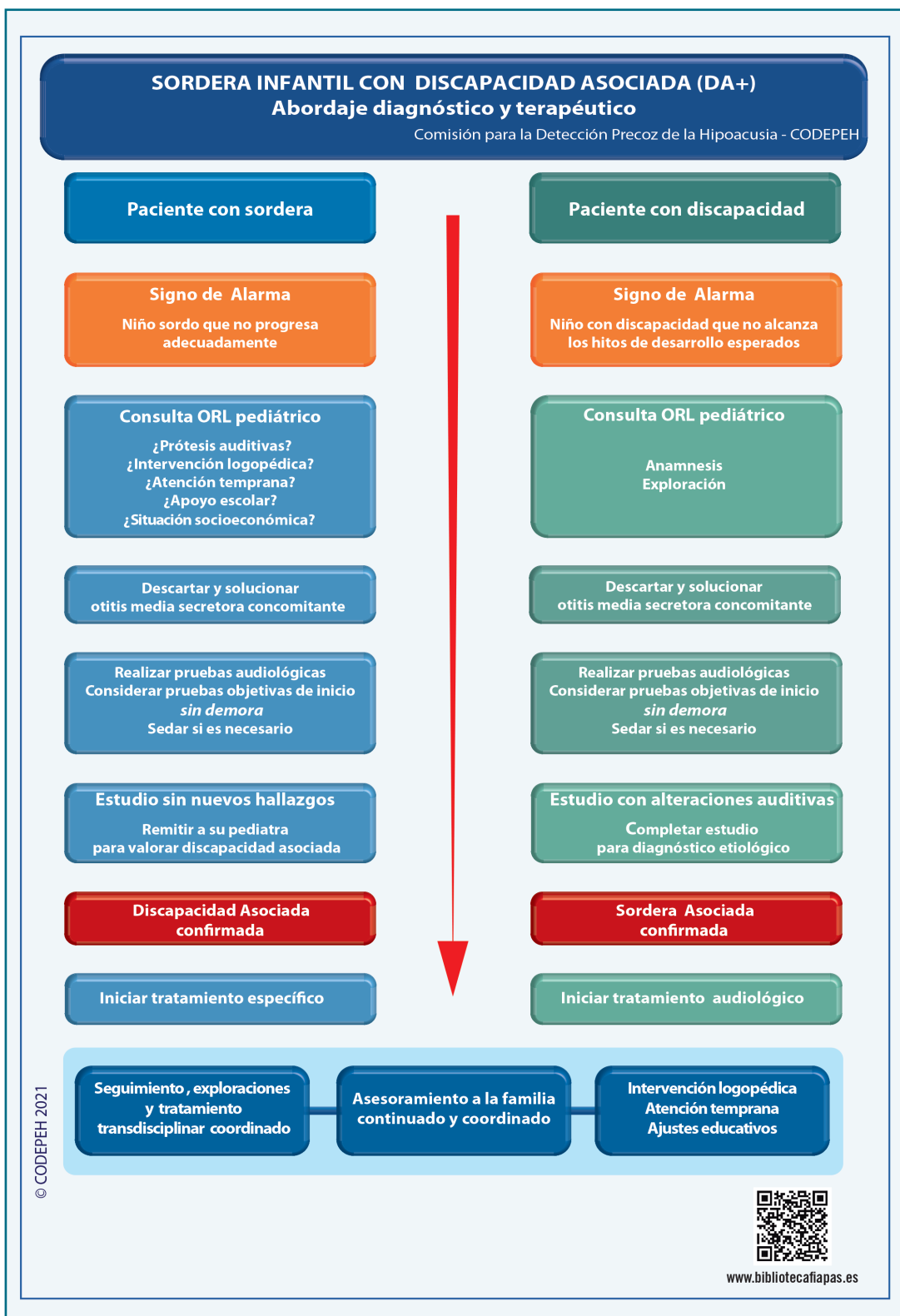
TABLA 2. Factores de riesgo para presentar discapacidades asociadas (Wiley y Moeller, 2007)

FACTORES DE RIESGO (DA+)	
Factores de riesgo prenatal	
Exposición a tóxicos, como el alcohol y el plomo	
Factores obstétricos como	
insuficiencia placentaria	
embarazo gemelar	
hipertensión gestacional	
diabetes gestacional	
infecciones como el citomegalovirus	
Factores genéticos	
síndromes o una historia familiar de dificultades en el aprendizaje	
Desarrollo embrionario atípico, como la espina bífida o anomalías cerebrales	
Factores de riesgo perinatal	
Hipoxia perinatal aguda	
Prematuridad	
Infecciones perinatales	
Hiperbilirrubinemia	
Factores de riesgo postnatal	
Exposición ambiental al humo del tabaco o plomo	
Desnutrición	
Infecciones, como meningitis o encefalitis	
Problemas médicos complejos como	
cardiopatías	
problemas visuales	
problemas neurológicos	
Traumatismo cerebral	
Abusos físicos o emocionales	
Situaciones ambientales inapropiadas	

TABLA 3. Discapacidades frecuentemente asociadas a sordera (Cupples et al., 2018a)

TIPO DE DISCAPACIDAD	
GRUPO A	GRUPO B
Trastorno espectro autista	Trastornos de visión
Parálisis cerebral infantil	Trastornos del habla
Retraso del desarrollo	Síndromes sin retraso en el desarrollo
Otros síndromes con retraso en el desarrollo	Otras condiciones médicas

FIGURA 1. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la sordera infantil con DA+ (CODEPEH, 2021)



REFERENCIAS

- Ahmed jan, N., Mui, R.K. y Masood, S. (2021). Waardenburg Syndrome. En *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560879/>
- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. (2007). Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120(4), 898–921.
- Amdt, S. *et al.* (2010). Spectrum of hearing disorders and their management in children with charge syndrome. *Otology & Neurotology*, 31(1), 67–73.
- Baranek, G. T., Parham, L. D., y Bodfish, J. W. (2005). Sensory and motor features in autism: assessment and intervention: Assessment and Intervention. En F.R. Volkmar, R. Paul, A. Klin y D. Cohen (Eds.), *Handbook of autism and pervasive developmental disorders: Assessment, interventions, and policy* (831–857). John Wiley & Sons, Inc.
- Baranek, G. T. *et al.* (2007). Hyperresponsive sensory patterns in young children with autism, developmental delay, and typical development. *American Journal of Mental Retardation: AJMR*, 112(4), 233–245.
- Benito-Orejas, J.I. *et al.* (2017). Etiología de la hipoacusia infantil. *Revista Orl*, 8(2), 69–83.
- Beers, A.N. *et al.* (2014). Autism and peripheral hearing loss: a systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 78(1), 96–101.
- Blázquez-Gamero, D. *et al.* (2020). Prevalence and clinical manifestations of congenital cytomegalovirus infection in a screening program in madrid (piccsa study). *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 39(11), 1050–1056.
- Bruce, S.M. y Borders, C. (2015). Communication and language in learners who are deaf and hard of hearing with disabilities: theories, research, and practice. *American Annals of the Deaf*, 160(4), 368–384.
- Carvill, S. (2001). Sensory impairments, intellectual disability and psychiatry. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(6), 467–483
- Cejas, I., Hoffman, M. F., y Quittner, A. L. (2015). Outcomes and benefits of pediatric cochlear implantation in children with additional disabilities: a review and report of family influences on outcomes. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*, 6, 45–63.
- Ching, T.Y.C. *et al.* (2013). Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study. *Ear and Hearing*, 34(5), 535–552.
- Cloninger, C. J. (2004). Designing collaborative educational services. En Orelove, F.P. *et al.* (Eds.), *Educating children with multiple disabilities: A collaborative approach*. Baltimore, MD: Brookes, 1–29.
- Cloppert, P., y Williams, S. (2005). Evaluating an enigma: what people with autism spectrum disorders and their parents would like audiologists to know. *Seminars in Hearing*, 26(04), 253–258.
- Cupples, L. *et al.* (2018a). Language development in deaf or hard-of-hearing children with additional disabilities: type matters! *Journal of Intellectual Disability Research: JIDR*, 62(6), 532–543.
- Cupples, L. *et al.* (2018b). Spoken language and everyday functioning in 5-year-old children using hearing aids or cochlear implants. *International Journal of Audiology*, 57(Sup2), S55–S69.
- Dammeyer, J. (2012). Children with Usher syndrome: mental and behavioral disorders. *Behavioral and Brain Functions: BBF*, 8(16).
- Davis, R. y Stiegler, L. (2005). Toward More Effective Audiological Assessment of Children with Autism Spectrum Disorders. *Seminars in Hearing*, 26(4), 241–252.
- Donaldson, A. I., Heavner, K. S. y Zwolan, T. A. (2004). Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 130(5), 666–671.
- Egelhoff, K. *et al.* (2005). What audiologists need to know about autism spectrum disorders. *Seminars in Hearing*, 26(4): 202–209.
- Ewing, K. M., y Jones, T. W. (2003). An educational rationale for deaf students with multiple disabilities. *American Annals of the Deaf*, 148(3), 267–271.
- Gallaudet Research Institute (2008). *Regional and national summary report of data from the 2007-08 annual survey of deaf and hard of hearing children and youth*. Washington, D.C.: Gallaudet University.
- Gallaudet Research Institute (2013). *Regional and national summary report from 2011-2012 annual survey of deaf and hard of hearing children and youth*. Washington D.C.: Gallaudet University.
- Global Research on Developmental Disabilities Collaborators (2018). Developmental disabilities among children younger than 5 years in 195 countries and territories, 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *The Lancet. Global health*, 6(10), e1100–e1121.
- Gowda, V. K., Kulhalli, P., & Vamyanmane, D. K. (2021). Neurological manifestations of congenital cytomegalovirus infection at a tertiary care centre from southern india. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*, 12(1), 133–136.
- Henricson, C. *et al.* (2012). Cognitive skills in children with usher syndrome type 1 and cochlear implants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76(10), 1449–1457.
- Herer, G. R. (2012). Intellectual disabilities and hearing loss. *Communication Disorders Quarterly*, 33(4), 252–260.
- Jackson, R. L. W., Ammerman, S. B. y Trautwein, B.A. (2015). Deafness and diversity. *American Annals of the Deaf*, 160(4), 356–367.
- Jones, T. W. y Jones, J. K. (2003). Educating young deaf children with multiple disabilities. In Bodner-Johnson, B. y Sass- Lehrer, M. (Eds): *The young deaf or hard of hearing child: A family-centered approach to early education*. Baltimore MD: Brookes, 291–329.
- Khalfa, S. *et al.* (2004). Increased perception of loudness in autism. *Hearing Research*, 198(1), 87–92.
- Kennedy, C.R. *et al.* (2006). Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *The New England Journal of Medicine*, 354(20), 2131–2141.
- Kinney, D. *et al.* (2020). The relative influence of intellectual disabilities and autism on sensory impairments and physical disability: a whole-country cohort of 5.3 million children and adults. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 33(5), 1059–1068.
- Lanson, B.G. *et al.* (2007). Cochlear implantation in children with charge syndrome: therapeutic decisions and outcomes. *The Laryngoscope*, 117(7), 1260–1266.
- Lieberman, L. J., Volding, L., y Winnick, J. P. (2004). Comparing motor development of deaf children of deaf parents and deaf children of hearing parents. *American Annals of the Deaf*, 149(3), 281–289.
- Liu, X.Z. *et al.* (2008). Cochlear implantation in individuals with usher type 1 syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72(6), 841–847.
- Meinzen-Derr, J. *et al.* (2010). Language performance in children with cochlear implants and additional disabilities. *The Laryngoscope*, 120(2), 405–413.
- Mets, M. B., Young, N. M., Pass, A., y Lasky, J. B. (2000). Early diagnosis of usher syndrome in children. *Transactions of the American Ophthalmological Society*, 98, 237–242.
- Núñez-Batalla, F. *et al.* (2012). Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 63(5), 382-390.
- Núñez, F. *et al.* (2015). Recomendaciones CODEPEH 2014: sorderas diferidas y sobrevenidas en la infancia. *Revista Española de Discapacidad*, 3(1): 163–186.

- Núñez, F. *et al.* (2019). Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2018: nivel 1: Detección. *Revista Española de Discapacidad*, 7(1): 201–220.
- Olusanya, B.O. *et al.* (2020). Global burden of childhood epilepsy, intellectual disability, and sensory impairments. *Pediatrics*, 146(1), e20192623.
- Parker, A. T., y Nelson, C. (2016). Toward a comprehensive system of personnel development in deafblind education. *American Annals of the Deaf*, 161(4), 486–501.
- Raqbi, F., Morisseau-Durand, M. P., y Dureau, P. (2003). Early prognostic factors for intellectual outcome in CHARGE syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 45(7), 483–488.
- Ruiz González, M. (2016). La sordoceguera, su tratamiento normativo y atención a las personas que la presentan. *Siglo Cero. Revista Española Sobre Discapacidad Intelectual*, 47(3), 29–54.
- Rydzewska, E. *et al.* (2019). Prevalence of sensory impairments, physical and intellectual disabilities, and mental health in children and young people with self/proxy-reported autism: observational study of a whole country population. *Autism: The International Journal of Research and Practice*, 23(5), 1201–1209.
- Shott, S. R., Joseph, A. y Heithaus, D. (2001). Hearing loss in children with down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 61(3), 199–205.
- Tharpe, A. *et al.* (2006). Auditory characteristics of children with autism. *Ear and Hearing*, 27(4), 430–441.
- Trudeau, S. *et al.* (2021). Diagnosis and patterns of hearing loss in children with severe developmental delay. *American Journal of Otolaryngology*, 42(3), 102923.
- Vos, B. *et al.* (2021). Cytomegalovirus-a risk factor for childhood hearing loss: a systematic review. *Ear and Hearing*, 42(6), 1447–1461.
- Wiley, S. *et al.* (2021). *Chapter 6: Children who are deaf of hard of hearing plus*. En National Center for Hearing Assessment and Management e book. *A Resource Guide for Early Hearing Detection and Intervention (EHDI)*. Utah State University Eds. Logan (Utah), 1-6. <https://www.infanthearing.org/ehdi-ebook/index>.
- Wiley, S., y Meitzen-Derr, J. (2013). Use of the ages and stages questionnaire in young children who are deaf/hard of hearing as a screening for additional disabilities. *Early Human Development*, 89(5), 295–300.
- Wiley, S., y Moeller, M. P. (2007). RED FLAGS for disabilities in children who are deaf/hard of hearing. *ASHA Leader*, 12(1), 8-9, 28-29.
- Wit, E. de *et al.* (2018). Same or different: the overlap between children with auditory processing disorders and children with other developmental disorders: a systematic review. *Ear and Hearing*, 39(1), 1–19.



Pantoja, 5 (Local) 28002 Madrid
Tel.: 91 576 51 49 Fax: 91 576 57 46
Servicio Telesor

fiapas@fiapas.es www.fiapas.es www.bibliotecafiapas.es

Síguenos en:     

Depósito Legal: M-26488-1988 © FIAPAS 2021 2ª edición (2022)

Esta publicación está disponible para su descarga en PDF en www.bibliotecafiapas.es

Reedición 2022 financiada por:



 POR SOLIDARIDAD
OTROS FINES DE INTERÉS SOCIAL

