

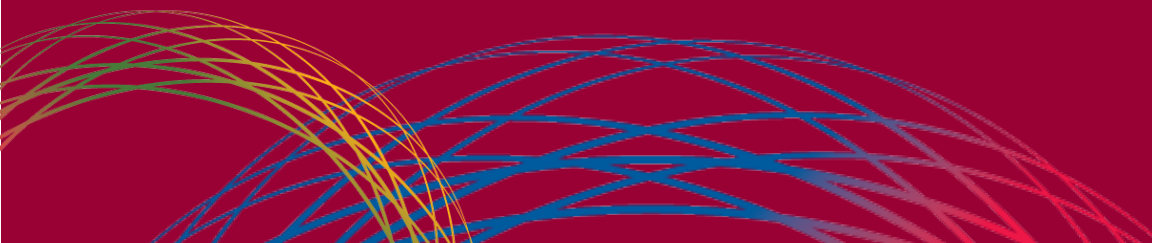


2023
AG BELL GLOBAL
LISTENING AND
SPOKEN LANGUAGE
VIRTUAL SYMPOSIUM

a.g.bell
Association for the Deaf
& Hard of Hearing



EXCELLING IN A
TRANSFORMED WORLD



RESEARCH PROCEEDINGS

The Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing works globally to ensure that people who are deaf and hard of hearing can hear and talk. We want all families to be informed and supported, professionals to be appropriately qualified to teach and help children with hearing loss, public policy leaders to effectively address the needs of people with hearing loss, and communities to be empowered to help their neighbors with hearing loss succeed.

Research Proceedings of the 2023 Global Listening and Spoken Language Virtual Symposium

Hearing, Speech, and Language in Infants and Toddlers Born Prematurely <i>By Lisa L. Hunter, Ph.D., Jennifer Vannest, Ph.D., David R. Moore, Ph.D., Maria Barnes-Davis, M.D., Ph.D., Chelsea Blankenship, Au.D., Ph.D.1, Lauren Prather, M.S., Jody Caldwell-Kurtzman, M.C.R., Med, Nehal Parikh, D.O., M.S.</i>	1
Listening-Related Fatigue in Deaf and Hard of Hearing Students: Understanding and Managing the “Fatigue Factor” <i>By Hilary Davis and Benjamin Hornsby</i>	21
Hearing Loss in the 21st Century and Beyond: A New Era of Precision Diagnosis and Treatment Using Genomics <i>By A. Eliot Shearer, MD, Ph.D.</i>	35
Cochlear Implants for Children with Unilateral Hearing Loss: Debunking the Myths <i>By Lisa R. Park, Au.D.</i>	45
PROGRAMA DE INVESTIGACIÓN SIMPOSIO GLOBAL VIRTUAL AG BELL DE ESCUCHA Y LENGUAJE HABLADO 2023	58

PERMISSION TO COPY: The Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, as copyright owner of this journal, allows single copies of an article to be made for personal use. This consent does not extend to posting on websites or other kinds of copying, such as copying for general distribution, for advertising or promotional purposes, for creating new collective works of any type, or for resale without the express written permission of the publisher. For more information, contact AG Bell at 3417 Volta Place, NW, Washington, DC 20007; email vreditor@agbell.org; or call (202) 337-5220.

ALEXANDER GRAHAM BELL ASSOCIATION FOR THE DEAF AND HARD OF HEARING

Officers of the Association: **Chair**, Ken Levinson (CA); **Chair-Elect**, Howard W. Francis, M.D., M.B.A. (NC); **Immediate Past Chair**, Susan Lenihan, Ph.D. (MO); **Secretary**, Ivette Cejas, Ph.D. (FL); **Treasurer**, Robert. J. Bush (PA); **Chair-AG Bell Academy**, Ulrika Lofkvist, Ph.D., M.Sc., CCC-SLP, LSLS Cert. AVEd (Sweden); **Chief Executive Officer**, Emilio Alonso-Mendoza, J.D., CFRE (Washington, DC)

Board of Directors: Mark Cronk (TX); Maria Fernanda Hinojosa Valencia, LSLS Cert. AVEd (Mexico); Sherri Fickenschier, M.S., LSLS Cert. AVEd (PA); Lilian Flores-Beltran, Ph.D., LSLS Cert. AVT (Mexico); Jane Madell, Ph.D., LSLS Cert. AVT (NY); Maria Emilia de Melo, SLP, Aud(C), CASLPO Reg., LSLS Cert. AVT (Canada); John Stanton, J.D. (Washington, DC); Mike Stanton, CFP (FL); Karen Stein, MAEd., LSLS Cert. AVEd (MO); Meredith Sugar, Esq. (OH)

The Volta Review

The Volta Review Staff: **Managing Editor**, Melody Bertrand; **Chief Strategy Officer**, Gayla Guignard, M.A., CCC-A/SLP, LSLS Cert. AVT

General Information: *The Volta Review* (ISSN 2162-5158) is published electronically annually. Copyright 2023 by Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, 3417 Volta Pl., NW, Washington, DC 20007.

The Volta Review is the peer-reviewed scholarly research journal, published annually by the Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, a not-for-profit organization. The journal is devoted to the reporting of scholarly findings in areas related to the development of listening and spoken language by individuals who are deaf and hard of hearing.

The Volta Review is available to readers as an open access publication. Current and past issues can be found at <https://www.agbell.org/VR-Archive>.

The Volta Review is abstracted and indexed in CrossRef, ProQuest, EBSCO, Portico, ERIC, PubMed (Medline), PsycINFO, and Elsevier Scopus.

The publishing office of *The Volta Review* is located at 3417 Volta Place, NW, Washington, DC 20007-2778.

HEARING, SPEECH, AND LANGUAGE IN INFANTS AND TODDLERS BORN PREMATURELY

By Lisa L. Hunter, Ph.D.^{1,4}; Jennifer Vannest, Ph.D.^{1,5}; David R. Moore, Ph.D.^{1,4}; Maria Barnes-Davis, M.D., Ph.D.^{2,3}; Chelsea Blankenship, Au.D., Ph.D.¹; Lauren Prather, M.S.^{1,5}; Jody Caldwell-Kurtzman, M.C.R., Med¹; Nehal Parikh, D.O., M.S.^{2,3}

Communication Sciences Research Center¹, Perinatal Institute², Cincinnati Children's Hospital Medical Center Department of Pediatrics³, Department of Otolaryngology⁴, College of Medicine, Department of Communication Sciences and Disorders⁵, College of Allied Health, University of Cincinnati

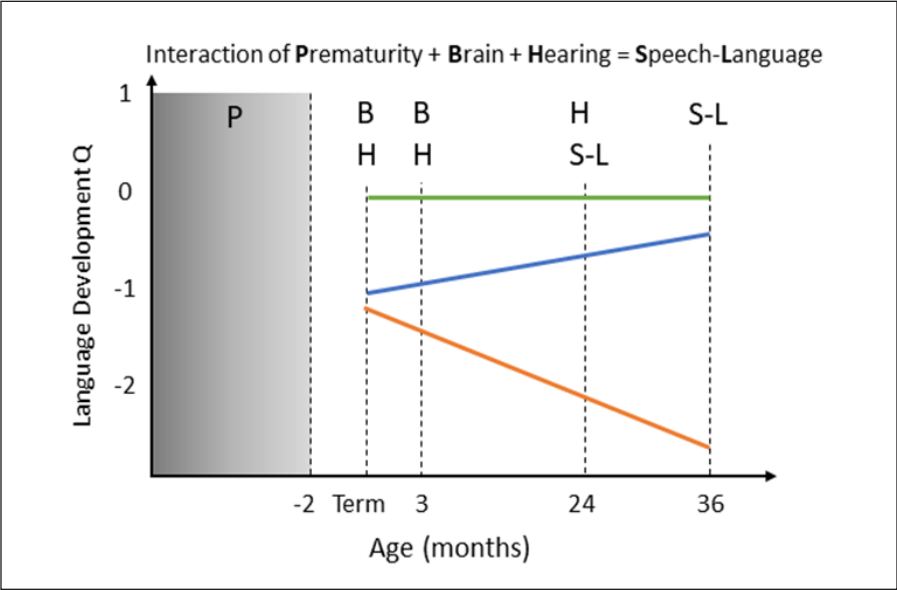
Worldwide, 15 million babies are “born too soon” every year (Blencowe et al., 2012; Howson et al., 2013). Remarkably, prematurity survival rates now exceed 93% across all countries. More than 360,000 preterm babies survived in the United States in 2020; 10% of all births (Blencowe et al., 2012; Howson et al., 2013). While this is an incredible achievement, preterm birth places the developing infant in a particularly vulnerable state for life-long adverse developmental outcomes. Due to improved survival rates, developmental disabilities, including hearing, visual, motor, cognitive, speech-language, and literacy deficits, have also increased (McCormick & Behrman, 2007). In addition to the medical and developmental consequences, the increased cost of raising a preterm child compared to a term-born child exceeds \$134,000 or >60 billion annually in U.S. dollars, adjusted for the year 2023 (Mangham et al., 2009). In contrast, the cost of early intervention is a relative bargain, at \$1,240 per preterm infant, adjusted for the year 2023 (Clements et al., 2007). Early intervention is highly likely to be effective, based on the remarkable plasticity of the newborn brain (White et al., 2013).

SPEECH-LANGUAGE DEVELOPMENT AND PREMATUREITY

Speech and language disorders are among the most prevalent neurodevelopmental disorders in children, with prevalence rates in the range of 5-8% of all preschool children (Law et al., 1998; Tomblin et al., 1997). In contrast, about 40% of *very/extremely preterm infants* (≤ 32

weeks gestational age) develop persistent speech-language disorders (SLD) (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018). Based on prevalence estimates, about 40,000 very-extremely preterm babies (≤ 32 wks. gestational age, hereafter referred to as preterm) develop SLD (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018) annually in the United States. Accurate identification of SLD in children born premature often does not occur until age 3-5 years, and persists in about 2 out of every 3 children (Roulstone et al., 2003), placing them at high risk for life-long poor educational, vocational, and social outcomes (Bashir & Scavuzzo, 1992; Young et al., 2002). Currently, it is not possible to accurately predict in the first year of life which children will develop SLD. As a result, speech-language therapy is the most delayed and the least common of the therapy services provided to infants after Neonatal Intensive Care Unit (NICU) discharge (Nwabara et al., 2017). Precious time is lost during the first three years, in which intervention is most effective, resulting in increasing speech, language, and reading deficits at school age (Vohr et al., 2018; Vohr, 2016). Our research program is informed by longitudinal studies (Figure 1) in preterm children that show typical language

Figure 1. Developmental trajectories in prematurity (P), in relation to speech-language and literacy outcomes (S-L): Measures include Brain connectivity/processing (B); Hearing loss (H). Three trajectories are shown: Normal (Green line); Resilient (Blue line); and High Risk for SLD (Orange line).



development in 32%, delay that resolves over time in 28%, and persistent/increasing delay in 40% (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018), who need early identification and intervention.

HEARING LOSS AND PREMATUREITY

Overall, ten times as many preterm compared to term babies have some degree of permanent hearing loss (Hirvonen et al., 2018; Robertson et al., 2009), compounding the impact on communication difficulties (Hirvonen et al., 2018; Robertson et al., 2009). Prevalence estimates for hearing loss varies widely due to variable diagnostic criteria and risk factors, e.g. brain injury, prenatal infections, hyperbilirubinemia, and exposure to drugs that are toxic to the ear (Cristobal & Oghalai, 2008). Preterm birth can also result in delayed or progressive hearing loss, additionally contributing to SLD (American Academy of Pediatrics, 2007). These delayed and progressive hearing losses may occur due to ongoing problems related to premature birth and these various risk factors (Joint Committee on Infant Hearing, 2019). Current methods of newborn hearing screening reliably only detect hearing loss greater than 30-40 dB HL, thus missing most slight-mild and higher frequency loss (Garinis et al., 2018). Even mild and high-frequency hearing loss increases the risk for SLD (Walker, Holte, et al., 2015; Walker, McCreery, et al., 2015). These so-called “minimal” losses are related to poorer language outcomes (Porter et al., 2013; Walker, McCreery, et al., 2015; Winiger et al., 2016) and are at least three times more prevalent than moderate/greater loss (Su & Chan, 2017; Vohr, 2016). In a large primary school cohort ($n=1638$), Moore and colleagues reported that prevalence of undiagnosed slight-mild hearing loss (15-25 dB HL) was 16.8% and was significantly associated with poorer language, word and nonword repetition, and speech-in-noise perception compared to better hearing levels (Moore et al., 2020). Statistical models showed that 15 dB HL is an objectively appropriate criterion for diagnosis of significant hearing loss.

Mild and high frequency hearing loss that is missed with standard screening can be detected using newer physiologic methods such as distortion product otoacoustic emissions (DPOAE) (Blankenship et al., 2018) and auditory brainstem responses (ABR) with more sensitive criteria (Sininger et al., 2018). Our goal is to detect these milder forms of hearing loss and examine the relationship to language development in preterm infants.

EARLY DETECTION OF SLD

In stark contrast to Universal Newborn Hearing Screening, there is no universal screening for speech-language risk in infants. The critical lesson from newborn screening is that intervention is more effective *the sooner it can begin after birth* (Joint Committee on Infant Hearing, 2013). Because the infrastructure of newborn screening already exists for newborns in NICUs in all U.S. states and territories, and in many other countries, employing improved screening tools before NICU discharge would be highly feasible (American Academy of Pediatrics, 2007). A greater degree of brain injury or delayed neuromaturation in language pathways, particularly in the presence of hearing loss or poorer speech processing, limits the stimulation needed to support language development. Acoustically enriched language stimulation in the first year is critical for development of normal language and later literacy skills (Nwabara et al., 2017; Vohr, 2016). Increased language exposure has been shown to be associated with increased structural connectivity, particularly in the dorsal language pathway (Romeo, Leonard, et al., 2018; Romeo, Segaran, et al., 2018). Identifying children at greater risk close to NICU discharge would allow for the provision of appropriate early intervention (i.e., increased, targeted language exposure) prior to preschool age.

SPEECH-LANGUAGE AND PRE-LITERACY DEFICITS IN PREMATURE CHILDREN

Developmental testing in NICU survivors with the Bayley Scales of Infant & Toddler Development, Third Ed. is the current clinical standard for guiding early intervention in preterm infants (Anderson & Burnett, 2017). However, there is concern that this tool overestimates cognition and language and is not predictive of later impairment in preterm children (Spencer-Smith et al., 2015). Thus, in our study, we are using two specific language assessments at age 24 months: the MacArthur Child Development Inventory (MCDI) and the Communication and Symbolic Behavior Scales (CSBS). The CSBS is a direct standardized assessment particularly well-suited to the preterm population as it assesses gestures and other non-verbal communication, allowing for a range of performance in children who are delayed in using words. We anticipate the CSBS will be sensitive to variations in communication

skills not captured by the Bayley-III language subtests. At 36 months corrected age (CA), speech, language, and literacy skills are assessed using a standardized battery of speech, language, and pre-literacy tests. We are including assessment of pre-literacy skills in this population to identify precursors to later reading deficits known to occur frequently in school-age children with a history of prematurity (Allotey et al., 2018; Borchers et al., 2019; Kovachy et al., 2015; Lee et al., 2011).

SENSITIVE HEARING MEASURES

We recently reported improved diagnosis of slight and greater hearing loss at birth by developing age-appropriate norms in well babies and preterm infants (Blankenship et al., 2018; Hunter et al., 2018). In that prospective, longitudinal study of 279 infants, hearing status was verified at 9 months CA with visual reinforcement audiometry (VRA). At approximately 1 month CA, DPOAE, Wideband Absorbance (WBA), and air- and bone-conduction diagnostic tone-burst ABR (0.5-4 kHz) were measured. The efficacy of DPOAE levels to classify ears as normal or hearing loss was analyzed. We found 100% sensitivity and 76% specificity for detection of slight-mild and greater hearing loss using age-specific normative algorithms, validated against the gold standard of both threshold ABR and behavioral audiometry (Blankenship et al., 2018). In that study, 10% of the preterm babies did not pass the standard newborn screening, while 30% were found to have slight or greater hearing loss. In another recent multisite study of ABR we reported that, using improved ABR techniques, we were able to detect slight or greater hearing loss (Sininger et al., 2018). We are now employing these improved techniques to precisely determine degree of all levels of hearing, assessing prevalence of hearing loss in preterm children from 3 to 36 months CA in a new longitudinal study of very-extremely premature children.

Methods

This preliminary report describes a longitudinal, population-based cohort study of very and extremely premature infants recruited soon after birth from five Cincinnati NICUs. These hospitals care for >90% of Southwest Ohio's very preterm population. We have enrolled a total of 375 infants: 150 infants at birth, in addition to 125 infants at 24-36 months old, who were all born at ≤ 32 weeks gestational age. Infants with known chromosomal or congenital conditions affecting the central

nervous system were excluded, because outcomes are uniformly poor in such cases. We also excluded infants that were too medically unstable to have MRI scanning at term-equivalent age. Due to the language outcome measures, families who did not primarily speak English were excluded. We collected perinatal clinical variables known or suspected to be associated with brain injury, abnormal development, or cognitive deficits (Achenbach et al., 1993; Bapat et al., 2014; Dyet et al., 2006). Extensive data about the mother and infant (Parikh et al., 2013) were collected, along with conditions known to be associated with hearing loss, such as cleft palate or Down syndrome.

Auditory Measures

Comprehensive audiologic assessments were completed between 1-5 months CA and at 2-3 years CA using age appropriate measures. At both ages, middle ear function was assessed with wideband absorbance and DPOAEs were used to evaluate inner ear function. At age 3 months CA, hearing levels were estimated using ABR, completed during natural sleep using insert earphones. ABR thresholds were used to categorize hearing status as typical hearing (NH; 0-15 dB eHL) or hearing loss (HL; ≥ 16 dB eHL). At ages 2-3 years CA, the audiology protocol included VRA and/or conditioned play audiometry (CPA) using earphones to obtain ear-specific speech detection and pure tone minimum response levels (MRLs). MRLs were used to categorize hearing status into typical hearing (NH; 0-20 dB HL) or hearing loss (HL; ≥ 25 dB HL).

Speech-Language Outcomes

At 24-30 months CA, families complete the MCDI – Words and Gestures and CSBS. The MCDI, a validated, standardized parent report of early language development, is widely used in studies of young children and may identify preschoolers with language impairment (Skarakis-Doyle et al., 2009) and has been used with children ages 24 months to predict later language outcomes (Goodwin et al., 2002). The CSBS has good psychometric properties (McCathren et al., 2000) and has been shown in 2-year-olds to predict expressive vocabulary one year later (Skarakis-Doyle et al., 2009). The CSBS is video recorded and scored by study staff trained with double scoring for 20% of assessments for inter- and intra-rater reliability using Cohen's kappa. The parent/caregiver also completes the StimQ (home environment questionnaire), Dialog

Parent Report (reading habits questionnaire), and Screen Exposure Parent Report (Horowitz-Kraus et al., 2017; Hutton et al., 2019; Hutton et al., 2018).

At 36 months CA, children's articulation skills are assessed using the Goldman-Fristoe Test of Articulation-3. The Goldman-Fristoe-3 is sensitive to fricative/affricate production that is challenging for some infants with hearing loss (Moeller et al., 2007). Oral language skills will be assessed using the Test of Early Language Development-III (TELD), which is sensitive to language delays in preterm children (Monteiro-Luperi et al., 2016). A parent/caregiver also completes the MCDI – Words and Sentences. Pre-literacy skills are assessed using the Sound Blending, Letter-Word and Writing subtests of the Woodcock-Johnson-IV Tests of Early Cognitive and Academic Development, which assess phonological awareness and early alphabet/word knowledge and writing.

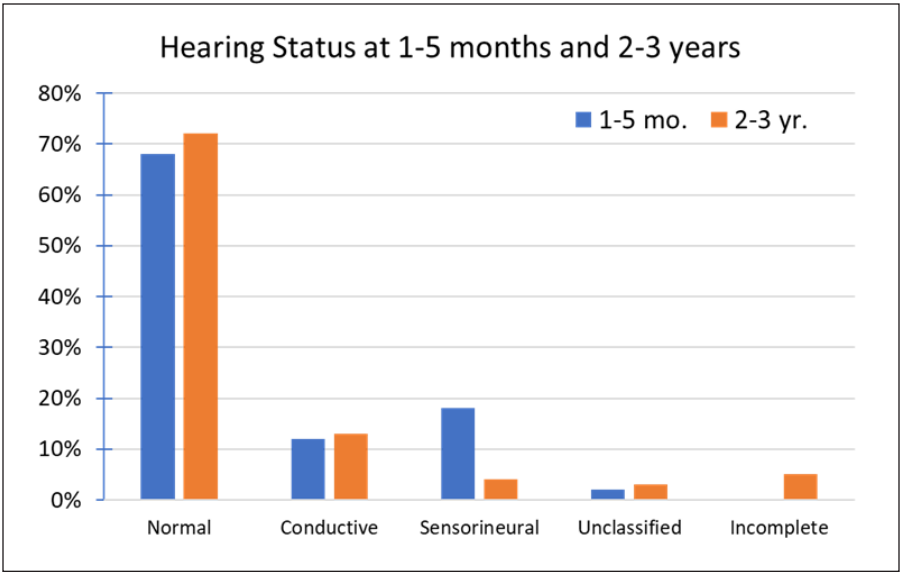
Results

In this preliminary analysis, 150 very/extremely preterm infants were assessed with MRI at fullterm CA. The Global Brain Abnormality Score, or Kidokoro Index, was assessed from the MRI scans (Brouwer et al., 2017). This measure is a composite of four regional MRI measurements including cortical gray matter, total white matter, deep nuclear gray matter and cerebellar scores. In addition, we assessed the older preterm cohort—128 children tested at 2-3 years of age with the full audiologic test battery (average 30 months CA, range 24-42 months).

Auditory Measures

ABRs were completed in 133 preterm infants at 3 months CA (*range*: 1-5 months). Results showed a high percentage of infant ears with hearing loss (32%), with the degree of loss ranging from slight to moderately severe in degree. Most ears had a sensorineural loss (18%), with a smaller percentage having a conductive loss (12%) and 2% with an undetermined type of loss. At age 2-3 years, the behavioral test protocol was highly successful when repeated results were included, resulting in ear-specific hearing levels in 88% of children ($n=113$ of 128), while 11 (9%) had only sound field MRLs and 3% had no reliable responses. At ages 2-3 years, hearing was abnormal in one or both ears in 20% of cases. Bone conduction hearing and/or tympanometry showed a middle ear component in 13%, while 4% were sensorineural (normal

Figure 2. Hearing loss prevalence by type of loss at 1-5 months and 2-3 years, in a cohort of very and extremely premature children.



tympometry and/or elevated bone conduction) and 3% could not be classified. Of the apparent SNHL cases, all but one had passed newborn hearing screening.

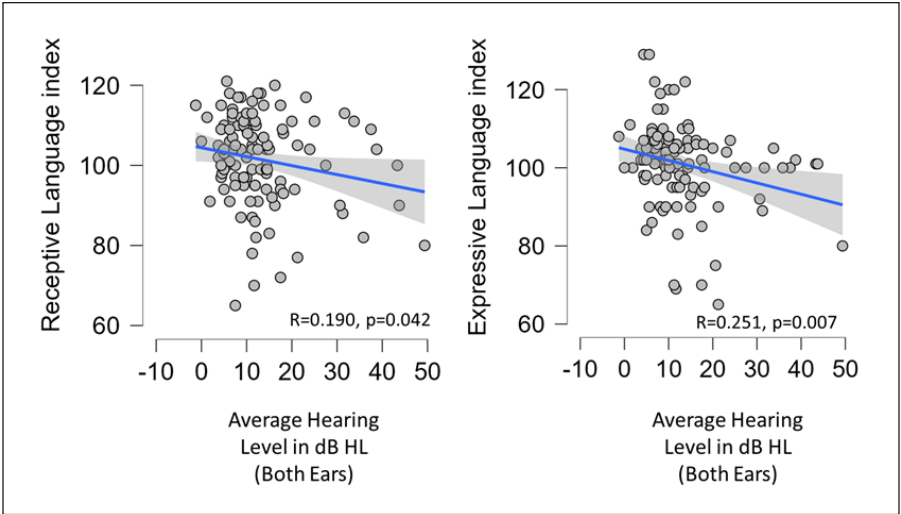
A high prevalence of hearing loss, including conductive and sensorineural type, was found in 2–3-year-old preterm children. Only four cases of apparent sensorineural loss had failed newborn hearing screening, indicating either missed or progressive hearing loss in 83% of cases. Age-appropriate otoacoustic emissions levels were highly predictive of hearing levels > 20 dB HL. The lower prevalence of sensorineural hearing loss at age 2–3 years may be due to different birth cohorts for the two age groups, or different hearing measurement techniques (ABR compared to behavioral).

Speech Language Outcomes

Standard scores for the TELD-III for receptive and expressive language subscales at 3 years CA were correlated with average hearing levels (1-8 kHz) for both ears combined in the 2-3 years CA children. As shown in Figure 3, a wide range of scores from severely low to above average was seen for both receptive and expressive language. The mean language scores tended to slope downward, with poorer average hearing

levels. Notably, above average expressive language scores were only found in children with excellent hearing levels (better than 20 dB HL). There was also a cluster of severely below average language scores despite excellent hearing levels, thus other factors are clearly at play in this cohort of premature children. Analysis using MRI, EEG, and MMR measures is in progress, and hopefully will shed light on altered neurologic factors that are predictive of the language outcomes, using deep learning approaches for improved prediction of outcomes (He et al., 2020; Li et al., 2018).

Figure 3. Correlations between average hearing level and language standard scores (Mean=100, SD=15) on the Test of Early Language Development in 3-year-old children. Hearing was measured at 2-3 years of age.



INTERVENTION METHODS

Early language environments and caregiver input play a critical role in shaping children’s linguistic, academic, and cognitive development (Cartmill et al., 2013; Kuhl, 2010). For slight to mild hearing loss, there are several viable intervention options, as outlined in Figure 4. These are organized using the mnemonic “HEAR” for easy reference. The first important concept for parents to be aware of is the need for communication within the infant’s “Hearing Bubble,” which is ideally within 3 to 4 feet. The caregiver’s speech will be most audible and clear within this range, and less affected by background noise that can affect

speech perception (Leibold et al., 2016). At further distances, the loudness and clarity of speech drops, especially for high frequencies, thus affecting consonant reception. This range is best achieved during one-on-one activities with the baby that also provide language stimulation—book reading in particular. Infants benefit from lots of language stimulation, so caregivers can be coached to provide “play by play” talk whenever they are near the baby, talking about everything they are doing, naming while pointing to objects, and singing. Whenever possible, it is best to turn off extraneous sources of noise, especially electronic devices such as TV, radio, appliances, and machines. Although noise machines are highly popular among parents to encourage sleeping, they are potentially damaging to auditory development, because they produce meaningless extraneous noise, so should be discouraged. Stimulation therapies in the NICU such as Kangaroo Care and Mother-Infant Transaction Programs have been shown to improve cognitive outcomes in preterm infants later in childhood (Benzies et al., 2013; Puthussery et al., 2018).

Enhanced speech environments that are natural and play-based with human caregivers provide important “incidental language cues” that serve to enhance children’s language development (Hart & Risley, 1980),

Figure 4. HEAR Recommendations: Management options for slight-mild hearing loss that can be implemented from infancy onwards.

HEAR: Management Options for Slight-Mild Hearing Loss

- **Hearing bubble** - baby at close range
 - Spend one-to-one time with baby
 - Maximize language and repetition
 - Reduce background noise (TV, radio, machines)
- **Enhanced speech environments**
 - Simple, holistic, family-centered
 - Some evidence for efficacy (parentese)
 - Dialogic reading (conversational, story telling)
 - Can be monitored for synchrony with language (LENA)
- **Amplification**
 - Sound field or body worn speakers
 - Simple and inexpensive
 - Consider personal hearing aids
- **Remote microphones worn by caregivers (FM, Bluetooth)**
 - Suited to infants with mild hearing loss
 - Evidence for efficacy



This Photo by Unknown Author is licensed under CC BY-NC-ND

and can even accelerate language growth in premature children with brain injury (Rowe et al., 2009). Quality and quantity of real language, rather than from electronic speech, such as cartoons or other recordings, is preferable particularly for children with hearing loss (Ambrose et al., 2014). To develop language and socialization, interaction with people is always best. The characteristic “baby talk or parentese” that most parents naturally use is universal across all languages, and supports language development through repetition, emphasis of prosodic cues, emotional connections, and support for theory of mind development (Ferjan Ramirez et al., 2020). An intervention approach known as “dialogic reading” involves training caregivers to read to their infants and children using shared storybooks to create conversations (reciprocal communication) with the baby or child. Dialogic reading is associated with attention-focused neural connectivity (Farah et al., 2019), and has positive impacts on both literacy and general language skills.

Amplification is effective for improved language outcomes in mild hearing loss (Tomblin et al., 2014), although it is rare for hearing aids to be recommended and worn regularly in such cases due to a lack of evidence in the past (McKay et al., 2008). Because it is not as clear in such cases that the infant is not hearing well, slight to mild hearing loss is more invisible than moderate to profound hearing loss. Parents may be less willing to invest the financial and time resources needed to obtain and implement hearing aids in such cases. However, the evidence is that infants with mild hearing loss can be as far behind as infants with more severe hearing loss, likely because they are not receiving intervention. Thus, it is always worthwhile to discuss hearing aids and the parents’ willingness to try them. It is important to explain that results will be subtle, and it may take time to see the benefit. An alternative approach is the use of remote microphone systems (RMS) to reduce extraneous noise and bring the parent’s voice into the hearing bubble even when at a distance. A study using Language Environment Analysis Software (LENA) showed that with the use of RMS, children could have access to approximately 42% more words per day (Benitez-Barrera et al., 2018), and the amount of child-directed speech increases with use of RMS (Benitez-Barrera et al., 2019). In addition, caregivers reported positive perceived communication benefits of RMS, and they tended to talk more from a distance when using the RMS (Benitez-Barrera et al., 2018). Remote microphone technologies are especially beneficial once children

are in daycare, preschool or elementary school, and can provide substantial benefits for children with slight-mild hearing loss.

ACKNOWLEDGMENTS

Supported by NIH/NIDCD R01DC018734 (Hunter, Vannest).
Corresponding Author: Lisa L. Hunter (lisa.hunter@cchmc.org, (513) 803-0532)

REFERENCES

Achenbach, T. M., Howell, C. T., Aoki, M. F., & Rauh, V. A. (1993, Jan). Nine-year outcome of the Vermont intervention program for low birth weight infants. *Pediatrics*, 91(1), 45-55.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7677972>

Allotey, J., Zamora, J., Cheong-See, F., Kalidindi, M., Arroyo-Manzano, D., Asztalos, E., van der Post, J., Mol, B. W., Moore, D., Birtles, D., Khan, K. S., & Thangaratinam, S. (2018, Jan). Cognitive, motor, behavioural and academic performances of children born preterm: a meta-analysis and systematic review involving 64 061 children. *BJOG: An International Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 125(1), 16-25.

<https://doi.org/10.1111/1471-0528.14832>

Ambrose, S. E., VanDam, M., & Moeller, M. P. (2014, Mar-Apr). Linguistic input, electronic media, and communication outcomes of toddlers with hearing loss. *Ear Hear*, 35(2), 139-147.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182a76768>

American Academy of Pediatrics, J. C. o. I. H. (2007, Oct). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120(4), 898-921.

<https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>

Anderson, P. J., & Burnett, A. (2017, Feb). Assessing developmental delay in early childhood – concerns with the Bayley-III scales. *Clin Neuropsychol*, 31(2), 371-381.

<https://doi.org/10.1080/13854046.2016.1216518>

Bapat, R., Narayana, P. A., Zhou, Y., & Parikh, N. A. (2014, Jul). Magnetic resonance spectroscopy at term-equivalent age in extremely preterm infants: association with cognitive and language development. *Pediatr Neurol*, 51(1), 53-59.

<https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.03.011>

Bashir, A. S., & Scavuzzo, A. (1992, Jan). Children with language disorders: natural history and academic success. *J Learn Disabil*, 25(1), 53-65; discussion 66-70. <https://doi.org/10.1177/002221949202500109>

Benitez-Barrera, C. R., Angley, G. P., & Tharpe, A. M. (2018, Feb 15). Remote Microphone System Use at Home: Impact on Caregiver Talk. *J Speech Lang Hear Res*, 61(2), 399-409. https://doi.org/10.1044/2017_JSLHR-H-17-0168

Benitez-Barrera, C. R., Thompson, E. C., Angley, G. P., Woynaroski, T., & Tharpe, A. M. (2019, Jun 19). Remote Microphone System Use at Home: Impact on Child-Directed Speech. *J Speech Lang Hear Res*, 62(6), 2002-2008. https://doi.org/10.1044/2019_JSLHR-H-18-0325

Benzies, K. M., Magill-Evans, J. E., Hayden, K. A., & Ballantyne, M. (2013). Key components of early intervention programs for preterm infants and their parents: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pregnancy Childbirth*, 13 Suppl 1, S10. <https://doi.org/10.1186/1471-2393-13-S1-S10>

Blankenship, C. M., Hunter, L. L., Keefe, D. H., Feeney, M. P., Brown, D. K., McCune, A., Fitzpatrick, D. F., & Lin, L. (2018, Nov/Dec). Optimizing clinical interpretation of distortion product otoacoustic emissions in infants. *Ear Hear*, 39(6), 1075-1090. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000562>

Blencowe, H., Cousens, S., Oestergaard, M. Z., Chou, D., Moller, A. B., Narwal, R., Adler, A., Vera Garcia, C., Rohde, S., Say, L., & Lawn, J. E. (2012, Jun 9). National, regional, and worldwide estimates of preterm birth rates in the year 2010 with time trends since 1990 for selected countries: a systematic analysis and implications. *Lancet*, 379(9832), 2162-2172. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60820-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60820-4)

Borchers, L. R., Bruckert, L., Travis, K. E., Dodson, C. K., Loe, I. M., Marchman, V. A., & Feldman, H. M. (2019, Mar). Predicting text reading skills at age 8 years in children born preterm and at term. *Early Human Development*, 130, 80-86. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2019.01.012>

Brouwer, M. J., Kersbergen, K. J., van Kooij, B. J. M., Benders, M., van Haastert, I. C., Koopman-Esseboom, C., Neil, J. J., de Vries, L. S., Kidokoro, H., Inder, T. E., & Groenendaal, F. (2017). Preterm brain injury on term-equivalent age MRI in relation to perinatal factors and neurodevelopmental outcome at two years. *PLoS One*, 12(5), e0177128. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0177128>

Cartmill, E. A., Armstrong, B. F., 3rd, Gleitman, L. R., Goldin-Meadow, S., Medina, T. N., & Trueswell, J. C. (2013, Jul 9). Quality of early parent input predicts child vocabulary 3 years later. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 110(28), 11278-11283.

<https://doi.org/10.1073/pnas.1309518110>

Clements, K. M., Barfield, W. D., Ayadi, M. F., & Wilber, N. (2007, Apr). Preterm birth-associated cost of early intervention services: an analysis by gestational age. *Pediatrics*, 119(4), e866-874.

<https://doi.org/10.1542/peds.2006-1729>

Cristobal, R., & Oghalai, J. S. (2008, Nov). Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 93(6), F462-468.

<https://doi.org/10.1136/adc.2007.124214>

Duncan, A. F., Watterberg, K. L., Nolen, T. L., Vohr, B. R., Adams-Chapman, I., Das, A., Lowe, J., Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child, H., & Human Development Neonatal Research, N. (2012, Jun). Effect of ethnicity and race on cognitive and language testing at age 18-22 months in extremely preterm infants. *J Pediatr*, 160(6), 966-971 e962.

<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.12.009>

Dyet, L. E., Kennea, N., Counsell, S. J., Maalouf, E. F., Ajayi-Obe, M., Duggan, P. J., Harrison, M., Allsop, J. M., Hajnal, J., Herlihy, A. H., Edwards, B., Laroche, S., Cowan, F. M., Rutherford, M. A., & Edwards, A. D. (2006, Aug). Natural history of brain lesions in extremely preterm infants studied with serial magnetic resonance imaging from birth and neurodevelopmental assessment. *Pediatrics*, 118(2), 536-548.

<https://doi.org/10.1542/peds.2005-1866>

Farah, R., Meri, R., Kadis, D. S., Hutton, J., DeWitt, T., & Horowitz-Kraus, T. (2019). Hyperconnectivity during screen-based stories listening is associated with lower narrative comprehension in preschool children exposed to screens vs dialogic reading: An EEG study. *PLoS One*, 14(11), e0225445.

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0225445>

Ferjan Ramirez, N., Lytle, S. R., & Kuhl, P. K. (2020, Feb 18). Parent coaching increases conversational turns and advances infant language development. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 117(7), 3484-3491.

<https://doi.org/10.1073/pnas.1921653117>

Garinis, A. C., Kempf, A., Tharpe, A. M., Weitkamp, J. H., McEvoy, C., & Steyger, P. S. (2018, Sep). Monitoring neonates for ototoxicity. *Int J Audiol*, 57(sup4), S41-S48.

<https://doi.org/10.1080/14992027.2017.1339130>

Goodwin, G., Msall, M. E., Vohr, B. R., Rubin, L. P., & Padbury, J. (2002, May-Jun). Newborn screening: an overview with an update on recent advances. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*, 32(5), 144-172. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12024103>

Hart, B., & Risley, T. R. (1980, Fall). In vivo language intervention: unanticipated general effects. *J Appl Behav Anal*, 13(3), 407-432. <https://doi.org/10.1901/jaba.1980.13-407>

He, L., Li, H., Wang, J., Chen, M., Gozdas, E., Dillman, J. R., & Parikh, N. A. (2020, Sep 15). A multi-task, multi-stage deep transfer learning model for early prediction of neurodevelopment in very preterm infants. *Sci Rep*, 10(1), 15072. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-71914-x>

Hirvonen, M., Ojala, R., Korhonen, P., Haataja, P., Eriksson, K., Gissler, M., Luukkaala, T., & Tammela, O. (2018, Aug). Visual and Hearing Impairments After Preterm Birth. *Pediatrics*, 142(2). <https://doi.org/10.1542/peds.2017-3888>

Horowitz-Kraus, T., Schmitz, R., Hutton, J. S., & Schumacher, J. (2017, Apr). How to create a successful reader? Milestones in reading development from birth to adolescence. *Acta Paediatr*, 106(4), 534-544. <https://doi.org/10.1111/apa.13738>

Howson, C. P., Kinney, M. V., McDougall, L., Lawn, J. E., & Born Too Soon Preterm Birth Action, G. (2013). Born too soon: preterm birth matters. *Reprod Health*, 10 Suppl 1, S1. <https://doi.org/10.1186/1742-4755-10-S1-S1>

Hunter, L. L., Blankenship, C. M., Keefe, D. H., Feeney, M. P., Brown, D. K., McCune, A., Fitzpatrick, D. F., & Lin, L. (2018, Sep/Oct). Longitudinal development of distortion product otoacoustic emissions in infants with normal hearing. *Ear Hear*, 39(5), 863-873. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000542>

Hutton, J. S., Justice, L., Huang, G., Kerr, A., DeWitt, T., & Ittenbach, R. F. (2019, Jun). The Reading House: a children's book for emergent literacy screening during well-child visits. *Pediatrics*, 143(6). <https://doi.org/10.1542/peds.2018-3843>

Hutton, J. S., Lin, L., Gruber, R., Berndsen, J., DeWitt, T., Van Ginkel, J. B., & Ammerman, R. T. (2018, Jul). Shared reading and television across the perinatal period in low-SES households. *Clin Pediatr (Phila)*, 57(8), 904-912. <https://doi.org/10.1177/0009922817737077>

Joint Committee on Infant Hearing Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention

Programs. *Journal of Early Hearing Detection and Intervention*, 4(2), 1-44. DOI: <https://doi.org/10.15142/fptk-b748>

Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of, P., Muse, C., Harrison, J., Yoshinaga-Itano, C., Grimes, A., Brookhouser, P. E., Epstein, S., Buchman, C., Mehl, A., Vohr, B., Moeller, M. P., Martin, P., Benedict, B. S., Scoggins, B., Crace, J., King, M., Sette, A., & Martin, B. (2013, Apr). Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics*, 131(4), e1324-1349.

<https://doi.org/10.1542/peds.2013-0008>

Kovachy, V. N., Adams, J. N., Tamaresis, J. S., & Feldman, H. M. (2015, May). Reading abilities in school-aged preterm children: a review and meta-analysis. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 57(5), 410-419. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12652>

Kuhl, P. K. (2010, Sep 9). Brain mechanisms in early language acquisition. *Neuron*, 67(5), 713-727.

<https://doi.org/10.1016/j.neuron.2010.08.038>

Law, J., Boyle, J., Harris, F., Harkness, A., & Nye, C. (1998). Screening for primary speech and language delay: a systematic review of the literature. *Int J Lang Commun Disord*, 33 Suppl, 21-23.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10343657>

Lee, E. S., Yeatman, J. D., Luna, B., & Feldman, H. M. (2011, Apr). Specific language and reading skills in school-aged children and adolescents are associated with prematurity after controlling for IQ. *Neuropsychologia*, 49(5), 906-913.

<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.12.038>

Leibold, L. J., Yarnell Bonino, A., & Buss, E. (2016, May-Jun). Masked speech perception thresholds in infants, children, and adults. *Ear Hear*, 37(3), 345-353. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000270>

Li, H., Parikh, N. A., & He, L. (2018). A novel transfer learning approach to enhance deep neural network classification of brain functional connectomes. *Front Neurosci*, 12, 491.

<https://doi.org/10.3389/fnins.2018.00491>

Mangham, L. J., Petrou, S., Doyle, L. W., Draper, E. S., & Marlow, N. (2009, Feb). The cost of preterm birth throughout childhood in England and Wales. *Pediatrics*, 123(2), e312-327.

<https://doi.org/10.1542/peds.2008-1827>

McCathren, R. B., Yoder, P. J., & Warren, S. F. (2000). Testing predictive validity of the Communication Composite of the Communication and Symbolic Behavior Scales. *Journal of Early Intervention*, 23(1), 36-46.

McCormick, M. C., & Behrman, R. E. (2007, Jan-Feb). The quiet epidemic of premature birth: commentary on a recent Institute of Medicine report. *Ambul Pediatr*, 7(1), 8-9.

<https://doi.org/10.1016/j.ambp.2006.10.002>

McKay, S., Gravel, J. S., & Tharpe, A. M. (2008, Mar). Amplification considerations for children with minimal or mild bilateral hearing loss and unilateral hearing loss. *Trends Amplif*, 12(1), 43-54.

<https://doi.org/10.1177/1084713807313570>

Moeller, M. P., Hoover, B., Putman, C., Arbataitis, K., Bohnenkamp, G., Peterson, B., Lewis, D., Estee, S., Pittman, A., & Stelmachowicz, P. (2007, Sep). Vocalizations of infants with hearing loss compared with infants with normal hearing: Part II—transition to words. *Ear Hear*, 28(5), 628-642. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31812564c9>

Monteiro-Luperi, T. I., Befi-Lopes, D. M., Diniz, E. M., Krebs, V. L., & Carvalho, W. B. (2016, Apr). Linguistic performance in 2 years old preterm, considering chronological age and corrected age. *Codas*, 28(2), 118-122. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20162015075> (Desempenho linguistico de prematuros de 2 anos, considerando idade cronologica e idade corrigida.)

Moore, D. R., Zobay, O., & Ferguson, M. A. (2020, Jul/Aug). Minimal and mild hearing loss in children: association with auditory perception, cognition, and communication problems. *Ear Hear*, 41(4), 720-732.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000802>

Nguyen, T. N., Spencer-Smith, M., Haebich, K. M., Burnett, A., Scratch, S. E., Cheong, J. L. Y., Doyle, L. W., Wiley, J. F., & Anderson, P. J. (2018, Nov). Language trajectories of children born very preterm and full term from early to late childhood. *J Pediatr*, 202, 86-91 e81. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2018.06.036>

Nwabara, O., Rogers, C., Inder, T., & Pineda, R. (2017, Nov). Early therapy services following neonatal intensive care unit discharge. *Phys Occup Ther Pediatr*, 37(4), 414-424.

<https://doi.org/10.1080/01942638.2016.1247937>

Parikh, N. A., Lasky, R. E., Kennedy, K. A., McDavid, G., & Tyson, J. E. (2013). Perinatal factors and regional brain volume abnormalities at term in a cohort of extremely low birth weight infants. *PLoS One*, 8(5), e62804. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0062804>

Porter, H., Sladen, D. P., Ampah, S. B., Rothpletz, A., & Bess, F. H. (2013, Dec). Developmental outcomes in early school-age children with minimal hearing loss. *Am J Audiol*, 22(2), 263-270.

[https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2013/13-0013\)](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2013/13-0013))

Puthussery, S., Chutiyami, M., Tseng, P. C., Kilby, L., & Kapadia, J. (2018, Jul 9). Effectiveness of early intervention programs for parents of preterm infants: a meta-review of systematic reviews. *BMC Pediatr*, 18(1), 223. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1205-9>

Robertson, C. M., Howarth, T. M., Bork, D. L., & Dinu, I. A. (2009, May). Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study. *Pediatrics*, 123(5), e797-807.

<https://doi.org/10.1542/peds.2008-2531>

Romeo, R. R., Leonard, J. A., Robinson, S. T., West, M. R., Mackey, A. P., Rowe, M. L., & Gabrieli, J. D. E. (2018, 05). Beyond the 30-million-word gap: children's conversational exposure is associated with language-related brain function. *Psychol Sci*, 29(5), 700-710.

<https://doi.org/10.1177/0956797617742725>

Romeo, R. R., Segaran, J., Leonard, J. A., Robinson, S. T., West, M. R., Mackey, A. P., Yendiki, A., Rowe, M. L., & Gabrieli, J. D. E. (2018, Sep). Language exposure relates to structural neural connectivity in childhood. *J Neurosci*, 38(36), 7870-7877.

<https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.0484-18.2018>

Roulstone, S., Peters, T. J., Glogowska, M., & Enderby, P. (2003, Jul). A 12-month follow-up of preschool children investigating the natural history of speech and language delay. *Child Care Health Dev*, 29(4), 245-255. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12823329>

Rowe, M. L., Levine, S. C., Fisher, J. A., & Goldin-Meadow, S. (2009, Jan). Does linguistic input play the same role in language learning for children with and without early brain injury? *Dev Psychol*, 45(1), 90-102. <https://doi.org/10.1037/a0012848>

Sininger, Y. S., Hunter, L. L., Hayes, D., Roush, P. A., & Uhler, K. M. (2018, Nov/Dec). Evaluation of speed and accuracy of next-generation auditory steady state response and auditory brainstem response audiometry in children with normal hearing and hearing loss. *Ear Hear*, 39(6), 1207-1223. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000580>

Skarakis-Doyle, E., Campbell, W., & Dempsey, L. (2009, Aug). Identification of children with language impairment: investigating the

classification accuracy of the MacArthur-Bates Communicative Development Inventories, Level III. *Am J Speech Lang Pathol*, 18(3), 277-288. [https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2009/08-0035\)](https://doi.org/10.1044/1058-0360(2009/08-0035))

Spencer-Smith, M. M., Spittle, A. J., Lee, K. J., Doyle, L. W., & Anderson, P. J. (2015, May). Bayley-III Cognitive and Language Scales in preterm children. *Pediatrics*, 135(5), e1258-1265. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3039>

Su, B. M., & Chan, D. K. (2017, Sep 1). Prevalence of hearing loss in US children and adolescents: findings from NHANES 1988-2010. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 143(9), 920-927. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2017.0953>

Tomblin, J. B., Oleson, J. J., Ambrose, S. E., Walker, E., & Moeller, M. P. (2014, May). The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 140(5), 403-409. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2014.267>

Tomblin, J. B., Records, N. L., Buckwalter, P., Zhang, X., Smith, E., & O'Brien, M. (1997, Dec). Prevalence of specific language impairment in kindergarten children. *J Speech Lang Hear Res*, 40(6), 1245-1260. <https://doi.org/10.1044/jslhr.4006.1245>

Vohr, B., McGowan, E., Keszler, L., O'Donnell, M., Hawes, K., & Tucker, R. (2018, Feb). Effects of a transition home program on preterm infant emergency room visits within 90 days of discharge. *J Perinatol*, 38(2), 185-190. <https://doi.org/10.1038/jp.2017.136>

Vohr, B. R. (2016, Dec). Language and hearing outcomes of preterm infants. *Semin Perinatol*, 40(8), 510-519. <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2016.09.003>

Walker, E. A., Holte, L., McCreery, R. W., Spratford, M., Page, T., & Moeller, M. P. (2015, Oct). The influence of hearing aid use on outcomes of children with mild hearing loss. *J Speech Lang Hear Res*, 58(5), 1611-1625. https://doi.org/10.1044/2015_JSLHR-H-15-0043

Walker, E. A., McCreery, R. W., Spratford, M., Oleson, J. J., Van Buren, J., Bentler, R., Roush, P., & Moeller, M. P. (2015, Nov-Dec). Trends and predictors of longitudinal hearing aid use for children who are hard of hearing. *Ear Hear*, 36 Suppl 1, 38S-47S. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000208>

White, E. J., Hutka, S. A., Williams, L. J., & Moreno, S. (2013, Nov 20). Learning, neural plasticity and sensitive periods: implications for language acquisition, music training and transfer across the lifespan. *Front Syst Neurosci*, 7, 90. <https://doi.org/10.3389/fnsys.2013.00090>

Winiger, A. M., Alexander, J. M., & Diefendorf, A. O. (2016, Sep 01). Minimal hearing loss: from a failure-based approach to evidence-based practice. *Am J Audiol*, 25(3), 232-245.

https://doi.org/10.1044/2016_AJA-15-0060

Young, A. R., Beitchman, J. H., Johnson, C., Douglas, L., Atkinson, L., Escobar, M., & Wilson, B. (2002, Jul). Young adult academic outcomes in a longitudinal sample of early identified language impaired and control children. *J Child Psychol Psychiatry*, 43(5), 635-645.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12120859>

LISTENING-RELATED FATIGUE IN DEAF AND HARD OF HEARING STUDENTS: UNDERSTANDING AND MANAGING THE “FATIGUE FACTOR”

By Hilary Davis and Benjamin Hornsby

Vanderbilt University School of Medicine, Department of
Hearing & Speech Sciences

Fatigue is often defined as a mood state, a subjective feeling of tiredness or exhaustion that reduces our desire to continue working on a task (Bess et al., 2020; Hockey, 2013). Fatigue is ubiquitous, something most adults and children experience when struggling to complete a long or challenging task. Most of the time, all that is needed to recover from the fatigue is a quick break or cessation of the fatiguing task. In these cases, the negative effects of fatigue are minimal. For some individuals, however, their fatigue experiences may be more severe and sustained. When recurrent, this kind of severe fatigue can have significant, negative consequences, especially for children. Severe fatigue is more common in children suffering from chronic health issues, such as cancer, diabetes, and obesity (Hornsby et al., 2017; Hockenberry-Eaton et al., 1999). Children with such health conditions who also suffer from significant fatigue tend to face additional academic and social struggles compared to their non-fatigued peers (Stoff et al., 1989; Berrin, et al., 2007; Ravid et al., 2009). But what does this have to do with children who are deaf and hard of hearing (DHH)? Evidence continues to mount suggesting that children who are DHH are also more likely to experience severe fatigue as a result of their listening and understanding challenges—a term coined listening-related fatigue.

FATIGUE IN DHH STUDENTS

Parents and teachers have long observed fatigue-related signs and symptoms in children who are DHH, attributing these issues to the increased effort required of the children when listening and trying to communicate with others. These concerns have brought the topic of listening-related fatigue to the forefront of hearing sciences research. To learn more about the fatigue experience of children who are DHH, our

research group conducted a series of interviews and focus groups with DHH students, their parents, and teachers of DHH students (Davis et al., 2021).

In these discussions, we learned more about the fatigue experiences of children who are DHH, what situations they considered fatiguing, and how they recovered from their fatigue. It may come as no surprise to those in hearing healthcare that listening in background noise was noted as one of the most challenging and fatiguing listening situations. Listening in groups rather than one-on-one situations; in acoustically difficult environments, such as the cafeteria; outside when playing sports; and via media (e.g., telephone) were also fatiguing. Participants' fatigue experiences were vast and varied, and included physical, emotional, social, and cognitive manifestations. For example, physical issues such as headaches, feeling drained, and the need for naps or rest after sustained listening experiences were reported. Children also noted feeling a wide range of emotions that appeared tied to their fatigue, such as becoming frustrated, stressed, or angry. Adults (parents and teachers) also observed social and emotional behaviors that they associated with the children's fatigue, such as acting out or withdrawing in certain situations. Additionally, when listening demands were high, they reported children who are DHH were more likely to zone/tune out or have more difficulty staying on task than children without hearing loss (cognitive fatigue). Some children who are DHH self-reported their "brain feeling tired" after needing to put forth effort to listen and understand at school or in social situations. These reports helped us better understand listening-related fatigue in this population and were the basis for the development of a theoretical framework to highlight the challenges faced by DHH students (Davis et al., 2021). Table 1 shows a modified version of that framework and highlights some of the important situational determinants of listening-related fatigue (i.e., situations that brought about their fatigue) in children who are DHH and some of the more common physical, social-emotional, and cognitive characteristics of their fatigue. For a full description of these, and other factors, see Davis et al. (2021).

Table 1: Situational determinants and experiences of fatigue noted by DHH children, their parents, and teachers. Modified from the listening-related fatigue theoretical framework found in Davis et al., 2021.

What precedes/causes you to feel listening-related fatigue?	How does it feel when you are fatigued?
Participant responses: • Noisy listening situations • Group settings with many people talking • Listening in the cafeteria, gymnasium, during sporting events • When I feel pressure to listen or do well in a situation • When I have to do many things at once (listen and complete another task) • Teachers noted students with additional disabilities, increased motivation to listen, or broken hearing equipment seemed additionally fatigued	Participant responses: • Physical: ◦ Drained ◦ Tired ◦ Exhausted ◦ I get headaches ◦ I need to rest • Cognitive: ◦ I will zone out or not pay attention ◦ It is hard to concentrate or focus ◦ My brain “feels tired” ◦ I will day dream • Social-Emotional Experiences ◦ I feel frustrated or angry ◦ I will give up or shut down ◦ I will avoid situations or withdraw from others ◦ Teachers and parents noted increased behavior problems or acting out when child was fatigued

PEDIATRIC VERSIONS OF THE VANDERBILT FATIGUE SCALES: THE VFS-PEDS

The results of these focus groups and interviews confirmed prior anecdotal reports and earlier research suggesting listening-related fatigue was a significant problem for at least some children who are DHH. The study findings highlighted the impact of listening-related fatigue on these children and the need for a sensitive and reliable tool measure the construct. The rich qualitative data from the focus groups and interviews provided us with the foundational information needed to create the pediatric versions of the Vanderbilt Fatigue Scales: the VFS-Peds. The VFS-Peds is a suite of three questionnaires designed to assess long-term, listening-related fatigue (i.e., the fatigue experienced during a typical week) in populations dealing with communication challenges (e.g., hearing loss, speech-language disorders, etc.). The VFS-Peds consists of a child self-report scale (VFS-C), as well as parent and teacher proxy-report scales (VFS-P and VFS-T, respectively). The VFS-C and

VFS-T provide a single, unidimensional, measure of the child's listening-related fatigue. In contrast, the VFS-P is multidimensional, providing separate measures of the child's mental and physical fatigue. A detailed description of the VFS-Peds development and validation can be found in Hornsby et al. (2022). Briefly, quotes from the focus groups and interviews were utilized to create a large pool of potential questionnaire items for assessing listening-related fatigue that were relevant to the target respondent group (i.e., child, parent, or teacher). For example, a parent reported their child had gone to a museum for a field trip and "the gentleman was great, but he spoke so fast—she [the DHH child] was still missing stuff. In a very hectic environment, I can tell it's a lot for her. She has to make an effort, and it wears her out." This, and similar quotes, were transformed into the VFS-P item: *Listening takes a lot of effort for my child*. Once a large pool of potential test items was developed, data were collected from several hundred children who are DHH, their parents, and teachers of children who are DHH. These data were analyzed to identify high-quality items for use in the VFS-Peds and resulted in a high-quality (i.e., valid, reliable, and sensitive), relevant measure of listening-related fatigue (Hornsby et al., 2022).

In addition to the original English version of the VFS-Peds, several research groups have created, or are currently working on creating, culturally and linguistically appropriate translations. To date, translated versions of the VFS-Peds are available in Mandarin, Italian, and Spanish (US/Castilian). Copies of the English VFS-Peds, its translations, and a list of ongoing collaborations to translate the scales into other languages, can be found at our website (<https://www.vumc.org/vfs>).

USING THE VFS-PEDS SCALES

Please refer to the VFS-Peds User Guide (<https://www.vumc.org/vfs>) for a detailed description of administration and scoring guidelines. All scales use a simple, five-point (0-4), Likert frequency response format to quantify how frequently a fatigue-related situation or experience occurs in a typical week. Response options include Never (0), Rarely (1), Sometimes (2), Often (3), and Almost Always (4). Using the VFS-Peds, a child's fatigue can be quantified two ways:

1. By using Item Response Theory (IRT) to calculate an IRT scale score. This approach provides the most precise estimate

- of an individual's fatigue experience but requires dedicated computer software and algorithms to calculate and is most appropriate for analysis of group data for research purposes.
2. Participant responses can also simply be summed to create a total fatigue score (for the VFS-C and VFS-T) or two subscale scores (mental and physical fatigue scores) for the VFS-P. Individual total or subscale scores can be compared to scores from a standardization sample of typically developing children as described in our user's manual (<https://www.vumc.org/vfs>). This simple summed score approach is recommended for clinical purposes.

Whenever possible we recommend administering the entire suite of Vanderbilt Fatigue Scales to better understand how, if at all, listening-related fatigue is affecting students who are DHH. The VFS-C is a self-report measure completed by the student, thus giving you information about the child's fatigue from their own perspective. However, not all children will be able to provide reliable responses using the VFS-C. Likewise, results from our focus groups and interviews suggest that some children with long-standing hearing loss may be unaware that the listening difficulties and resultant fatigue they experience are atypical and may underestimate the impact of their fatigue. In these cases, parents and/or teachers of students who are DHH may be better able to identify areas of concerns. The VFS-P is a proxy-report measure, completed by the child's parent/caregiver, that asks questions about the child's after-school responses to listening-related fatigue. The VFS-T is also a proxy-report measure and should be completed only by a teacher/service provider who has direct knowledge of the student's behaviors in a variety of settings. Work examining concordance between the VFS-Peds self- and proxy-report measures is lacking; however, research using generic fatigue scales suggests that some variations between the target respondents is likely (e.g., Hornsby et al., 2017). Given that parents and teachers see the child in very different settings, their impression of the frequency and magnitude of fatigue-related issues may vary, and all could be valid. For these reasons we recommend that you collect responses from all three sources (student, parent, and teacher) whenever possible. Identification of significant fatigue-related issues from any respondent could warrant additional follow-up. The VFS-Peds can be

downloaded and printed out to allow for hard-copy completion. In addition, English versions of the scales can be downloaded as electronic files, which can be completed and scored using a computer or tablet device.

In our experience, most parents and teachers can read the VFS instructions and complete the scales with minimal guidance in under 5 minutes. Children completing the self-report scale may require additional guidance depending on their age and cognitive abilities. We discuss additional techniques to administer the VFS-C to children and to enhance the clinical information provided by VFS-Peds below.

Tips for Administering the VFS-C

- In our experience, children younger than 10 years of age may struggle with conceptualizing fatigue. It is recommended that you verify the child understands the concepts and task prior to administering the VFS-C. Asking questions like “what does fatigue mean?” “How does it feel when you experience fatigue?” can get you started.
- Read the instructions and questionnaire aloud to the child. Verify their understanding of the response options (never, rarely, sometimes, often, almost always) before beginning.
 - **IMPORTANT:** If you note that the child is not understanding the concept of fatigue, the task of completing the questionnaire, and/or the available answer choices, discontinue administration.
- Have the child complete the scale in a quiet environment, using their hearing assistive technology (if applicable).
- Throughout administration of the VFS-C, ask probing questions. You can obtain significant information from the student as you talk through the questions together. For example, if a child answers, “almost always” to a question, ask them for an example (“Where did this occur?” “Does this happen every day at school?”) or simply say “Tell me more”. The responses you obtain can help guide important intervention and management strategies. The following section of Case Studies exemplifies the concept of using interviews in conjunction with scoring the VFS-Peds.

VFS-PEDS CASE STUDIES

The VFS-Peds have been administered routinely to parents, students, and teachers as part of the assessment battery for eligibility and program planning purposes. When a child's VFS-Peds summed score exceeds standardization norms, it provides a quantitative rationale for initiating additional follow up. However, the score alone does not provide clear guidance as to what follow-up should be taken. In addition, typically developing children can also experience significant fatigue-related issues, as such, there may be cases where a child's fatigue score may not exceed standardization norms even though the child, parent, and/or teacher have voiced concerns. In these situations, we've found the scale scores can be coupled with student interview responses to illuminate "invisible" challenges for the students. This type of information has enabled us to work with educators and caregivers to better understand the child's struggles with listening-related fatigue and how to work more effectively to remediate those issues. The case studies below come from the experiences of the first author (H. Davis) and highlight this approach.

Case Study 1: Jacob

Earlier this school year, a parent contacted me about concerns for fatigue in her child who is DHH. Her son has bilateral, mild-to-moderate sensorineural hearing loss and uses hearing aids. He is currently in the sixth grade and had started exhibiting difficulty with academic coursework, appearing to the educational team as off-task and "not getting it". I completed the VFS-P with the parent and the VFS-C with the student via a virtual meeting after school. The parent's scores were 18 (out of 28) for the mental subscale, suggesting mental fatigue-related issues were relatively common; and 10 (out of 20) for the physical subscale, suggesting physical fatigue-related issues were less frequent. While the overall scores were low (i.e., they did not exceed standardization norms), for two specific items the parent reported the child would "almost always" 1) get tired of listening by the end of the day and "almost always" 2) "give up" in difficult listening situations.

The child completed the VFS-C, scoring 19 out of 40, which is in the low fatigue range per our summed scoring system suggesting that some fatigue-related issues occurred, but not frequently in all conditions. However, a review of his individual responses showed that for 40% of the VFS-C items (4 out of 10), he reported that fatigue-related issues

were occurring “often” or “almost always” (See Figure 1 below). He noted his brain was “almost always” tired after listening all day, that “often” it was hard for him to concentrate when lots of people were talking, “often” he would give up trying to listen when tired, and “often” he felt worn out when he had to listen carefully.

Figure 1. VFS-C responses and summed score for Case Study 1

	NEVER	RARELY	SOMETIMES	OFTEN	ALMOST ALWAYS
I want to “zone out” in very noisy places.	☐	☐	☒	☐	☐
It is hard for me to concentrate when lots of people are talking.	☐	☐	☐	☒	☐
My brain gets tired after listening all day.	☐	☐	☐	☐	☒
I get worn out from listening at school.	☐	☒	☐	☐	☐
Trying to listen at school stresses me out.	☐	☒	☐	☐	☐
I use a lot of energy trying to listen in class.	☐	☐	☒	☐	☐
I want to go to sleep after a long day of listening.	☒	☐	☐	☐	☐
I give up trying to listen when I get tired.	☐	☐	☐	☒	☐
I get so tired from listening that I don’t want to do anything else.	☒	☐	☐	☐	☐
I feel worn out when I have to listen carefully.	☐	☐	☐	☒	☐

Total Score: 19

While completing the VFS-C with the student, I also asked probing questions. See below for examples from our conversation.

Audiologist: What is zoning out?

Student: I stop focusing, not staring, but not looking at anything. If I have a big class with a lot of people in it, sometimes that will happen.

Audiologist: Why did you say that you “almost always” have difficulty concentrating in this situation?

Student: When lots of people are talking, I will zone out or I don't focus all my hearing onto them. I focus on the teacher but not really on the class discussion.

Audiologist: Tell me more about what it feels like when your brain gets tired.

Student: If I'm doing school classes all day, my brain, my ears get tired after school. It depends on the classes, like a really long lesson can be more tiresome.

Audiologist: What do you mean—you use a lot of energy trying to listen?

Student: I use a lot of energy—sometimes if a lot of people are talking and I'm really tired, I'll try to push through it and it just takes a lot of my energy. If I keep pushing myself if I'm really listening, then I say "I'm done, I'm done" and then I'm really tired and want to give up. I feel this way at school but not at home or with my friends. I'm tired of hearing so much and I just want to stop listening, I just want to take a listening break.

This information was sent to the student's educational team and the feedback I received was positive—although they knew about fatigue, the team felt the information was very insightful and helped give them a better understanding the struggles the student was facing on a daily basis. Based in part on these results, the school implemented listening breaks and check-ins with the student to better support their listening needs.

Case Study 2: Miranda

Miranda is a 3rd grade, 8-year-old student with bilateral, profound hearing loss. She utilizes cochlear implants and a remote microphone system at school. As part of an evaluation for her upcoming re-evaluation meeting, the VFS-C and VFS-T were administered to Miranda and her teacher, respectively.

The VFS-C was administered in a quiet space in Miranda's elementary school. I attempted to discuss fatigue with Miranda, providing examples ("Sometimes I feel tired from having to do my work at school. Does this ever happen to you?") but she was unable to understand the concept. At that point, I decided to forgo collecting formal data via the VFS-C.

The VFS-T was emailed to her teacher, who completed and sent it back (see Figure 2), along with a few notes about Miranda’s progress in the classroom. She noted that Miranda would often cry during the end of the school day and want to lay her head on her desk. The VFS-T score of 20 was in the low fatigue range; however, the teachers’ responses indicated consistent issues with reduced motivation after challenging listening situations, appearance of being worn out, and the need for listening breaks. Although not formally written into her plan, the teacher informed me that she had recently allowed Miranda to take a break around 1:30pm (defined as getting up from her desk and going to get a drink of water from the fountain in the back of the room) in order to help her stay on task. The teacher noted improvement in Miranda’s behavior in the afternoon with this recent change.

Figure 2. VFS-T responses and summed score for Case Study 2.

	NEVER	RARELY	SOMETIMES	OFTEN	ALMOST ALWAYS
The student will “check out” after long periods of listening.	☐	☐	☒	☐	☐
The student seems less motivated to do work after listening for a long time.	☐	☐	☐	☐	☒
The student stops participating when struggling to hear.	☐	☒	☐	☐	☐
The student seems to get worn out from listening all day at school.	☐	☐	☐	☐	☒
The student has trouble concentrating when it is difficult to hear.	☒	☐	☐	☐	☐
The student seems to give up more easily when having trouble listening.	☐	☐	☐	☒	☐
The student appears irritated when it is hard to hear and understand.	☐	☐	☒	☐	☐
The student needs listening breaks in order to stay on task.	☐	☐	☐	☐	☒

Total Score: 20

At the re-evaluation meeting, the VFS-T results were shared with the educational team, including Miranda’s family. The team came to the agreement that an accommodation of a listening break should be added to Miranda’s IEP. Two breaks were initialized: one at the end of the day before the last time of group instruction and one after her speech-

language therapy services as those required significant effort on Miranda's part.

MANAGING LISTENING-RELATED FATIGUE IN CHILDREN

The information and case studies above highlight the increased risk students who are DHH have for experiencing listening-related fatigue and the impact it can have in a school setting. Unfortunately, to date, systematic research supporting specific interventions or strategies to reduce difficulties associated with listening-related fatigue has not been conducted. We recommend that you observe the student in various settings throughout the school day and use the VFS-Peds, and follow-up interviews, to identify those experiencing significant issues. Probing interview questions can assist you and the child's educational team in tailoring a plan to help minimize their fatigue and any potential negative effects. In the absence of empirically validated approaches, we have used information from our focus group participants (children, parents, and teachers) and our professional experiences to create a [management recommendation summary sheet](#) that can be downloaded from our website. Key points from this summary sheet include:

- Consider the acoustics of the classroom/other listening spaces and reduce background noise as much as possible. Background noise was repeatedly noted as fatiguing for students who are DHH.
- The student should receive flexible, preferential seating. This seat provides the best visual and auditory access and may need to change based on the activity.
- Verify the student's amplification (e.g., hearing aids, cochlear implants, bone anchored devices, remote microphone systems) are fit according to prescriptive targets and are functioning appropriately.
- Provide scheduled listening breaks—time where the student is permitted to take a break from attentive listening in the classroom, particularly after a period of difficult listening. Examples include taking a short movement break like standing and stretching or going to the restroom or for a water break.

Alternatively, the child may take a break from work while remaining at their desk and/or remove their hearing assistive technology (e.g., hearing aid, cochlear implant) for a short period of time. Although full time use of amplification is the gold standard, some have reported that taking a brief break from their devices was an effective tool for reducing fatigue development or speeding recovery from fatigue. This recommendation is individualized based on the student's needs and responsibility level. For parents, this may include allowing the child to take a break or nap after school, or occasionally avoid social events in the evening if they are already tired from the day.

- Consider scheduling auditory-heavy therapies or lectures for the morning. Many DHH students report feeling more tired by the end of the school day.
- Educate the child, their parents, and their teachers about listening-related fatigue and its relation to hearing loss and listening difficulties. This education may enhance their awareness of fatigue, its contributors, its consequences, and potential approaches for minimizing its negative effects.

Of note, compared to adults, children who are DHH have more concerns about barriers to utilizing these strategies, citing worries about getting in trouble or missing important content if they didn't continually stay connected in listening situations. Including the student in the decision-making process may help to ensure they understand how to advocate for and use these strategies both at home and school. With your support, these students can learn more about themselves and their needs as it relates to listening-related fatigue, providing with opportunities for successfully navigating this experience.

Resources

The VFS-Peds and related resources are available, free of charge, at our website: <https://www.vumc.org/vfs/vanderbilt-fatigue-scales>.

Contact

For questions about this work, contact Hilary Davis, AuD (hilary.davis@vumc.org) or Benjamin Hornsby, PhD (ben.hornsby@vumc.org).

REFERENCES

Berrin, S. J., Malcarne, V. L., Varni, J. W., Burwinkle, T. M., Sherman, S. A., Artavia, K., & Chambers, H. G. (2007). Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: A path-analytic model. *Journal of pediatric psychology*, 32(3), 330–337.

<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsl017>

Bess, F.H., Davis, H., Camarata, S., & Hornsby, B. W. (2020). Listening-related fatigue in children with unilateral hearing loss. *Language, speech, and hearing services in schools*, 51(1), 84–97.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0017

Davis, H., Schlundt, D., Bonnet, K., Camarata, S., Hornsby, B., & Bess, F.H. (2021). Listening-related fatigue in children with hearing loss: Perspectives of children, parents, and school professionals. *American Journal of Audiology*, 30(4), 929–940.

https://doi.org/10.1044/2021_AJA-20-00216

Hockenberry-Eaton, M., Hinds, P., Howard, V., Gattuso, J., O'Neill, J. B., Alcoser, P., Bottomley, N., Kline, N., & Euell, K. (1999). Developing a conceptual model for fatigue in children. *European Journal of Oncology Nursing*, 3(1), 5–11.

[https://doi.org/10.1016/1462-3889\(91\)80005-7](https://doi.org/10.1016/1462-3889(91)80005-7)

Hockey, R. (2013). *The psychology of fatigue: Work, effort and control* (1st ed.). Cambridge University Press.

<https://doi.org/10.1017/CBO9781139015394>

Hornsby, B.W.Y., Camarata, S., Cho, S-J., Davis, H., McGarrigle, R., & Bess, F.H. (2022). Development and evaluation of pediatric versions of the Vanderbilt fatigue scale (vfs-peds) for children with hearing loss. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 65(6), 2343–2363.

https://doi.org/10.1044/2022_JSLHR-22-00051

Hornsby, B. W., Gustafson, S. J., Lancaster, H., Cho, S. J., Camarata, S., & Bess, F. H. (2017). Subjective fatigue in children with hearing loss assessed using self-and parent-proxy report. *American Journal of Audiology*, 26(3S), 393–407.

https://doi.org/10.1044/2017_AJA-17-0007

Ravid, S., Afek, I., Suraiya, S., Shahar, E., & Pillar, G. (2009). Kindergarten children's failure to qualify for first grade could result from sleep disturbances. *Journal of child neurology*, 24(7), 816–822.

<https://doi.org/10.1177/0883073808330766>

Stoff, E., Bacon, M. C., & White, P. H. (1989). The effects of fatigue, distractibility, and absenteeism on school achievement in children with rheumatic diseases. *Arthritis & Rheumatism: Official Journal of the American College of Rheumatology*, 2(2), 49–53.

<https://doi.org/10.1002/anr.1790020205>

HEARING LOSS IN THE 21ST CENTURY AND BEYOND: A NEW ERA OF PRECISION DIAGNOSIS AND TREATMENT USING GENOMICS

By A. Eliot Shearer, MD, Ph.D.^{1,2}

¹Boston Children's Hospital, Department of Otolaryngology & Communication Enhancement, ²Harvard Medical School, Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery

The past fifteen years has seen a dramatic improvement in our understanding of hearing and hearing loss. Scientists have worked to identify dozens of genes involved in hearing loss and elucidate the complex molecular machinery responsible for hearing. At the same time, there have been rapid advances in clinical diagnostic tools including imaging and genetic tests. What this means is that for the first time, for the majority of children with hearing loss, we are able to obtain a diagnosis.

HEARING LOSS IS NOT A DIAGNOSIS

In reality, hearing loss is not a diagnosis. Instead, hearing loss is a symptom of an underlying difference in the auditory system. The auditory system is remarkably complex and there are hundreds of possible diagnoses—from ototoxicity due to aminoglycoside drugs to molecular alterations of the mechanotransduction channel in the inner hair cell.

A diagnosis is crucial for those with hearing loss and their families as it provides information on prognosis (will the hearing loss progress over time or stay the same), recurrence risk (chances of having another child with hearing loss), and other clinical features that may be associated with hearing loss. But perhaps most importantly, a diagnosis provides an individual and their family with a sense of empowerment. They are not just a child with a symptom—hearing loss—but instead a person with a diagnosis. There are hundreds or even thousands of different diagnosis that may lead to hearing loss. A diagnosis provides a framework for the care team—physicians, audiologists, speech pathologists—to use when caring for the patient. This allows for truly patient-centered care

and not care based on a symptom alone. Perhaps one of the best ways to demonstrate the importance of a diagnosis is that children and their families are more likely to utilize hearing aids or cochlear implants because they feel more empowered and involved in their care (Brodie et al., 2022).

Understanding the diagnosis is critical for those who care for children with hearing loss given the myriad of new treatments and treatment decisions available. Hearing aids and cochlear implants have been available for decades, but the decision to move forward with a cochlear implant may be difficult. If a diagnosis of a progressive hearing loss is made (i.e., due to *ACTG1* mutation), then the decision may be different than a diagnosis of a more stable form of hearing loss (i.e., due to *MYH14* mutation). If the diagnosis of congenital cytomegalovirus (cCMV) infection is made, then treatment with valganciclovir and antiviral medication may be indicated. And now, with clinical trials starting for gene therapy for hearing loss (described further below), an accurate genetic diagnosis is critical. A diagnosis allows us to tailor care for patients and families with hearing loss because of instead of just treating the symptom, we are treating the patient.

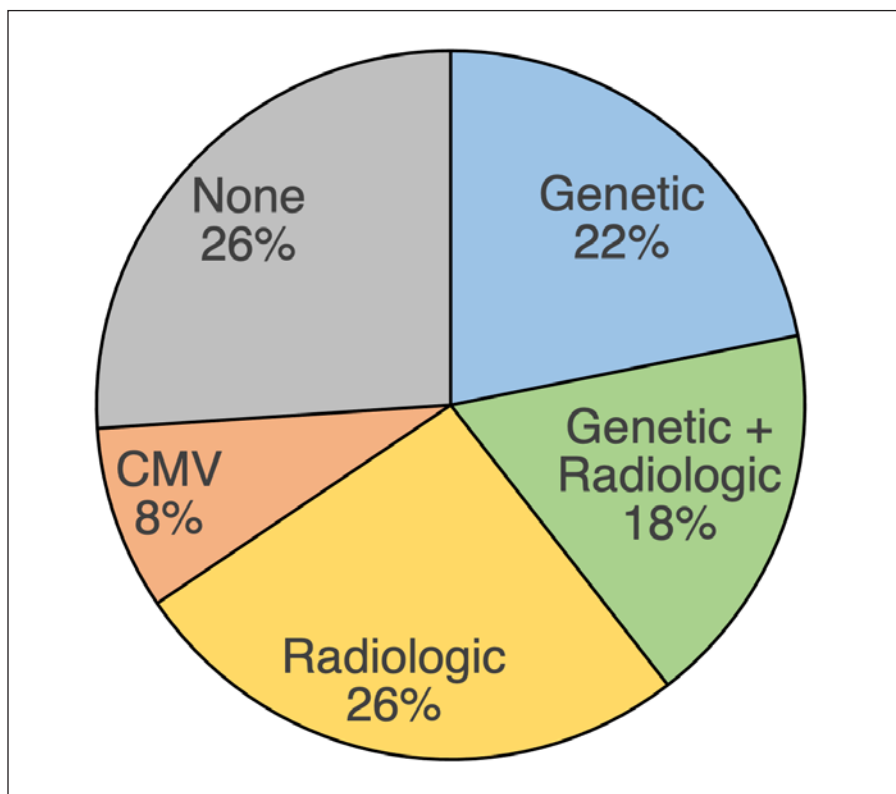
TOOLS FOR EVALUATION OF HEARING LOSS

Advances in imaging, testing congenital cytomegalovirus, and genetic testing mean that the majority of children with severe to profound hearing loss can be provided with a diagnosis. One recent study of 119 children undergoing evaluation for cochlear implants for bilateral hearing loss showed that genetic causes were identified in 22%, genetic and radiologic causes in 18%, radiologic causes in 26%, and CMV in 8% (Kim & Choi, 2022). In total, 74% of children received a diagnosis when a full diagnostic evaluation including high-resolution temporal bone MRI, CMV testing, and genetic testing (Figure 1). This is dramatically different than 20 years ago when the vast majority of children were found to have ‘idiopathic’ hearing loss after what was considered a full clinical evaluation (Preciado et al., 2004).

High Resolution Imaging

Imaging of the temporal bone should be thin cut and high resolution. Imaging may be performed with either computed tomography (CT) and/or magnetic resonance imaging (MRI). The benefits of CT are the

Figure 1. Diagnostic yield in 119 children with bilateral severe to profound hearing loss. 74% of children were provided a diagnosis when genetic testing, cCMV testing, and MRI were performed. Adapted from Kim et al., 2022.



detailed view of bony anatomy which may help with surgical planning and the imaging study typically takes 1-5 minutes. However, CT exposes a child to radiation and so is often avoided, if possible, in younger children. The benefit of MRI is that the soft tissue, including the auditory nerve, is visualized. The disadvantage of MRI is that a typical imaging protocol for hearing loss may take 30-45 minutes. This means that a child will need to hold still, sleep, or undergo sedation for an MRI. Many institutions now offer a 'feed and wrap' protocol whereby a young infant is brought to the MRI appointment hungry, fed, and then swaddled tightly with ear-muffs in place. The goal is that the child will sleep naturally during the procedure and in the majority of cases this imaging is successful, with rates > 80%. The overall diagnostic yield of CT and MRI is similar, with different modalities providing higher resolution of

different structures (Chen et al., 2014; Kachniarz et al., 2014). Overall, the decision on which type of imaging to pursue may vary depending on the age of the patient, the ability to hold still for a scan, and the type and degree of hearing loss.

Congenital CMV Testing

cCMV infection is the most common infectious cause of pediatric hearing loss, affecting about 20% of children with congenital hearing loss. cCMV infection leads to a spectrum of symptoms from severe brain abnormalities, liver failure, and developmental delay to more mild infections that may just include hearing loss. Testing for cCMV is difficult because the virus is present ubiquitously in our environment and should ideally be completed by 3 weeks of age. Some states have included mandates as part of newborn hearing screening programs to test for cCMV on failure of hearing screening. Many are pushing for cCMV testing to be mandated across the country. Identification of cCMV congenital infections is critical given that the infection may be treated with antiviral medications, ganciclovir and valganciclovir. These drugs have been shown to improve outcomes in severely affected children and also stop, or sometimes reverse, hearing loss in a majority of children (Lanzieri et al., 2023). cCMV testing and imaging form two pillars of diagnostic evaluation for pediatric hearing loss along with genetic testing.

GENETIC TESTING FOR HEARING LOSS

Genetic hearing loss is truly complex, demonstrating remarkable genetic heterogeneity and underscoring the exquisite complexity of human hearing. To date, more than 120 genes have been discovered that cause non-syndromic hearing loss (<http://hereditaryhearingloss.org>). In addition, there are hundreds more syndromic forms of hearing loss. Each of these genes may contain hundreds of genetic changes (variations) that cause hearing loss. This makes genetic testing for hearing loss difficult because testing a single hearing loss gene is simply not effective, as diagnostic yields (the chance of identifying a cause) is low. However, testing for multiple, or even hundreds, of genes was not possible until about 2010, with the advent of new genomic sequencing technology.

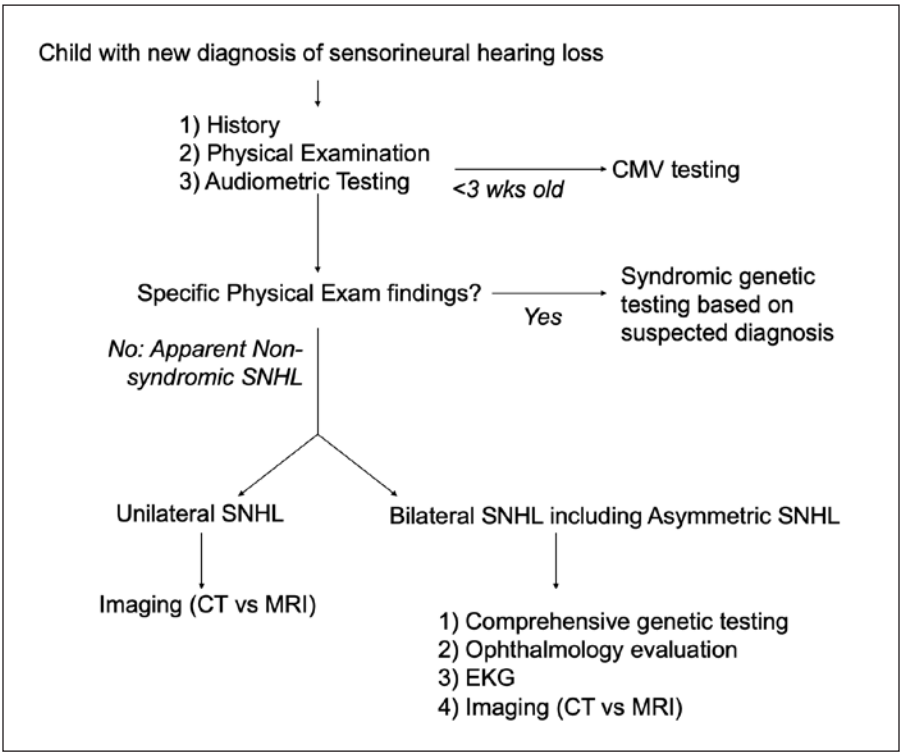
These new DNA sequencing methods, termed next-generation or massively parallel sequencing, provided the ability to sequence all

hearing loss genes simultaneously and a new paradigm of genetic testing for hearing loss was developed based on these methods. Instead of testing a single gene, all hearing loss genes could be tested at once, increasing the speed and effectiveness of genetic testing for hearing loss (Shearer et al., 2010). Because of its effectiveness, comprehensive gene panel testing quickly became the standard of care for evaluation of children with hearing loss (Shearer et al., 2015). These genetic testing panels are now used routinely in the evaluation of children with hearing loss as they provide a diagnosis between 40-60% of the time with a single test (Downie et al., 2019; Sloan-Heggen et al., 2016). These panels are available from several different companies and differ based on the number of genes included, from about 100 to more than 200 genes. Typically, all non-syndromic hearing loss genes as well as the most common genes involved in syndromic forms of hearing loss are included. Syndromic hearing loss genes are important, as these diagnoses comprise about 20% of diagnoses in children (Perry et al., 2022).

The use of large gene panels for genetic testing for hearing loss has been established by effectiveness in dozens of studies and thousands of patients. In addition, these panels are key components of two sets of guidelines created for recommended evaluation of children with hearing loss by the International Pediatric Otolaryngology Group (Liming et al., 2016) and the American College of Genetics and Genomics (Alford et al., 2014). A proposed algorithm for diagnostic evaluation integrating these guidelines and used in my clinical practice is shown in Figure 2. This algorithm incorporates CMV testing, imaging, and comprehensive genetic testing using a gene panel.

Genetic testing should be performed on all children with sensorineural hearing loss that is bilateral, including asymmetric hearing loss. If there are syndromic features, then targeted genetic testing based on the suspected diagnosis should be performed; However this is rare, and most children will have suspected non-syndromic hearing loss. For children with unilateral (single-sided) hearing loss, imaging is typically the highest yield study. However, our recent study using exome sequencing showed that about 18% of children with unilateral hearing loss will have a genetic diagnosis and, importantly, 55% of these children will have a diagnosis of a syndromic form of hearing loss (Perry et al., 2022). These diagnoses are very impactful for these patients and suggest that we should consider incorporating genetic testing for unilateral hearing loss into our clinical practice.

Figure 2. Clinical diagnostic algorithm for evaluation of sensorineural hearing loss in children.



Comprehensive genetic testing for hearing loss can be ordered by a physician in the United States. Testing is typically performed from buccal (cheek) swabs, although blood draw may be required in some cases. There are several commercial companies that offer genetic testing in the United States and an updated list is kept by the Genetic Testing Registry available at <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/gtr/>. Importantly, insurance companies have now recognized the effectiveness and importance of genetic testing for hearing loss on clinical care. As such, in the majority of cases genetic hearing loss is now covered by private insurance. Data from our clinic show that private insurance covers comprehensive genetic testing using a gene panel in approximately 80% of cases. Coverage by public insurance varies by state and in some states (e.g., California) is always covered by public insurance. Insurance coverage continues to improve as these companies recognize the utility of this testing in providing a diagnosis for children with hearing loss.

ON THE HORIZON

Genetic testing for hearing loss is very effective, but we are not able to establish a diagnosis in all cases. New technologies like whole genome sequencing and long-read genome sequencing will improve the diagnostic yield. Prices continue to drop for these technologies, making them more accessible for clinical care. Genetic testing for hearing loss also demonstrates unacceptable racial inequity in diagnostic yield—black and Hispanic children are five times less likely to obtain a diagnosis from genetic testing (Florentine et al., 2022). This is primarily due to a lack of focus of study and testing for children from minoritized races and ethnicities. Clearly further work in this area is needed to best serve these children.

The majority of children with hearing loss are identified through newborn hearing screening. Universal hearing screening guidelines were developed in 2000, and by the year 2010 more than 98% of newborns undergo newborn hearing screening in the United States. This has dramatically increased the number of babies identified early who are deaf or hard of hearing. Early identification of children with hearing loss is critical for best language outcomes (Yoshinaga-Itano, et al. 1998; 2018). Clearly, newborn hearing screening has been effective at the goal of identifying more children, earlier, with hearing loss. However, given that hearing loss is far and away the most common disorder identified during newborn screening, it is critical that we continue to work to improve its effectiveness. The current newborn hearing screening relies on a physiologic measure (otoacoustic emissions or auditory brainstem response) and is cost-effective and relatively easy to administer. This physiologic screen will not detect some mild forms of hearing loss, is not designed to detect hearing loss that may occur outside the newborn period, and may miss auditory neuropathy spectrum disorder if otoacoustic emission is used for screening. Given the effectiveness of genetic testing for hearing loss, we, and others, have advocated for incorporation of genetic screening into the newborn hearing screening program (Shearer et al., 2019). In China and some other countries, genetic screening has improved detection rates, decreased time to diagnosis, and decreased loss-to-follow up rates (Guo et al., 2020); Wu et al., 2017). Clearly there would be logistical hurdles to incorporating genetics into newborn screening, but the key is to provide an early diagnosis for hearing loss for children.

Gene therapy for hearing loss has long been a goal of those who are deaf or hard of hearing, scientists who study hearing loss, and clinicians who treat hearing loss. This goal is closer than ever with clinical trials now beginning in the U.S. and Europe for *OTOF* hearing loss. This gene was chosen for initial clinical trials because, although it is a rare form of genetic hearing loss, the mechanism is clearly understood, the key components of the inner ear are present and functioning, and treatment of adult mice with *OTOF* is effective. Clinical trials for other forms of genetic hearing loss will soon follow in the coming years. Importantly, any gene therapy requires an accurate genetic diagnosis.

CONCLUSION

The last decade has seen a paradigm shift in our evaluation and treatment of children with hearing loss. Now the majority of children with bilateral hearing loss may obtain a diagnosis for their hearing loss if a full diagnostic work up is performed. A diagnosis for children with hearing loss provides the patient and the clinician with valuable information and guides the management of hearing loss. This allows the clinician to treat the child and not just their symptom. New technologies will continue to improve our diagnostic yield leading to a better understanding of hearing loss.

REFERENCES

Alford, R. L., Arnos, K. S., Fox, M., Lin, J. W., Palmer, C. G., Pandya, A., Rehm, H. L., Robin, N. H., Scott, D. A., & Yoshinaga-Itano, C. (2014). American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss. *Genet Med*, 16, 347–355. <https://doi.org/10.1038/gim.2014.2>

Brodie, K. D., Liao, E. N., Florentine, M. M., & Chan, D. K. (2022). Impact of genetic testing on hearing interventions. *Laryngoscope*, 133(8), 1982–1986. <https://doi.org/10.1002/lary.30409>

Chen, J. X., Kachniarz, B., & Shin, J. J. (2014). Diagnostic yield of computed tomography scan for pediatric hearing loss. *Otolaryngology Head Neck Surg*, 151, 718–739.

<https://doi.org/10.1177/0194599814545727>

Downie, L., Halliday, J., Burt, R., Lunke, S., Lynch, E., Martyn, M., Poulakis, Z., Gaff, C., Sung, V., Wake, M., Hunter, M. F., Saunders, K.,

Rose, E., Lewis, S., Jarmolowicz, A., Phelan, D., Rehm, H. L., Melbourne Genomics Health Alliance, & Amor, D. J. (2019). Exome sequencing in infants with congenital hearing impairment: a population-based cohort study. *European J Hum Genetics*, 28, 587–596.

<https://doi.org/10.1038/s41431-019-0553-8>

Florentine, M. M., Rouse, S. L., Stephans, J., Conrad, D., Czechowicz, J., Matthews, I. R., Meyer, A. K., Nadaraja, G. S., Parikh, R., Virbalas, J., Weinstein, J. E., & Chen, D. K. (2022). Racial and ethnic disparities in diagnostic efficacy of comprehensive genetic testing for sensorineural hearing loss. *Hum Genet*, 141, 495–504.

<https://doi.org/10.1007/s00439-021-02338-4>

Guo, L., Xiang, J., Sun, L., Yan, X., Yang, J., Wu, H., Guo, K., Peng, J., Xie, X., Yin, Y., Wang, J., Yang, H., Shen, J., Zhao, L., & Peng, Z. (2020). Concurrent hearing and genetic screening in a general newborn population. *Hum Genet*, 139, 521–530.

<https://doi.org/10.1007/s00439-020-02118-6>

Kachniarz, B., Chen, J. X., Gilani, S., & Shin, J. J. (2014). Diagnostic yield of MRI for pediatric hearing loss. *Otolaryngology Head Neck Surg*, 152, 5–22. <https://doi.org/10.1177/0194599814555837>

Kim, Y., & Choi, B. Y. (2022). Precision medicine approach to cochlear implantation. *Clin Exp Otorhinolar*, 15, 299–309.

<https://doi.org/10.21053/ceo.2022.01382>

Kim, Y. S., Kim, Y., Jeon, H. W., Yi, N., Lee, S.-Y., Kim, Y., Han, J. H., Kim, M. Y., Kim, B. H., Choi, H. Y., Carandang, M., Koo, J.-W., Kim, B. J., Bae, Y. J., & Choi, B. Y. (2022). Full etiologic spectrum of pediatric severe to profound hearing loss of consecutive 119 cases. *Sci Rep-uk*, 12, 12335. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-16421-x>

Lanzieri, T. M., Pesch, M. H., & Grosse, S. D. (2023). Considering antiviral treatment to preserve hearing in congenital CMV. *Pediatrics*, 151. <https://doi.org/10.1542/peds.2022-059895>

Liming, B. J., Carter, J., Cheng, A., Choo, D., Curotta, J., Carvalho, D., Germiller, J. A., Hone, S., Kenna, M.A., Loundon, N., Preciado, D., Schilder, A., Reilly, B. K., Roman, S., Strychowsky, J., Triglia, J.-M., Young, N., & Smith, R. J. H. (2016). International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: Hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhi*, 90, 251–258.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.09.016>

Perry, J., Redfield, S., Oza, A., Rouse, S., Stewart, C., Khela, H., Srinivasan, T., Albano, V., Shearer, E., & Kenna, M. (2022). Exome sequencing expands the genetic diagnostic spectrum for pediatric hearing loss. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.30507>

Preciado, D. A., Lim, L. H. Y., Cohen, A. P., Madden, C., Myer, D., Ngo, C., Bradshaw, J. K., Lawson, L., Choo, D. I., & Greinwald, J. H. (2004). A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otolaryngology Head Neck Surg*, 131, 804–809. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2004.06.707>

Shearer, A. E., DeLuca, A. P., Hildebrand, M. S., Taylor, K. R., Gurrola, J., Scherer, S., Scheetz, T. E., & Smith, R. J. H. (2010). Comprehensive genetic testing for hereditary hearing loss using massively parallel sequencing. *Proc National Acad Sci*, 107, 21104–21109. <https://doi.org/10.1073/pnas.1012989107>

Shearer, A. E., Shen, J., Amr, S., Morton, C. C., & Smith, R. J. (2019). A proposal for comprehensive newborn hearing screening to improve identification of deaf and hard-of-hearing children. *Genet Med*, 21, 2614–2630. <https://doi.org/10.1038/s41436-019-0563-5>

Shearer, A. E., & Smith, R. J. H. (2015). Massively parallel sequencing for genetic diagnosis of hearing loss: the new standard of care. *Otolaryngology—Head Neck Surg*, 153, 175–182. <https://doi.org/10.1177/0194599815591156>

Sloan-Heggen, C. M., Bierer, A. O., Shearer, A. E., Kolbe, D. L., Nishimura, C. J., Frees, K. L., Ephraim, S. S., Shibata, S. B., Booth, K. T., Campbell, C. A., Ranum, P. T., Weaver, A. E., Black-Ziegelbein, E. A., Wang, D., Azaiez, H., & Smith, R. J. H. (2016). Comprehensive genetic testing in the clinical evaluation of 1119 patients with hearing loss. *Hum Genet*, 135, 441–450. <https://doi.org/10.1007/s00439-016-1648-8>

Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Coulter, D. K., & Mehl, A. L. (1998). Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 102, 1161–1171. <https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>

Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Wiggan, M., & Mason, C. A. (2018). Language outcomes improved through early hearing detection and earlier cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 39, 1256–1263. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000001976>

Wu, C.-C., Tsai, C.-H., Hung, C.-C., Lin, Y.-H., Lin, Y.-H., Huang, F.-L., Tsao, P.-N., Su, Y.-N., Lee, Y.L., Hsieh, W.-S., & Hsu, C.-J. (2017). Newborn genetic screening for hearing impairment: a population-based longitudinal study. *Genet Med*, 19, 6–12. <https://doi.org/10.1038/gim.2016.66>

COCHLEAR IMPLANTS FOR CHILDREN WITH UNILATERAL HEARING LOSS: DEBUNKING THE MYTHS

By Lisa R. Park, Au.D.

The University of North Carolina at Chapel Hill

Cochlear implants (CIs) have revolutionized the field of audiology, providing a life-changing solution for children with bilateral profound hearing loss. Expanding criteria has allowed children with significant unilateral hearing loss (UHL) to benefit from this technology as well. The practice is not without controversy, however. While we have known since 1984 that children with UHL face educational challenges (Bess & Tharpe, 1984, 1986), watchful waiting until a child is old enough to be fitted with a Contralateral Routing of Signal (CROS) device has been the status quo (Bagatto, 2020; Bagatto et al., 2019). While research has continued to establish the benefits of cochlear implantation in this population, it has yet to become the standard of care. As is inherent in controversial practices, several myths and misconceptions surrounding the use of CIs for children with UHL pervade clinical hearing care systems. Here, we will debunk these myths by examining the evidence-based benefits and considerations associated with cochlear implantation in children with UHL. Through an analysis of current research and clinical evidence, we will highlight the potential advantages of CIs as a viable treatment option, promoting informed decision-making and improving the quality of life for children with UHL.

MYTH 1: CHILDREN WITH SSD WILL BE “JUST FINE” BECAUSE THEY HAVE ONE GOOD EAR

While it is true that access to sound with one ear will allow a child to develop spoken language, children with UHL face numerous challenges that can impact their educational performance, communication skills, and overall quality of life. Research has shown that children with UHL experience difficulties that may initiate in infancy as they start to show delays in auditory development before they even begin to speak (Yang et al., 2020). There have been consistent findings that UHL impacts a

child's speech perception (Davies et al., 2021; Park, Dillon, et al., 2023), fatigue levels (Bess et al., 2020; Carpenter et al., 2022; Griffin et al., 2019; Sindhar et al., 2021), language development (Fitzpatrick et al., 2019; Lieu et al., 2010; Lieu, 2013; Sangen et al., 2017), perception of speech in noise (Corbin et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Griffin et al., 2019, 2020; Park, Dillon, et al., 2021, 2023; Reeder et al., 2015), and sound localization (Corbin et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Park, Dillon, et al., 2023; Reeder et al., 2015) when compared to their peers with typical hearing. These challenges can lead to academic struggles (Lieu, 2013; McSweeney et al., 2021), cognitive deficits (Lieu, 2018), and social-emotional issues. Emerging research even suggests neuronal changes in children with UHL (Calmels et al., 2022; Shang et al., 2020; Sharma et al., 2016; Vanderauwera et al., 2020). It is no longer acceptable to assume that a child with UHL will be "just fine." The research clearly shows that there are developmental differences and challenges for this population.

MYTH 2: A CROS/BCHA/REMOTE MIC/PREFERENTIAL SEATING IS GOOD ENOUGH

While devices like CROS systems, bone conduction hearing aids (BCHA), remote microphones, or preferential seating can provide some benefits for children with UHL, they are simply assistive technologies. None of these systems attempt to treat the hearing loss as they do not offer bilateral hearing. In fact, rerouting devices such as a BCHA and CROS can be detrimental in situations where noise is at the poorer ear (Bagatto et al., 2019; Choi et al., 2019; Griffin et al., 2022; Picou, Lewis, et al., 2020). These devices will reroute the noise to the better hearing ear, making listening even more difficult. Rerouting devices also do not provide benefit for localization (Agterberg et al., 2019; Bagatto et al., 2019; Snapp et al., 2017). This is unsurprising considering that only one ear is being stimulated and the head is not being used to provide potential benefits of level and timing cues. Research directly comparing rerouting devices to CIs in individuals with UHL is sparse, but suggests that rerouting devices are not equivalent to the benefits provided from a CI (Arndt et al., 2011). These devices cannot fully replicate the advantages of hearing with two ears, such as improved sound localization and better speech perception in noise.

There is no doubt that a remote microphone is beneficial for children with any degree of hearing loss, including UHL (Bagatto et al., 2019; Griffin et al., 2022; Picou, Davis, et al., 2020; Picou, Lewis, et al., 2020). They should be considered a part of a child's care to provide better access to speech. However, they are tools that do not deliver bilateral hearing. Preferential seating could offer some benefit in a classroom situation by providing an advantageous signal-to-noise ratio (Griffin et al., 2022). However, this is dependent on the better hearing ear remaining oriented toward the teacher and protected from noise, which is not likely a realistic situation in today's busy classrooms. Both remote mic systems and preferential seating can offer benefit in a classroom, but neither afford bilateral input or treatment of the hearing loss during all waking hours. Remote microphones and preferential seating can be used in conjunction with CIs to provide a more comprehensive treatment by providing bilateral hearing and maximizing a child's auditory capabilities.

MYTH 3: A CI DOESN'T HELP AND INTERFERES WITH THE "GOOD" EAR

It is reasonable to be concerned that children with UHL who use a CI would have difficulty fusing the two signals. There are inevitable differences in level, pitch, timing, and sound quality between the ears. However, bimodal listening (use of a hearing aid on one ear and a CI on the other) is a common recommendation in children with asymmetric hearing loss. Studies of this population have not shown evidence of binaural interference (Ching et al., 2001; Hartling et al., 2020). In the limited research investigating cochlear implantation in children with UHL, findings have suggested a lack of clinical interference (Arndt et al., 2011; Deep et al., 2021). Instead, the CI complements the hearing in the non-implanted ear, resulting in better binaural hearing abilities. CIs can provide the opportunity for binaural hearing, enhancing speech understanding, sound localization, and overall auditory abilities (Arras et al., 2021; Benchetrit et al., 2021; Brown et al., 2022; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Lee et al., 2020; Park, Dillon, et al., 2023; Thomas et al., 2017).

MYTH 4: KIDS WITH UHL DO NOT LIKE THEIR CIs AND MOST BECOME NON-USERS

Non-use is a concern for those caring for children with CIs. The surgery and presence of the internal device are not without risk (O'Donoghue et al., 2002). Parents and clinicians rightfully want to provide implants to children who will use them. Thankfully, research has demonstrated that children with UHL who receive CIs generally have high rates of device use and positive experiences (Arras et al., 2022; Brown et al., 2022; Deep et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Ganek et al., 2020; Park, Gagnon, et al., 2023; Polonenko et al., 2017; Zeitler et al., 2019). However, there is variability in device use for this population (Benchetrit et al., 2021; Gordon et al., 2023; Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017). Teens tend to use their devices less often than younger children, which may be attributable to social concerns that come with adolescence (Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017). Adequate counseling and ongoing support play crucial roles in promoting successful device use, particularly since device use has been correlated without outcomes in children with UHL (Lee et al., 2020; Park, Gagnon, et al., 2023).

MYTH 5: CHILDREN WITH SSD WHO ARE OVER A CERTAIN AGE OR HAVE A SPECIFIC NUMBER OF YEARS OF HEARING LOSS ARE NOT CANDIDATES

While some smaller scale studies have hinted at limiting CIs for very young children with UHL (Cushing et al., 2022; Rauch et al., 2021), the current research does not support rejecting children from candidacy based solely on age or duration of hearing loss (Benchetrit et al., 2021; Cohen & Svirsky, 2019; Nassiri et al., 2022; Park, Gagnon, et al., 2023; Távora-Vieira et al., 2013; Zeitler et al., 2019, 2023). Duration of hearing loss may impact outcomes (Park, Gagnon, et al., 2023), but benefit can be largely subjective. Research suggests that children with UHL, regardless of age or duration of hearing loss, can benefit from CIs and achieve significant improvements in speech perception, sound localization, and overall quality of life (Arndt et al., 2015; Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017; Zeitler et al., 2019, 2023). Each child should be evaluated on an individual basis, considering their unique needs, functional limitations, and potential for auditory benefit. Age and

duration of hearing loss are factors to consider but should not be seen as strict exclusion criteria. Counseling families and imparting realistic expectations for children with longer durations of hearing loss will help them make informed decisions about their child's hearing healthcare.

MYTH 6: CHILDREN HAVE TO MEET ALL OF THE FDA CRITERIA BEFORE THEY CAN BE REFERRED

The U.S. Food and Drug Administration (FDA) investigates hearing devices for safety and effectiveness within a predefined set of candidacy criteria. Once a device is available, physicians may opt to use them outside of the approved guidelines if they are well informed about the product and if they feel it is in the patient's best interest (*Understanding Unapproved Use of Approved Drugs "Off Label" / FDA*, n.d.). When it comes to CIs, clinicians and researchers have long been calling for expansion of indications and pointing out the limitations the current guidelines put on children who are deaf and hard of hearing (Anne et al., 2022; Brown & Gifford, 2021; Leigh et al., 2016; Park, Gagnon, et al., 2021; Varadarajan et al., 2021; Warner-Czyz et al., 2022). Large academic institutions frequently provide CIs to children off-label (Carlson et al., 2018). When it comes to UHL, research is pointing to good outcomes in children receiving CIs under the currently approved age of 5 years old (Arras et al., 2021, 2022; Brown et al., 2022; Park, Dillon, et al., 2023; Rauch et al., 2021). Given the early plasticity of the auditory system (Kral et al., 2013; Lee et al., 2020; Sharma et al., 2016; Vanderauwera et al., 2020) and the fact that younger children use their CIs more than older children (Park, Gagnon, et al., 2023,) it is reasonable to assume that outcomes may be better in children who receive a CI under the age of 5. However, research is ongoing and in cases of UHL, children who do not meet the strict FDA criteria for a CI can be referred to an experienced CI team for consideration of cochlear implantation.

CONCLUSION

Debunking the myths surrounding CIs for children with UHL is crucial to promote informed decision-making. General research findings have pointed to a need for intervention in children with UHL that provides bilateral access to sound. The only currently available technology that can do this is a CI. Studies suggest that binaural

interference is not a concern, and that most children with UHL do accept and use their CIs. The currently approved FDA criteria are limiting; however, a knowledgeable CI team can evaluate a child with UHL and recommend the best course of intervention while considering individual needs. Cochlear implantation in children with UHL has been shown to provide substantial benefits. While CIs are not a standalone solution, it should be considered as part of a comprehensive treatment plan to maximize a child's listening and communication abilities and improve their quality of life.

REFERENCES

Agterberg, M. J. H., Snik, A. F. M., Van de Goor, R. M. G., Hol, M. K. S., & Van Opstal, A. J. (2019). Sound-localization performance of patients with single-sided deafness is not improved when listening with a bone-conduction device. *Hearing Research*, 372, 62–68.

<https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.04.007>

Anne, S., Brown, K. D., Goldberg, D. M., Adunka, O. F., Kenna, M., Chien, W., Teagle, H., Zwolan, T. A., Sydlowski, S. A., Roush, P., & Buchman, C. A. (2022). Pediatric bilateral sensorineural hearing loss: minimum test battery and referral criteria for cochlear implant candidacy evaluation. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 166(3), 405–409. <https://doi.org/10.1177/01945998211027352>

Arndt, S., Aschendorff, A., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Kroeger, S., Ihorst, G., & Wesarg, T. (2011). Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otology & Neurotology*, 32(1), 39–47. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181fcf271>

Arndt, S., Prosse, S., Laszig, R., Wesarg, T., Aschendorff, A., & Hassepass, F. (2015). Cochlear implantation in children with single-sided deafness: does aetiology and duration of deafness matter? *Audiology & Neuro-Otology*, 20 Suppl 1(1), 21–30.

<https://doi.org/10.1159/000380744>

Arras, T., Boudewyns, A., Dhooge, I., Offeciers, E., Philips, B., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2021). Assessment of receptive and expressive language skills among young children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *JAMA Network Open*, 4(8), e2122591.

<https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2021.22591>

Arras, T., Boudewyns, A., Swinnen, F., Zarowski, A., Philips, B., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2022). Longitudinal auditory data of children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *Scientific Reports*, 12(1), 9376.

<https://doi.org/10.1038/s41598-022-13247-5>

Bagatto, M., DesGeorges, J., King, A., Kitterick, P., Lournagaray, D., Lewis, D., Roush, P., Sladen, D. P., & Tharpe, A. M. (2019). Consensus practice parameter: audiological assessment and management of unilateral hearing loss in children. *International Journal of Audiology*, 58(12), 805–815. <https://doi.org/10.1080/14992027.2019.1654620>

Bagatto, M. (2020). Audiological considerations for managing mild bilateral or unilateral hearing loss in infants and young children. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 68–73.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0025

Benchetrit, L., Ronner, E. A., Anne, S., & Cohen, M. S. (2021). Cochlear implantation in children with single-sided deafness: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngology—Head & Neck Surgery*, 147(1), 58–69. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2020.3852>

Bess, F. H., Davis, H., Camarata, S., & Hornsby, B. W. Y. (2020). Listening-Related Fatigue in Children With Unilateral Hearing Loss. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 84–97.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0017

Bess, F. H., & Tharpe, A. M. (1984). Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics*, 74(2), 206–216.

<https://doi.org/10.1542/peds.74.2.206>

Bess, F. H., & Tharpe, A. M. (1986). An introduction to unilateral sensorineural hearing loss in children. *Ear and Hearing*, 7(1), 3–13.

<https://doi.org/10.1097/00003446-198602000-00003>

Brown, C., & Gifford, R. H. (2021). Expansion of audiology criteria for pediatric cochlear implantation. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 54(6), 1181–1191. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.08.002>

Brown, K. D., Dillon, M. T., & Park, L. R. (2022). Benefits of cochlear implantation in childhood unilateral hearing loss (CUHL trial). *The Laryngoscope*, 132 Suppl 6(Suppl 6), S1–S18.

<https://doi.org/10.1002/lary.29853>

Calmels, M.-N., Gallois, Y., Marx, M., Deguine, O., Taoui, S., Arnaud, E., Strelnikov, K., & Barone, P. (2022). Functional Reorganization of the Central Auditory System in Children with Single-Sided Deafness: A

Protocol Using fNIRS. *Brain Sciences*, 12(4).

<https://doi.org/10.3390/brainsci12040423>

Carlson, M. L., Sladen, D. P., Gurgel, R. K., Tombers, N. M., Lohse, C. M., & Driscoll, C. L. (2018). Survey of the american neurotology society on cochlear implantation: part 1, candidacy assessment and expanding indications. *Otology & Neurotology*, 39(1), e12–e19.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001632>

Carpenter, D., Dougherty, W., Sindhar, S., Friesen, T-N., Lieu, J., & Kesser, B. W. (2022). Are children with unilateral hearing loss more tired? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 155, 111075. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111075>

Ching, T. Y., Psarros, C., Hill, M., Dillon, H., & Incerti, P. (2001). Should children who use cochlear implants wear hearing aids in the opposite ear? *Ear and Hearing*, 22(5), 365–380.

<https://doi.org/10.1097/00003446-200110000-00002>

Choi, J. E., Ma, S. M., Park, H., Cho, Y-S., Hong, S. H., & Moon, I. J. (2019). A comparison between wireless CROS/BiCROS and soft-band BAHAs for patients with unilateral hearing loss. *Plos One*, 14(2), e0212503.

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0212503>

Cohen, S. M., & Svirsky, M. A. (2019). Duration of unilateral auditory deprivation is associated with reduced speech perception after cochlear implantation: A single-sided deafness study. *Cochlear Implants International*, 20(2), 51–56.

<https://doi.org/10.1080/14670100.2018.1550469>

Corbin, N. E., Buss, E., & Leibold, L. J. (2021). Spatial hearing and functional auditory skills in children with unilateral hearing loss. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 64(11), 4495–4512.

https://doi.org/10.1044/2021_JSLHR-20-00081

Cushing, S. L., Purcell, P. L., Papaiaonnou, V., Neghandi, J., Daien, M., Blaser, S. I., Ertl-Wagner, B., Wagner, M., Sheng, M., James, A. L., Bitnun, A., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2022). Hearing instability in children with congenital cytomegalovirus: evidence and neural consequences. *The Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.30108>

Davies, B., Rattanasone, N. X., Davis, A., & Demuth, K. (2021). Is one ear good enough? unilateral hearing loss and preschoolers' comprehension of the english plural. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 64(1), 272–278. https://doi.org/10.1044/2020_JSLHR-20-00089

Deep, N. L., Gordon, S. A., Shapiro, W. H., Waltzman, S. B., Roland, J. T., & Friedmann, D. R. (2021). Cochlear implantation in children with

single-sided deafness. *The Laryngoscope*, 131(1), E271–E277.

<https://doi.org/10.1002/lary.28561>

Ehrmann-Mueller, D., Kurz, A., Kuehn, H., Rak, K., Mlynski, R., Hagen, R., & Shehata-Dieler, W. (2020). Usefulness of cochlear implantation in children with single sided deafness. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 130, 109808.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109808>

Fitzpatrick, E. M., Gaboury, I., Durieux-Smith, A., Coyle, D., Whittingham, J., & Nassrallah, F. (2019). Auditory and language outcomes in children with unilateral hearing loss. *Hearing Research*, 372, 42–51. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.03.015>

Ganek, H. V., Cushing, S. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2020). Cochlear implant use remains consistent over time in children with single-sided deafness. *Ear and Hearing*, 41(3), 678–685.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000797>

Gordon, K. A., Alemu, R., Papsin, B. C., Negandhi, J., & Cushing, S. L. (2023). Effects of age at implantation on outcomes of cochlear implantation in children with short durations of single-sided deafness. *Otology & Neurotology*.

<https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000003811>

Griffin, A. M., Atri, A., Licameli, G., & Stiles, D. J. (2022). Effect of hearing device use on speech-in-noise performance in children with severe-to-profound unilateral hearing loss. *Ear and Hearing*.

<https://doi.org/10.1097/AUD.00000000000001310>

Griffin, A. M., Poissant, S. F., & Freyman, R. L. (2019). Speech-in-noise and quality-of-life measures in school-aged children with normal hearing and with unilateral hearing loss. *Ear and Hearing*, 40(4), 887–904. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000667>

Griffin, A. M., Poissant, S. F., & Freyman, R. L. (2020). Auditory comprehension in school-aged children with normal hearing and with unilateral hearing loss. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 29–41.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0020

Hartling, C. L., Fowler, J. R., Stark, G. N., Glickman, B., Eddolls, M., Oh, Y., Ramsey, K., & Reiss, L. A. J. (2020). Binaural pitch fusion in children with normal hearing, hearing aids, and cochlear implants. *Ear and Hearing*, 41(6), 1545–1559.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000874>

Kral, A., Heid, S., Hubka, P., & Tillein, J. (2013). Unilateral hearing during development: hemispheric specificity in plastic reorganizations. *Frontiers in Systems Neuroscience*, 7, 93.

<https://doi.org/10.3389/fnsys.2013.00093>

Lee, H.-J., Smieja, D., Polonenko, M. J., Cushing, S. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2020). Consistent and chronic cochlear implant use partially reverses cortical effects of single sided deafness in children. *Scientific Reports*, 10(1), 21526.

<https://doi.org/10.1038/s41598-020-78371-6>

Leigh, J. R., Dettman, S. J., & Dowell, R. C. (2016). Evidence-based guidelines for recommending cochlear implantation for young children: Audiological criteria and optimizing age at implantation. *International Journal of Audiology*, 55 Suppl 2, S9–S18.

<https://doi.org/10.3109/14992027.2016.1157268>

Lieu, J. E. C., Tye-Murray, N., Karzon, R. K., & Piccirillo, J. F. (2010). Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children. *Pediatrics*, 125(6), e1348–55.

<https://doi.org/10.1542/peds.2009-2448>

Lieu, J. E. C. (2018). Permanent unilateral hearing loss (UHL) and childhood development. *Current Otorhinolaryngology Reports*, 6(1), 74–81. <https://doi.org/10.1007/s40136-018-0185-5>

Lieu, J. E. C. (2013). Unilateral hearing loss in children: speech-language and school performance. *B-Ent, Suppl 21*, 107–115.

McSweeny, C., Cushing, S. L., Campos, J. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2021). Functional consequences of poor binaural hearing in development: evidence from children with unilateral hearing loss and children receiving bilateral cochlear implants. *Trends in Hearing*, 25, 23312165211051216. <https://doi.org/10.1177/23312165211051215>

Nassiri, A. M., Wallerius, K. P., Saoji, A. A., Neff, B. A., Driscoll, C. L. W., & Carlson, M. L. (2022). Impact of Duration of Deafness on Speech Perception in Single-Sided Deafness Cochlear Implantation in Adults. *Otology & Neurotology*, 43(1), e45–e49.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003357>

O'Donoghue, G., Balkany, T., Cohen, N., Lenarz, T., Lustig, L., & Niparko, J. (2002). Meningitis and cochlear implantation. *Otology & Neurotology*, 23(6), 823–824.

<https://doi.org/10.1097/00129492-200211000-00001>

Park, L. R., Dillon, M. T., Buss, E., & Brown, K. D. (2023). Two-year outcomes of cochlear implant use for children with unilateral hearing

loss: benefits and comparison to children with normal hearing. *Ear and Hearing*. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001353>

Park, L. R., Dillon, M. T., Buss, E., O'Connell, B. P., & Brown, K. D. (2021). Spatial release from masking in pediatric cochlear implant recipients with single-sided deafness. *American Journal of Audiology*, 30(2), 443–451. https://doi.org/10.1044/2020_AJA-20-00119

Park, L. R., Gagnon, E. B., & Brown, K. D. (2021). The Limitations of FDA criteria: inconsistencies with clinical practice, findings, and adult criteria as a barrier to pediatric implantation. *Seminars in Hearing*, 42(4), 373–380. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1739370>

Park, L. R., Gagnon, E. B., & Dillon, M. T. (2023). Factors that influence outcomes and device use for pediatric cochlear implant recipients with unilateral hearing loss. *Frontiers in Human Neuroscience*, 17, 1141065. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2023.1141065>

Picou, E. M., Davis, H., Lewis, D., & Tharpe, A. M. (2020). Contralateral routing of signal systems can improve speech recognition and comprehension in dynamic classrooms. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 63(7), 2468–2482.

https://doi.org/10.1044/2020_JSLHR-19-00411

Picou, E. M., Lewis, D., Angley, G., & Tharpe, A. M. (2020). Rerouting hearing aid systems for overcoming simulated unilateral hearing in dynamic listening situations. *Ear and Hearing*, 41(4), 790–803.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000800>

Polonenko, M. J., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2017). Children with single-sided deafness use their cochlear implant. *Ear and Hearing*, 38(6), 681–689. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000452>

Rauch, A.-K., Arndt, S., Aschendorff, A., Beck, R., Speck, I., Ketterer, M. C., Jakob, T. F., & Hassepass, F. (2021). Long-term results of cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 278(9), 3245–3255.

<https://doi.org/10.1007/s00405-020-06409-6>

Reeder, R. M., Cadieux, J., & Firszt, J. B. (2015). Quantification of speech-in-noise and sound localisation abilities in children with unilateral hearing loss and comparison to normal hearing peers. *Audiology & Neuro-Otology*, 20 Suppl 1, 31–37. <https://doi.org/10.1159/000380745>

Sangen, A., Royackers, L., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2017). Single-sided deafness affects language and auditory development – a case-control study. *Clinical Otolaryngology*, 42(5), 979–987.

<https://doi.org/10.1111/coa.12826>

Shang, Y., Hinkley, L. B., Cai, C., Mizuiri, D., Cheung, S. W., & Nagarajan, S. S. (2020). Cross-modal plasticity in adult single-sided deafness revealed by alpha band resting-state functional connectivity. *Neuroimage*, 207, 116376.

<https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2019.116376>

Sharma, A., Glick, H., Campbell, J., Torres, J., Dorman, M., & Zeitler, D. M. (2016). Cortical plasticity and reorganization in pediatric single-sided deafness pre- and postcochlear implantation: a case study. *Otology & Neurotology*, 37(2), e26-34.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000904>

Sindhar, S., Friesen, T. L., Carpenter, D., Kesser, B., & Lieu, J. E. C. (2021). Fatigue in children with unilateral and bilateral hearing loss. *Otology & Neurotology*, 42(9), e1301-e1307.

<https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000003225>

Snapp, H. A., Holt, F. D., Liu, X., & Rajguru, S. M. (2017). Comparison of speech-in-noise and localization benefits in unilateral hearing loss subjects using contralateral routing of signal hearing aids or bone-anchored implants. *Otology & Neurotology*, 38(1), 11-18.

<https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000001269>

Távora-Vieira, D., Boisvert, I., McMahon, C. M., Maric, V., & Rajan, G. P. (2013). Successful outcomes of cochlear implantation in long-term unilateral deafness: brain plasticity? *Neuroreport*, 24(13), 724-729.

<https://doi.org/10.1097/WNR.0b013e3283642a93>

Thomas, J. P., Neumann, K., Dazert, S., & Voelter, C. (2017). Cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *Otology & Neurotology*, 38(4), 496-503.

<https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000001343>

Understanding Unapproved Use of Approved Drugs “Off Label” / FDA. (n.d.). Retrieved June 14, 2023, from

<https://www.fda.gov/patients/learn-about-expanded-access-and-other-treatment-options/understanding-unapproved-use-approved-drugs-label>

Vanderauwera, J., Hellemans, E., & Verhaert, N. (2020). Research insights on neural effects of auditory deprivation and restoration in unilateral hearing loss: A systematic review. *Journal of Clinical Medicine*, 9(3). <https://doi.org/10.3390/jcm9030812>

Varadarajan, V. V., Sydlowski, S. A., Li, M. M., Anne, S., & Adunka, O. F. (2021). Evolving criteria for adult and pediatric cochlear

implantation. *Ear, Nose, & Throat Journal*, 100(1), 31–37.

<https://doi.org/10.1177/0145561320947258>

Warner-Czyz, A. D., Roland, J. T., Thomas, D., Uhler, K., & Zombek, L. (2022). American cochlear implant alliance task force guidelines for determining cochlear implant candidacy in children. *Ear and Hearing*, 43(2), 268–282. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001087>

Yang, F., Zheng, Y., & Li, G. (2020). Early prelingual auditory development of infants and toddlers with unilateral hearing loss. *Otology & Neurotology*, 41(5), 654–650.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002584>

Zeitler, D. M., Dunn, C., Schwartz, S. R., McCoy, J. L., Jamis, C., Chi, D. H., Goldberg, D. M., & Anne, S. (2023). Health-related quality of life in children with unilateral sensorineural hearing loss following cochlear implantation. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*.

<https://doi.org/10.1002/ohn.165>

Zeitler, D. M., Sladen, D. P., DeJong, M. D., Torres, J. H., Dorman, M. F., & Carlson, M. L. (2019). Cochlear implantation for single-sided deafness in children and adolescents. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 118, 128–133.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.037>

THE **VOLTA** **REVIEW**

**PROGRAMA DE INVESTIGACIÓN
SIMPOSIO GLOBAL VIRTUAL AG BELL
DE ESCUCHA Y LENGUAJE
HABLADO 2023**

AUDICIÓN, HABLA Y LENGUAJE EN BEBÉS Y NIÑOS PEQUEÑOS NACIDOS PREMATURAMENTE

Lisa L. Hunter, Ph.D.^{1,4}; Jennifer Vannest, Ph.D.^{1,5}; David R. Moore, Ph.D.^{1,4}; Maria Barnes-Davis, M.D., Ph.D.^{2,3}; Chelsea Blankenship, Au.D., Ph.D.¹; Lauren Prather, M.S.^{1,5}; Jody Caldwell-Kurtzman, M.C.R., Med¹; Nehal Parikh, D.O., M.S.^{2,3}

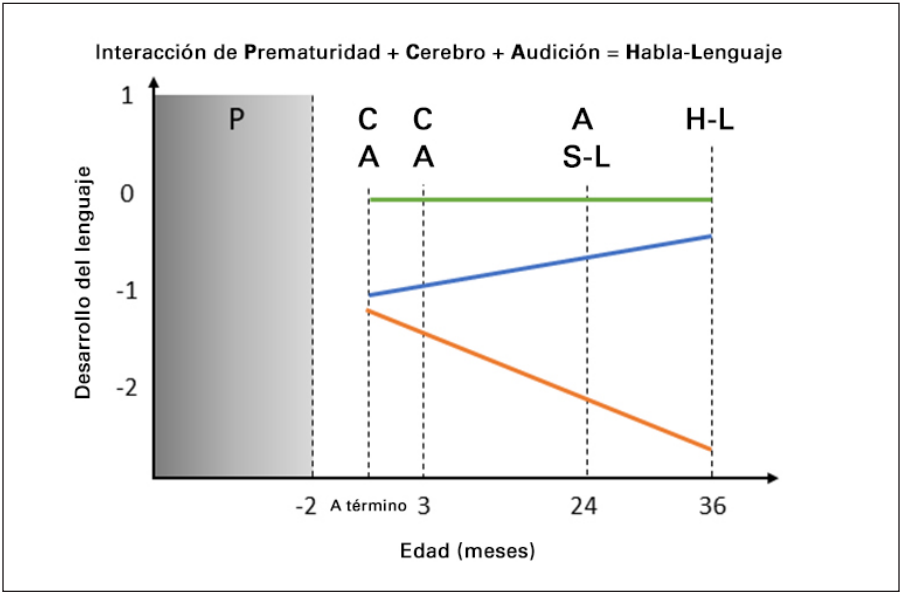
Communication Sciences Research Center¹, Perinatal Institute², Cincinnati Children's Hospital Medical Center Department of Pediatrics³, Department of Otolaryngology⁴, College of Medicine, Department of Communication Sciences and Disorders⁵, College of Allied Health, University of Cincinnati

En todo el mundo, 15 millones de bebés «nacen demasiado pronto» cada año (Blencowe et al., 2012; Howson et al., 2013). Sorprendentemente, las tasas de supervivencia de los bebés nacidos prematuramente superan ya el 93 % en todos los países. Más de 360 000 bebés prematuros sobrevivieron en EE. UU. en el 2020: el 10 % de todos los nacimientos (Blencowe et al., 2012; Howson et al., 2013). Si bien se trata de un logro increíble, el nacimiento prematuro sitúa al bebé en desarrollo en una situación especialmente vulnerable de sufrir consecuencias adversas en el desarrollo a lo largo de toda su vida. Debido a la alza de las tasas de supervivencia, las dificultades o discapacidades del desarrollo como son: déficits auditivos, visuales, motores, cognitivos, del habla y de la lectoescritura (McCormick y Behrman, 2007) también han aumentado. Además de las consecuencias médicas y de desarrollo, el mayor coste de crianza de un niño prematuro, en comparación con otro nacido a término, supera los 134 000 USD, situándose en más de 60 000 millones anuales en dólares estadounidenses, ajustados al año 2023 (Mangham et al., 2009). En cambio, el coste de la intervención temprana es una «ganga» relativa: 1240 dólares por bebé prematuro ajustados al año 2023 (Clements et al., 2007). Es muy probable que la intervención temprana sea eficaz, basándose en la notable plasticidad del cerebro de un recién nacido (White et al., 2013).

DESARROLLO DEL HABLA-LENGUAJE Y PREMATURIDAD

Los trastornos del habla y del lenguaje se encuentran entre los trastornos del neurodesarrollo más frecuentes en los niños, con tasas de prevalencia que oscilan entre el 5 % y el 8 % de los niños en edad preescolar (Law et al., 1998; Tomblin et al., 1997). En cambio, alrededor del 40 % de los bebés muy/extremadamente prematuros (≤ 32 semanas de edad gestacional) desarrollan trastornos del habla y del lenguaje (THL) persistentes (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018). Según las estimaciones de prevalencia, alrededor de 40 000 *bebés muy-extremadamente prematuros* (≤ 32 semanas de edad gestacional, en lo sucesivo denominados prematuros) desarrollan THL (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018) cada año en los Estados Unidos. La identificación precisa de THL en niños nacidos prematuramente no se suele producir hasta los 3-5 años de edad y prevalece en aproximadamente 2 de cada 3 niños (Roulstone et al., 2003), lo que les expone a un alto riesgo de obtener bajos resultados educativos, profesionales y sociales a

Figura 1. Trayectorias de desarrollo en la prematuridad (P), en relación con los resultados del habla-lenguaje y lectoescritura (S-L): las medidas incluyen Conectividad/procesamiento cerebral (B); Pérdida auditiva (H). Se muestran tres trayectorias: normal (línea verde); resiliente (línea azul); y alto riesgo de trastornos del habla y el lenguaje (línea naranja).



lo largo de su vida (Bashir y Scavuzzo, 1992; Young et al., 2002). Actualmente, no es posible predecir con exactitud en el primer año de vida qué niños desarrollarán THL. En consecuencia, la terapia logopédica es el servicio terapéutico más tardío y el menos frecuente de los que se prestan a los bebés tras el alta de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) (Nwabara et al., 2017). Se pierde un tiempo precioso durante los tres primeros años, en los que la intervención es más eficaz, lo que se traduce en un aumento de los déficits en el habla, el lenguaje y la lectura en la edad escolar (Vohr et al., 2018; Vohr, 2016). Nuestro programa de investigación se basa en estudios longitudinales (Figura 1) con niños prematuros que muestran un desarrollo típico del lenguaje en un 32 %, un retraso que se resuelve con el tiempo en un 28 % y un retraso persistente o creciente en un 40 % (Duncan et al., 2012; Nguyen et al., 2018), que necesitan servicios de identificación e intervención tempranas.

PÉRDIDA AUDITIVA Y PREMATURIDAD

En general, el número de niños prematuros con algún grado de pérdida auditiva permanente es diez veces mayor que el de los niños nacidos a término (Hirvonen et al., 2018; Robertson et al., 2009), lo que agrava el impacto de las dificultades de comunicación (Hirvonen et al., 2018; Robertson et al., 2009). Las estimaciones de prevalencia de la pérdida auditiva varían ampliamente debido a criterios de diagnóstico y factores de riesgo variables, como lesiones cerebrales, infecciones prenatales, hiperbilirrubinemia y exposición a fármacos ototóxicos (Cristobal y Oghalai, 2008). El nacimiento prematuro también puede provocar una pérdida auditiva tardía o progresiva, lo que contribuye al desarrollo de THL (American Academy of Pediatrics, 2007). Estas pérdidas auditivas tardías y progresivas se pueden producir debido a problemas continuos relacionados con el nacimiento prematuro y estos diversos factores de riesgo (Joint Committee on Infant Hearing, 2019). Los métodos actuales de cribado auditivo neonatal solo detectan de forma fiable la pérdida auditiva superior a 30-40 dB HL, por lo que pasan por alto la mayoría de las pérdidas ligera a leve y de frecuencias agudas (Garinis et al., 2018). Incluso una pérdida auditiva leve y de frecuencias agudas aumenta el riesgo de desarrollar THL (Walker, Holte, et al., 2015; Walker, McCreery, et al., 2015). Estas pérdidas denominadas «mínimas» están asociadas a peores resultados lingüísticos

(Porter et al., 2013; Walker, McCreery, et al., 2015; Winiger et al., 2016) y son al menos tres veces más frecuentes que las pérdidas moderadas/mayores (Su y Chan, 2017; Vohr, 2016). En una gran cohorte de niños de primaria (n=1638), Moore y sus colegas informaron de que la prevalencia de la pérdida auditiva ligera a leve no diagnosticada (15-25 dB HL) era del 16,8 % y se asociaba significativamente con un lenguaje, una repetición de palabras y no palabras, y una percepción del habla en presencia de ruido más deficientes, en comparación con mejores niveles de audición (Moore et al., 2020). En los modelos estadísticos se demuestra que 15 dB HL es un criterio objetivamente adecuado para el diagnóstico de una pérdida auditiva significativa.

La pérdida auditiva leve y de frecuencias agudas que se pasa por alto con el cribado estándar se puede detectar mediante métodos fisiológicos más recientes, como las otoemisiones acústicas de productos de distorsión (OEAPD) (Blankenship et al., 2018) y los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) con criterios más sensibles (Sininger et al., 2018). Nuestro objetivo es detectar estas formas más leves de pérdida auditiva y examinar su relación con el desarrollo del lenguaje en los niños prematuros.

DETECCIÓN TEMPRANA DE THL

En marcado contraste con el Cribado Auditivo Neonatal Universal, no existe un cribado universal del riesgo logopédico en recién nacidos. La lección fundamental del cribado neonatal es que la intervención es más eficaz *cuanto antes se inicie tras el nacimiento* (Joint Committee on Infant Hearing, 2013). Dado que en todos los estados y territorios de los EE. UU., así como en muchos otros países, ya existe una infraestructura de cribado neonatal para recién nacidos en las UCIN, sería totalmente viable emplear herramientas de cribado mejoradas antes del alta de la UCIN (American Academy of Pediatrics, 2007). Un mayor grado de lesión cerebral o de retardo de neuromaduración en las vías del lenguaje, sobre todo en presencia de pérdida auditiva o de un peor procesamiento del habla, limita la estimulación necesaria para favorecer el desarrollo del lenguaje. La estimulación del lenguaje enriquecida acústicamente en el primer año de vida es fundamental para el desarrollo del lenguaje típico y de las habilidades posteriores de lectoescritura (Nwabara et al., 2017; Vohr, 2016). Se ha demostrado que una mayor exposición al

lenguaje está asociada a una mayor conectividad estructural, en concreto en la vía dorsal del lenguaje (Romeo, Leonard, et al., 2018; Romeo, Segaran, et al., 2018). La identificación de los niños con mayor riesgo cerca del momento del alta de la UCIN permitiría ofrecer una intervención temprana adecuada (es decir, una mayor exposición específica al lenguaje) antes de la edad preescolar.

DÉFICITS DEL HABLA-LENGUAJE Y PRELECTOESCRITURA EN NIÑOS PREMATUROS

Las pruebas de desarrollo en supervivientes de la UCIN con las Escalas de Evaluación del Desarrollo Infantil de Bayley, tercera edición, son el estándar clínico actual para guiar la intervención temprana en bebés prematuros (Anderson y Burnett, 2017). No obstante, existe la inquietud de que esta herramienta sobrestime la cognición y el lenguaje, y no sea predictiva del deterioro posterior en niños prematuros (Spencer-Smith et al., 2015). Por lo tanto, en nuestro estudio utilizamos dos evaluaciones específicas del lenguaje a la edad de 24 meses: MacArthur Child Development Inventory (MCDI, Inventario MacArthur de desarrollo infantil) y Communication and Symbolic Behavior Scales (CSBS, Escala de comunicación y comportamiento simbólico). La CSBS es una evaluación estandarizada directa especialmente adecuada para la población de prematuros, ya que evalúa los gestos y otros tipos de comunicación no verbal, lo que permite obtener una serie de resultados en niños con retraso en el uso de palabras. Anticipamos que la CSBS será sensible a las variaciones en las habilidades comunicativas no captadas por los subtests de lenguaje de Bayley-III. A los 36 meses de edad corregida (EC) se evalúan las habilidades del habla, el lenguaje y la lectoescritura mediante una batería estandarizada de pruebas del habla, el lenguaje y la prelectoescritura. Incluimos la evaluación de las habilidades de prelectoescritura en esta población para identificar los factores precursores de los déficits de lectura posteriores que se sabe que ocurren con frecuencia en niños en edad escolar con antecedentes de prematuridad (Allotey et al., 2018; Borchers et al., 2019; Kovachy et al., 2015; Lee et al., 2011).

MEDIDAS AUDITIVAS SENSIBLES

Recientemente hemos informado de la mejora del diagnóstico de la pérdida auditiva ligera a mayor al nacer mediante el desarrollo de

normas adecuadas a la edad en bebés sanos y prematuros (Blankenship et al., 2018; Hunter et al., 2018). En este estudio prospectivo y longitudinal de 279 bebés, se verificó el estado auditivo a los 9 meses de EC con Audiometría por refuerzo visual (ARV). Aproximadamente al mes de EC, se midieron los OEAPD, la absorbancia de banda ancha (WBA) y los PEATC utilizando estímulos de ráfaga de tonos de diagnóstico de conducción aérea y ósea (0,5-4 kHz). Se analizó la eficacia de los niveles de OEAPD para clasificar los oídos como normales o hipoacúsicos. Encontramos una sensibilidad del 100 % y una especificidad del 76 % en la detección de la pérdida auditiva ligera-leve y mayor utilizando algoritmos normativos específicos para cada edad, validados frente al patrón de referencia tanto del umbral de PEATC como de la audiometría conductual (Blankenship et al., 2018). En este estudio, el 10 % de los bebés prematuros no superaron el cribado neonatal estándar y se detectó que el 30 % presentaba una pérdida auditiva leve o mayor. En otro estudio multicéntrico reciente sobre PEATC, informamos de que, utilizando técnicas de PEATC mejoradas, pudimos detectar una pérdida auditiva leve o mayor (Sininger et al., 2018). Actualmente estamos empleando estas técnicas mejoradas para determinar con precisión el grado de todos los niveles de audición, evaluando la prevalencia de la pérdida auditiva en niños prematuros de 3 a 36 meses de EC en un nuevo estudio longitudinal de niños muy prematuros.

Métodos

En este informe preliminar se describe un estudio de cohorte longitudinal basado en la población de bebés muy prematuros y extremadamente prematuros reclutados poco después del nacimiento en cinco UCIN de Cincinnati. Estos hospitales atienden a más del 90 % de la población muy prematura del suroeste de Ohio. Inscribimos a un total de 375 niños: 150 bebés al nacer, además de 125 niños de 24 a 36 meses, todos ellos nacidos con una edad gestacional ≤ 32 semanas. Se excluyeron los niños con afecciones cromosómicas o congénitas conocidas que afectan al sistema nervioso central, porque los resultados son uniformemente bajos en estos casos. También se excluyeron los niños que eran demasiado inestables desde el punto de vista médico para someterse a una RM a la edad equivalente a término. Debido a las medidas de resultados lingüísticos, se excluyeron las familias que no hablaban principalmente el idioma inglés. Recopilamos variables

clínicas perinatales que se sabe o se sospecha que están asociadas con lesiones cerebrales, desarrollo anómalo o déficits cognitivos (Achenbach et al., 1993; Bapat et al., 2014; Dyet et al., 2006). Se recopiló una gran cantidad de datos sobre la madre y el bebé (Parikh et al., 2013), además de las afecciones que se sabe que están asociadas a la pérdida auditiva, como el paladar hendido o el síndrome de Down.

Medidas auditivas

Se realizaron evaluaciones audiológicas integrales a los 1-5 meses de EC y a los 2-3 años de EC utilizando medidas apropiadas para la edad. En ambas edades se evaluó la función del oído medio con absorbancia de banda ancha y se utilizaron OEAPD para evaluar la función del oído interno. A la edad de 3 meses de EC, se estimaron los niveles de audición mediante PEATC, obtenidos durante el sueño natural utilizando auriculares de inserción. Los umbrales de PEATC se utilizaron para clasificar el estado auditivo como audición típica (NH; 0-15 dB eHL) o pérdida auditiva (HL; ≥ 16 dB eHL). A la edad de 2-3 años de EC, el protocolo de audiolología incluía ARV y/o audiometría condicionada por juego (ACJ) utilizando auriculares para obtener la detección del habla específica del oído y los niveles de respuesta mínimos (NRM) de tonos puros. Los NRM se utilizaron para clasificar el estado auditivo en audición típica (NH; 0-20 dB HL) o pérdida auditiva (HL; ≥ 25 dB HL).

Resultados del habla-lenguaje

A los 24-30 meses de EC, las familias cumplimentan el MCDI (Palabras y gestos) y la CSBS. El MCDI, un informe para progenitores validado y estandarizado sobre el desarrollo temprano del lenguaje y que se utiliza ampliamente en estudios de niños pequeños, permite identificar a preescolares con trastornos del lenguaje (Skarakis-Doyle et al., 2009) y se ha utilizado con niños de 24 meses para predecir resultados de lenguaje posteriores (Goodwin et al., 2002). La CSBS tiene buenas propiedades psicométricas (McCathren et al., 2000) y se ha demostrado que en niños de 2 años predice el vocabulario expresivo un año después (Skarakis-Doyle et al., 2009). La CSBS se graba en video y se puntúa por parte del personal del estudio entrenado con doble puntuación para el 20 % de las evaluaciones en cuanto a fiabilidad entre evaluadores e intraevaluadores utilizando la kappa de Cohen. El progenitor/cuidador también cumplimenta el StimQ (cuestionario sobre el entorno familiar),

el Dialog Parent Report (cuestionario sobre hábitos de lectura) y el Screen Exposure Parent Report (Informe de progenitores sobre la exposición a pantallas) (Horowitz-Kraus et al., 2017; Hutton et al., 2019; Hutton et al., 2018).

A los 36 meses de EC se evalúan las habilidades de articulación de los niños mediante el Goldman-Fristoe Test of Articulation-3 (Prueba de articulación-3 de Goldman-Fristoe). El Goldman-Fristoe-3 es sensible a la producción fricativa/africada que representa un reto para algunos bebés con pérdida auditiva (Moeller et al., 2007). Las habilidades lingüísticas orales se evalúan mediante el Test of Early Language Development-III (TELD, Prueba de desarrollo temprano del lenguaje-III), que es sensible a los retrasos lingüísticos en niños prematuros (Monteiro-Luperi et al., 2016). Un progenitor/cuidador también cumplimenta el MCDI (Palabras y frases). Las aptitudes de prelectoescritura se evalúan mediante las subpruebas de Combinación de sonidos, letras-palabras y escritura de Woodcock-Johnson-IV Tests of Early Cognitive and Academic Development (Pruebas Woodcock-Johnson-IV de desarrollo cognitivo y académico temprano), con las que se evalúan la conciencia fonológica y el conocimiento temprano del alfabeto/palabras y la escritura.

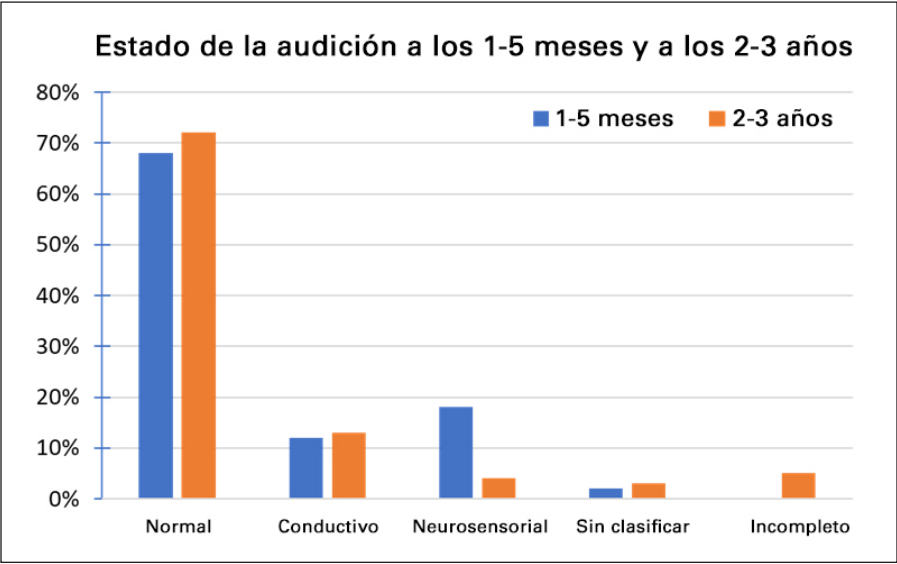
Resultados

En este análisis preliminar, 150 recién nacidos muy/extremadamente prematuros fueron evaluados con RM en la EC a término. La puntuación global de anomalías cerebrales, o Índice Kidokoro, se evaluó a partir de las RM (Brouwer et al., 2017). Esta medida es una combinación de cuatro mediciones regionales de RM que incluyen las puntuaciones de la materia gris cortical, la materia blanca total, la materia gris nuclear profunda y el cerebelo. Además, evaluamos a una cohorte de prematuros de más edad: 128 niños evaluados a los 2-3 años de edad con la batería completa de pruebas audiológicas (media de 30 meses de EC, rango de 24-42 meses).

Medidas auditivas

Se realizaron PEATC a 133 bebés prematuros a los 3 meses de edad EC (*rango*: 1-5 meses). Los resultados mostraron un elevado porcentaje de oídos infantiles con pérdida auditiva (38 %), con un grado de pérdida que oscilaba entre ligera y moderadamente grave. La mayoría de los

Figura 2. Prevalencia de la pérdida auditiva por tipo de pérdida a los 1-5 meses y a los 2-3 años, en una cohorte de niños muy prematuros y extremadamente prematuros.

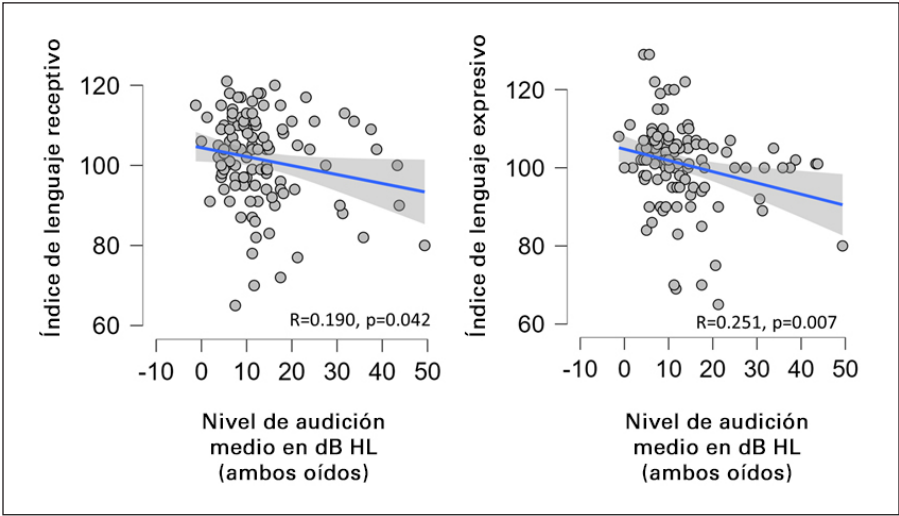


oídos presentaban una pérdida neurosensorial (18 %), con un porcentaje menor de pérdida conductiva (12 %) y un 2 % con un tipo indeterminado de pérdida. Los resultados del protocolo de pruebas audiológicas se muestran en la Figura 2. A los 2-3 meses de edad, el 32 % tenía pérdida auditiva en uno o en ambos oídos; el 12 % era conductiva, el 18 % neurosensorial y el 2% no estaba clasificada. A la edad de 2-3 años, el protocolo de pruebas conductuales tuvo un gran éxito cuando se incluyeron los resultados repetidos, lo que dio lugar a niveles de audición específicos del oído en el 88 % de los niños ($n=113$ sobre 128), mientras que 11 (9 %) solo presentaban NRM de campo sonoro y el 3 % no mostraban respuestas fiables. A los 2-3 años de edad, la audición era anómala en uno o en ambos oídos en el 20 % de los casos. La audición por conducción ósea y/o la timpanometría mostraron un componente del oído medio en el 13 %, mientras que el 4 % era neurosensorial (timpanometría normal y/o conducción ósea elevada) y el 3 % no se pudo clasificar. De los casos aparentes de hipoacusia neurosensorial, todos, menos uno, habían superado el cribado auditivo neonatal.

Resultados del habla y el lenguaje

Las puntuaciones estándar del TELD-III para las subescalas de lenguaje receptivo y expresivo a los 3 años de EC se correlacionaron con

Figura 3. Correlaciones entre el nivel de audición medio y las puntuaciones estándar de lenguaje (Media=100, DT=15) en la Prueba de desarrollo temprano del lenguaje en niños de 3 años. La audición se midió a los 2-3 años de edad.



los niveles medios de audición (1-8 kHz) para ambos oídos combinados de los niños de 2-3 años de EC. Tal como se muestra en la Figura 3, se observó una amplia gama de puntuaciones, desde muy bajas hasta por encima de la media, tanto para el lenguaje receptivo como para el expresivo. Las puntuaciones lingüísticas medias tendían a descender con niveles de audición promedio más bajos. En concreto, las puntuaciones lingüísticas superiores a la media solo se encontraron en niños con niveles de audición excelentes (mejores de 20 dB HL). También había un grupo de puntuaciones lingüísticas muy por debajo de la media a pesar de los excelentes niveles de audición, por lo que es evidente que existen otros factores en juego en esta cohorte de niños prematuros. El análisis con medidas de RM, EEG y RMm se encuentra en curso y es de esperar que arroje luz sobre los factores neurológicos alterados que son predictivos de los resultados del lenguaje, utilizando enfoques de aprendizaje profundo para mejorar la predicción de los resultados (He et al., 2020; Li et al., 2018).

MÉTODOS DE INTERVENCIÓN

Los entornos lingüísticos tempranos y las aportaciones de los cuidadores desempeñan un papel fundamental en el desarrollo lingüístico, académico

y cognitivo de los niños (Cartmill et al., 2013; Kuhl, 2010). En el caso de la pérdida auditiva leve-moderada, existen varias opciones de intervención viables, tal como se indica en la Figura 4. Para facilitar la consulta, se han organizado utilizando el nemotécnico «HEAR» (OÍR). El primer concepto importante que deben tener en cuenta los padres es la necesidad de comunicación dentro de la «burbuja auditiva» del bebé, que idealmente se encuentra entre 1 metro y 1,5 metros (3 y 4 pies) de distancia. El habla del cuidador será más audible y clara dentro de este rango y se verá menos afectada por el ruido de fondo que puede afectar a la percepción del habla (Leibold et al., 2016). A mayor distancia, el volumen y la claridad del habla disminuyen, sobre todo en las frecuencias altas, lo que afecta a la recepción de las consonantes. Este rango se logra perfectamente realizando actividades individuales con el bebé que también estimulen el lenguaje, en concreto la lectura de cuentos. Los bebés se benefician de una gran estimulación del lenguaje, por lo que se puede enseñar a los cuidadores a que faciliten una conversación descriptiva siempre que se encuentren cerca del bebé, hablando de todo lo que hagan, nombrando objetos mientras los señalan y cantando. Siempre que sea posible, es preferible eliminar las fuentes innecesarias de ruido, especialmente los aparatos electrónicos como el televisor, la

Figura 4. Recomendaciones HEAR: opciones de manejo de la pérdida auditiva leve que se pueden aplicar desde la infancia.

Opciones de manejo de la pérdida auditiva ligera-leve, utilizando el nemotécnico inglés "HEAR" (OÍR)

- **H**earing Bubble (Burbuja auditiva): bebé a corta distancia
 - Pasar tiempo a solas con el bebé
 - Maximizar el lenguaje y la repetición
 - Reducir el ruido de fondo (televisor, radio, máquinas)
- **E**nhanced speech environments (Contextos de habla mejorados)
 - Sencillos, holísticos y centrados en la familia
 - Algunas pruebas de eficacia (madresía o padresía)
 - Lectura dialogada (conversacional, narración de cuentos)
 - Se puede supervisar para sincronizar con el lenguaje (LENA)
- **A**mplificación
 - Altavoces de campo sonoro o corporales
 - Sencilla y barata
 - Considerar el uso de audífonos personales
- **R**emote microphones (Micrófonos remotos) usados por los cuidadores (FM, Bluetooth)
 - Adecuados para bebés con pérdida auditiva leve
 - Pruebas de eficacia



This Photo by Unknown Author is licensed under CC BY-NC-ND

radio, los electrodomésticos y las máquinas. Si bien las máquinas que producen ruido son muy populares entre los padres para favorecer el sueño, son potencialmente perjudiciales para el desarrollo auditivo, ya que producen ruidos necesarios y sin sentido, por lo que se desaconsejan. Se ha demostrado que las terapias de estimulación en la UCIN, como el método canguro y los programas de interacción madre-hijo, mejoran los resultados cognitivos de los niños prematuros en la infancia (Benzies et al., 2013; Puthussery et al., 2018).

Los entornos del habla mejorados que sean naturales y se basen en el juego con cuidadores humanos proporcionan importantes «señales lingüísticas incidentales» que sirven para mejorar el desarrollo del lenguaje de los niños (Hart y Risley, 1980) e incluso pueden acelerar el aumento del lenguaje en niños prematuros con lesiones cerebrales (Rowe et al., 2009). La calidad y la cantidad del lenguaje real, en lugar del habla electrónica, como dibujos animados u otras grabaciones, es preferible sobre todo en el caso de los niños con pérdida auditiva (Ambrose et al., 2014). Para desarrollar el lenguaje y la socialización, lo mejor es siempre la interacción con las personas. El «lenguaje infantil o maternés» característico que la mayoría de los padres utilizan de forma natural es universal en todas las lenguas y favorece el desarrollo del lenguaje mediante la repetición, el énfasis en las señales prosódicas, las conexiones emocionales y el apoyo al desarrollo de la teoría de la mente (Ferjan Ramirez et al., 2020). Un enfoque de intervención conocido como «lectura dialogada» consiste en formar a los cuidadores para que lean a los bebés y niños utilizando libros de cuentos compartidos para crear conversaciones (comunicación recíproca) con ellos. La lectura dialogada se asocia a una conectividad neuronal centrada en la atención (Farah et al., 2019) y tiene efectos positivos tanto en la lectoescritura como en las habilidades lingüísticas generales.

La amplificación es eficaz para mejorar los resultados lingüísticos en la pérdida auditiva leve (Tomblin et al., 2014), si bien es poco frecuente que se recomiende el uso regular de audífonos en estos casos debido a la falta de pruebas existentes (McKay et al., 2008). Dado que en estos casos no está tan claro que el bebé no oiga bien, la pérdida auditiva ligera-leve es más invisible que la pérdida auditiva moderada-profunda. En estos casos, los padres pueden estar menos dispuestos a invertir los recursos económicos y de tiempo necesarios para obtener y utilizar audífonos. Sin embargo, está demostrado que los niños con pérdida auditiva leve

pueden estar tan atrasados como los niños con pérdida auditiva más severa, probablemente porque no reciben ninguna intervención. Por lo tanto, siempre merece la pena hablar de los audífonos y de la disposición de los padres a probarlos. Es importante explicar que los resultados serán sutiles y que se puede tardar en apreciar los beneficios. Un enfoque alternativo es el uso de sistemas de micrófono remoto (SMR) para reducir los ruidos extraños y llevar la voz de los padres a la burbuja auditiva, incluso a distancia. Un estudio realizado con el programa informático de análisis del entorno lingüístico (LENA) demostró que, con el uso de SMR, los niños podían tener acceso a aproximadamente un 42 % más de palabras al día (Benitez-Barrera et al., 2018); la cantidad de habla dirigida al niño también aumenta con el uso de SMR (Benitez-Barrera et al., 2019). Además, los cuidadores informaron de que percibían positivamente los beneficios de comunicación de los SMR y tendían a hablar más a distancia cuando los utilizaban (Benitez-Barrera et al., 2018). Las tecnologías de micrófono remoto son especialmente beneficiosas cuando los niños van a la guardería, a preescolar o a la escuela primaria, y pueden aportar ventajas sustanciales a los niños con pérdida auditiva ligera-leve.

AGRADECIMIENTOS

Financiado por NIH/NIDCD R01DC018734 (Hunter, Vannest).
Autor correspondiente: Lisa L. Hunter (lisa.hunter@cchmc.org, (513) 803-0532)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Achenbach, T. M., Howell, C. T., Aoki, M. F., & Rauh, V. A. (1993, Jan). Nine-year outcome of the Vermont intervention program for low birth weight infants. *Pediatrics*, 91(1), 45-55.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7677972>

Allotey, J., Zamora, J., Cheong-See, F., Kalidindi, M., Arroyo-Manzano, D., Asztalos, E., van der Post, J., Mol, B. W., Moore, D., Birtles, D., Khan, K. S., & Thangaratnam, S. (2018, Jan). Cognitive, motor, behavioural and academic performances of children born preterm: a meta-analysis and systematic review involving 64 061 children. *BJOG: An International Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 125(1), 16-25.

<https://doi.org/10.1111/1471-0528.14832>

Ambrose, S. E., VanDam, M., & Moeller, M. P. (2014, Mar-Apr). Linguistic input, electronic media, and communication outcomes of toddlers with hearing loss. *Ear Hear*, 35(2), 139-147.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182a76768>

American Academy of Pediatrics, J. C. o. I. H. (2007, Oct). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120(4), 898-921.

<https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>

Anderson, P. J., & Burnett, A. (2017, Feb). Assessing developmental delay in early childhood – concerns with the Bayley-III scales. *Clin Neuropsychol*, 31(2), 371-381.

<https://doi.org/10.1080/13854046.2016.1216518>

Bapat, R., Narayana, P. A., Zhou, Y., & Parikh, N. A. (2014, Jul). Magnetic resonance spectroscopy at term-equivalent age in extremely preterm infants: association with cognitive and language development. *Pediatr Neurol*, 51(1), 53-59.

<https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.03.011>

Bashir, A. S., & Scavuzzo, A. (1992, Jan). Children with language disorders: natural history and academic success. *J Learn Disabil*, 25(1), 53-65; discussion 66-70. <https://doi.org/10.1177/002221949202500109>

Benitez-Barrera, C. R., Angley, G. P., & Tharpe, A. M. (2018, Feb 15). Remote Microphone System Use at Home: Impact on Caregiver Talk. *J Speech Lang Hear Res*, 61(2), 399-409.

https://doi.org/10.1044/2017_JSLHR-H-17-0168

Benitez-Barrera, C. R., Thompson, E. C., Angley, G. P., Woynaroski, T., & Tharpe, A. M. (2019, Jun 19). Remote Microphone System Use at Home: Impact on Child-Directed Speech. *J Speech Lang Hear Res*, 62(6), 2002-2008. https://doi.org/10.1044/2019_JSLHR-H-18-0325

Benzies, K. M., Magill-Evans, J. E., Hayden, K. A., & Ballantyne, M. (2013). Key components of early intervention programs for preterm infants and their parents: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pregnancy Childbirth*, 13 Suppl 1, S10.

<https://doi.org/10.1186/1471-2393-13-S1-S10>

Blankenship, C. M., Hunter, L. L., Keefe, D. H., Feeney, M. P., Brown, D. K., McCune, A., Fitzpatrick, D. F., & Lin, L. (2018, Nov/Dec). Optimizing clinical interpretation of distortion product otoacoustic emissions in infants. *Ear Hear*, 39(6), 1075-1090.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000562>

Blencowe, H., Cousens, S., Oestergaard, M. Z., Chou, D., Moller, A. B., Narwal, R., Adler, A., Vera Garcia, C., Rohde, S., Say, L., & Lawn, J. E. (2012, Jun 9). National, regional, and worldwide estimates of preterm birth rates in the year 2010 with time trends since 1990 for selected countries: a systematic analysis and implications. *Lancet*, 379(9832), 2162-2172. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60820-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60820-4)

Borchers, L. R., Bruckert, L., Travis, K. E., Dodson, C. K., Loe, I. M., Marchman, V. A., & Feldman, H. M. (2019, Mar). Predicting text reading skills at age 8 years in children born preterm and at term. *Early Human Development*, 130, 80-86. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2019.01.012>

Brouwer, M. J., Kersbergen, K. J., van Kooij, B. J. M., Benders, M., van Haastert, I. C., Koopman-Esseboom, C., Neil, J. J., de Vries, L. S., Kidokoro, H., Inder, T. E., & Groenendaal, F. (2017). Preterm brain injury on term-equivalent age MRI in relation to perinatal factors and neurodevelopmental outcome at two years. *PLoS One*, 12(5), e0177128. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0177128>

Cartmill, E. A., Armstrong, B. F., 3rd, Gleitman, L. R., Goldin-Meadow, S., Medina, T. N., & Trueswell, J. C. (2013, Jul 9). Quality of early parent input predicts child vocabulary 3 years later. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 110(28), 11278-11283. <https://doi.org/10.1073/pnas.1309518110>

Clements, K. M., Barfield, W. D., Ayadi, M. F., & Wilber, N. (2007, Apr). Preterm birth-associated cost of early intervention services: an analysis by gestational age. *Pediatrics*, 119(4), e866-874. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-1729>

Cristobal, R., & Oghalai, J. S. (2008, Nov). Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 93(6), F462-468. <https://doi.org/10.1136/adc.2007.124214>

Duncan, A. F., Watterberg, K. L., Nolen, T. L., Vohr, B. R., Adams-Chapman, I., Das, A., Lowe, J., Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child, H., & Human Development Neonatal Research, N. (2012, Jun). Effect of ethnicity and race on cognitive and language testing at age 18-22 months in extremely preterm infants. *J Pediatr*, 160(6), 966-971 e962. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.12.009>

Dyett, L. E., Kennea, N., Counsell, S. J., Maalouf, E. F., Ajayi-Obe, M., Duggan, P. J., Harrison, M., Allsop, J. M., Hajnal, J., Herlihy, A. H.,

Edwards, B., Laroche, S., Cowan, F. M., Rutherford, M. A., & Edwards, A. D. (2006, Aug). Natural history of brain lesions in extremely preterm infants studied with serial magnetic resonance imaging from birth and neurodevelopmental assessment. *Pediatrics*, 118(2), 536-548.

<https://doi.org/10.1542/peds.2005-1866>

Farah, R., Meri, R., Kadis, D. S., Hutton, J., DeWitt, T., & Horowitz-Kraus, T. (2019). Hyperconnectivity during screen-based stories listening is associated with lower narrative comprehension in preschool children exposed to screens vs dialogic reading: An EEG study. *PLoS One*, 14(11), e0225445. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0225445>

Ferjan Ramirez, N., Lytle, S. R., & Kuhl, P. K. (2020, Feb 18). Parent coaching increases conversational turns and advances infant language development. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 117(7), 3484-3491.

<https://doi.org/10.1073/pnas.1921653117>

Garinis, A. C., Kempf, A., Tharpe, A. M., Weitkamp, J. H., McEvoy, C., & Steyger, P. S. (2018, Sep). Monitoring neonates for ototoxicity. *Int J Audiol*, 57(sup4), S41-S48.

<https://doi.org/10.1080/14992027.2017.1339130>

Goodwin, G., Msall, M. E., Vohr, B. R., Rubin, L. P., & Padbury, J. (2002, May-Jun). Newborn screening: an overview with an update on recent advances. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*, 32(5), 144-172. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12024103>

Hart, B., & Risley, T. R. (1980, Fall). In vivo language intervention: unanticipated general effects. *J Appl Behav Anal*, 13(3), 407-432.

<https://doi.org/10.1901/jaba.1980.13-407>

He, L., Li, H., Wang, J., Chen, M., Gozdas, E., Dillman, J. R., & Parikh, N. A. (2020, Sep 15). A multi-task, multi-stage deep transfer learning model for early prediction of neurodevelopment in very preterm infants. *Sci Rep*, 10(1), 15072. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-71914-x>

Hirvonen, M., Ojala, R., Korhonen, P., Haataja, P., Eriksson, K., Gissler, M., Luukkaala, T., & Tammela, O. (2018, Aug). Visual and Hearing Impairments After Preterm Birth. *Pediatrics*, 142(2).

<https://doi.org/10.1542/peds.2017-3888>

Horowitz-Kraus, T., Schmitz, R., Hutton, J. S., & Schumacher, J. (2017, Apr). How to create a successful reader? Milestones in reading development from birth to adolescence. *Acta Paediatr*, 106(4), 534-544.

<https://doi.org/10.1111/apa.13738>

Howson, C. P., Kinney, M. V., McDougall, L., Lawn, J. E., & Born Too Soon Preterm Birth Action, G. (2013). Born too soon: preterm birth matters. *Reprod Health, 10 Suppl 1*, S1.

<https://doi.org/10.1186/1742-4755-10-S1-S1>

Hunter, L. L., Blankenship, C. M., Keefe, D. H., Feeney, M. P., Brown, D. K., McCune, A., Fitzpatrick, D. F., & Lin, L. (2018, Sep/Oct). Longitudinal development of distortion product otoacoustic emissions in infants with normal hearing. *Ear Hear, 39*(5), 863-873.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000542>

Hutton, J. S., Justice, L., Huang, G., Kerr, A., DeWitt, T., & Ittenbach, R. F. (2019, Jun). The Reading House: a children's book for emergent literacy screening during well-child visits. *Pediatrics, 143*(6).

<https://doi.org/10.1542/peds.2018-3843>

Hutton, J. S., Lin, L., Gruber, R., Berndsen, J., DeWitt, T., Van Ginkel, J. B., & Ammerman, R. T. (2018, Jul). Shared reading and television across the perinatal period in low-SES households. *Clin Pediatr (Phila), 57*(8), 904-912. <https://doi.org/10.1177/0009922817737077>

Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of, P., Muse, C., Harrison, J., Yoshinaga-Itano, C., Grimes, A., Brookhouser, P. E., Epstein, S., Buchman, C., Mehl, A., Vohr, B., Moeller, M. P., Martin, P., Benedict, B. S., Scoggins, B., Crace, J., King, M., Sette, A., & Martin, B. (2013, Apr). Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics, 131*(4), e1324-1349.

<https://doi.org/10.1542/peds.2013-0008>

Kovachy, V. N., Adams, J. N., Tamaresis, J. S., & Feldman, H. M. (2015, May). Reading abilities in school-aged preterm children: a review and meta-analysis. *Developmental Medicine and Child Neurology, 57*(5), 410-419. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12652>

Kuhl, P. K. (2010, Sep 9). Brain mechanisms in early language acquisition. *Neuron, 67*(5), 713-727.

<https://doi.org/10.1016/j.neuron.2010.08.038>

Law, J., Boyle, J., Harris, F., Harkness, A., & Nye, C. (1998). Screening for primary speech and language delay: a systematic review of the literature. *Int J Lang Commun Disord, 33 Suppl*, 21-23.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10343657>

Lee, E. S., Yeatman, J. D., Luna, B., & Feldman, H. M. (2011, Apr). Specific language and reading skills in school-aged children and

adolescents are associated with prematurity after controlling for IQ. *Neuropsychologia*, 49(5), 906-913.

<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.12.038>

Leibold, L. J., Yarnell Bonino, A., & Buss, E. (2016, May-Jun). Masked speech perception thresholds in infants, children, and adults. *Ear Hear*, 37(3), 345-353. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000270>

Li, H., Parikh, N. A., & He, L. (2018). A novel transfer learning approach to enhance deep neural network classification of brain functional connectomes. *Front Neurosci*, 12, 491.

<https://doi.org/10.3389/fnins.2018.00491>

Mangham, L. J., Petrou, S., Doyle, L. W., Draper, E. S., & Marlow, N. (2009, Feb). The cost of preterm birth throughout childhood in England and Wales. *Pediatrics*, 123(2), e312-327.

<https://doi.org/10.1542/peds.2008-1827>

McCathren, R. B., Yoder, P. J., & Warren, S. F. (2000). Testing predictive validity of the Communication Composite of the Communication and Symbolic Behavior Scales. *Journal of Early Intervention*, 23(1), 36-46.

McCormick, M. C., & Behrman, R. E. (2007, Jan-Feb). The quiet epidemic of premature birth: commentary on a recent Institute of Medicine report. *Ambul Pediatr*, 7(1), 8-9.

<https://doi.org/10.1016/j.ambp.2006.10.002>

McKay, S., Gravel, J. S., & Tharpe, A. M. (2008, Mar). Amplification considerations for children with minimal or mild bilateral hearing loss and unilateral hearing loss. *Trends Amplif*, 12(1), 43-54.

<https://doi.org/10.1177/1084713807313570>

Moeller, M. P., Hoover, B., Putman, C., Arbataitis, K., Bohnenkamp, G., Peterson, B., Lewis, D., Estee, S., Pittman, A., & Stelmachowicz, P. (2007, Sep). Vocalizations of infants with hearing loss compared with infants with normal hearing: Part II—transition to words. *Ear Hear*, 28(5), 628-642. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31812564c9>

Monteiro-Luperi, T. I., Befi-Lopes, D. M., Diniz, E. M., Krebs, V. L., & Carvalho, W. B. (2016, Apr). Linguistic performance in 2 years old preterm, considering chronological age and corrected age. *Codas*, 28(2), 118-122. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20162015075> (Desempenho linguistico de prematuros de 2 anos, considerando idade cronologica e idade corrigida.)

Moore, D. R., Zobay, O., & Ferguson, M. A. (2020, Jul/Aug). Minimal and mild hearing loss in children: association with auditory perception,

cognition, and communication problems. *Ear Hear*, 41(4), 720-732. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000802>

Nguyen, T. N., Spencer-Smith, M., Haebich, K. M., Burnett, A., Scratch, S. E., Cheong, J. L. Y., Doyle, L. W., Wiley, J. F., & Anderson, P. J. (2018, Nov). Language trajectories of children born very preterm and full term from early to late childhood. *J Pediatr*, 202, 86-91 e81. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2018.06.036>

Nwabara, O., Rogers, C., Inder, T., & Pineda, R. (2017, Nov). Early therapy services following neonatal intensive care unit discharge. *Phys Occup Ther Pediatr*, 37(4), 414-424. <https://doi.org/10.1080/01942638.2016.1247937>

Parikh, N. A., Lasky, R. E., Kennedy, K. A., McDavid, G., & Tyson, J. E. (2013). Perinatal factors and regional brain volume abnormalities at term in a cohort of extremely low birth weight infants. *PLoS One*, 8(5), e62804. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0062804>

Porter, H., Sladen, D. P., Ampah, S. B., Rothpletz, A., & Bess, F. H. (2013, Dec). Developmental outcomes in early school-age children with minimal hearing loss. *Am J Audiol*, 22(2), 263-270. [https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2013/13-0013\)](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2013/13-0013))

Puthussery, S., Chutiyami, M., Tseng, P. C., Kilby, L., & Kapadia, J. (2018, Jul 9). Effectiveness of early intervention programs for parents of preterm infants: a meta-review of systematic reviews. *BMC Pediatr*, 18(1), 223. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1205-9>

Robertson, C. M., Howarth, T. M., Bork, D. L., & Dinu, I. A. (2009, May). Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study. *Pediatrics*, 123(5), e797-807. <https://doi.org/10.1542/peds.2008-2531>

Romeo, R. R., Leonard, J. A., Robinson, S. T., West, M. R., Mackey, A. P., Rowe, M. L., & Gabrieli, J. D. E. (2018, 05). Beyond the 30-million-word gap: children's conversational exposure is associated with language-related brain function. *Psychol Sci*, 29(5), 700-710. <https://doi.org/10.1177/0956797617742725>

Romeo, R. R., Segaran, J., Leonard, J. A., Robinson, S. T., West, M. R., Mackey, A. P., Yendiki, A., Rowe, M. L., & Gabrieli, J. D. E. (2018, Sep). Language exposure relates to structural neural connectivity in childhood. *J Neurosci*, 38(36), 7870-7877. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.0484-18.2018>

Roulstone, S., Peters, T. J., Glogowska, M., & Enderby, P. (2003, Jul). A 12-month follow-up of preschool children investigating the natural history of speech and language delay. *Child Care Health Dev*, 29(4), 245-255. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12823329>

Rowe, M. L., Levine, S. C., Fisher, J. A., & Goldin-Meadow, S. (2009, Jan). Does linguistic input play the same role in language learning for children with and without early brain injury? *Dev Psychol*, 45(1), 90-102. <https://doi.org/10.1037/a0012848>

Sininger, Y. S., Hunter, L. L., Hayes, D., Roush, P. A., & Uhler, K. M. (2018, Nov/Dec). Evaluation of speed and accuracy of next-generation auditory steady state response and auditory brainstem response audiometry in children with normal hearing and hearing loss. *Ear Hear*, 39(6), 1207-1223. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000580>

Skarakis-Doyle, E., Campbell, W., & Dempsey, L. (2009, Aug). Identification of children with language impairment: investigating the classification accuracy of the MacArthur-Bates Communicative Development Inventories, Level III. *Am J Speech Lang Pathol*, 18(3), 277-288. [https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2009/08-0035\)](https://doi.org/10.1044/1058-0360(2009/08-0035))

Spencer-Smith, M. M., Spittle, A. J., Lee, K. J., Doyle, L. W., & Anderson, P. J. (2015, May). Bayley-III Cognitive and Language Scales in preterm children. *Pediatrics*, 135(5), e1258-1265. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3039>

Su, B. M., & Chan, D. K. (2017, Sep 1). Prevalence of hearing loss in US children and adolescents: findings from NHANES 1988-2010. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 143(9), 920-927. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2017.0953>

Tomblin, J. B., Oleson, J. J., Ambrose, S. E., Walker, E., & Moeller, M. P. (2014, May). The influence of hearing aids on the speech and language development of children with hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 140(5), 403-409. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2014.267>

Tomblin, J. B., Records, N. L., Buckwalter, P., Zhang, X., Smith, E., & O'Brien, M. (1997, Dec). Prevalence of specific language impairment in kindergarten children. *J Speech Lang Hear Res*, 40(6), 1245-1260. <https://doi.org/10.1044/jslhr.4006.1245>

Vohr, B., McGowan, E., Keszler, L., O'Donnell, M., Hawes, K., & Tucker, R. (2018, Feb). Effects of a transition home program on preterm infant emergency room visits within 90 days of discharge. *J Perinatol*, 38(2), 185-190. <https://doi.org/10.1038/jp.2017.136>

Vohr, B. R. (2016, Dec). Language and hearing outcomes of preterm infants. *Semin Perinatol*, 40(8), 510-519.

<https://doi.org/10.1053/j.semperi.2016.09.003>

Walker, E. A., Holte, L., McCreery, R. W., Spratford, M., Page, T., & Moeller, M. P. (2015, Oct). The influence of hearing aid use on outcomes of children with mild hearing loss. *J Speech Lang Hear Res*, 58(5), 1611-1625. https://doi.org/10.1044/2015_JSLHR-H-15-0043

Walker, E. A., McCreery, R. W., Spratford, M., Oleson, J. J., Van Buren, J., Bentler, R., Roush, P., & Moeller, M. P. (2015, Nov-Dec). Trends and predictors of longitudinal hearing aid use for children who are hard of hearing. *Ear Hear*, 36 Suppl 1, 38S-47S.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000208>

White, E. J., Hutka, S. A., Williams, L. J., & Moreno, S. (2013, Nov 20). Learning, neural plasticity and sensitive periods: implications for language acquisition, music training and transfer across the lifespan. *Front Syst Neurosci*, 7, 90. <https://doi.org/10.3389/fnsys.2013.00090>

Winiger, A. M., Alexander, J. M., & Diefendorf, A. O. (2016, Sep 01). Minimal hearing loss: from a failure-based approach to evidence-based practice. *Am J Audiol*, 25(3), 232-245.

https://doi.org/10.1044/2016_AJA-15-0060

Young, A. R., Beitchman, J. H., Johnson, C., Douglas, L., Atkinson, L., Escobar, M., & Wilson, B. (2002, Jul). Young adult academic outcomes in a longitudinal sample of early identified language impaired and control children. *J Child Psychol Psychiatry*, 43(5), 635-645.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12120859>

FATIGA RELACIONADA CON LA ESCUCHA EN ALUMNOS CON SORDERA O HIPOACUSIA: COMPRENDIENDO Y GESTIONANDO EL «FACTOR FATIGA»

Hilary Davis y Benjamin Hornsby

Facultad de Medicina de la Universidad de Vanderbilt, Departamento de Ciencias de la Audición y el Habla, Nashville, Tennessee, Estados Unidos

La fatiga se suele definir como un estado de ánimo, una sensación subjetiva de cansancio o agotamiento que reduce nuestro deseo de seguir trabajando en una tarea (Bess et al., 2020; Hockey, 2013). La fatiga es omnipresente, algo que la mayoría de adultos y niños experimentan cuando se esfuerzan por realizar una tarea prolongada o difícil. La mayoría de las veces, todo lo que se necesita para recuperarse de la fatiga es un breve descanso o el cese de la tarea agotadora. En estos casos, los efectos negativos de la fatiga son mínimos. No obstante, en el caso de algunos individuos, las experiencias que generan fatiga pueden ser más severas y sostenidas en el tiempo. Cuando es recurrente, este tipo de fatiga severa puede tener importantes consecuencias negativas, especialmente para los niños. La fatiga severa es más frecuente en niños que padecen problemas crónicos de salud, como lo son el cáncer, la diabetes y la obesidad (Hornsby et al., 2017; Hockenberry-Eaton et al., 1999). Los niños con estas afecciones, que también sufren de fatiga significativa, tienden a enfrentarse a dificultades adicionales académicas y sociales en comparación con sus pares no fatigados (Stoff et al., 1989; Berrin, et al., 2007; Ravid et al., 2009). Pero, ¿qué tiene esto que ver con los niños con sordera o hipoacusia? Cada vez hay más pruebas que sugieren que los niños con sordera o hipoacusia son más proclives a experimentar fatiga severa como resultado de las dificultades para escuchar y comprender, esto se conoce con el término acuñado como fatiga relacionada con la escucha.

FATIGA EN LOS ALUMNOS CON SORDERA O HIPOACUSIA

Tanto los padres como los maestros hace tiempo que observan signos y síntomas relacionados con la fatiga en niños con sordera o hipoacusia,

atribuyéndolos al mayor esfuerzo que ellos deben realizar cuando escuchan e intentan comunicarse con otras personas. Estas preocupaciones han dado lugar a que el tema de la fatiga relacionada con la escucha actualmente lidere los estudios de investigación en ciencias de la audición. Para conocer mejor la experiencia de fatiga en los niños con sordera o hipoacusia, nuestro grupo de investigación realizó una serie de entrevistas y grupos de discusión con alumnos con sordera o hipoacusia, sus padres y maestros (Davis et al., 2021).

En estos intercambios, aprendimos más sobre las experiencias de fatiga de los niños con sordera e hipoacusia, qué situaciones consideran agotadoras y cómo se recuperan del agotamiento. Es posible que no resulte ninguna sorpresa para aquellos profesionales que se dedican a la salud auditiva que el escuchar en presencia de ruido de fondo sea una de las situaciones auditivas más retadoras y agotadoras. La escucha en situaciones grupales (a diferencia de la escucha en situaciones uno a uno), en entornos acústicamente difíciles como el comedor escolar, al aire libre cuando se practican deportes y a través de dispositivos multimedia (p. ej., el teléfono) también resulta agotadora. Las experiencias de fatiga de los participantes fueron amplias y variadas, e incluyeron manifestaciones físicas, emocionales, sociales y cognitivas. Por ejemplo, se notificaron problemas físicos como dolores de cabeza, sensación de agotamiento y la necesidad de dormir una siesta o descansar después de experiencias de escucha sostenida. Los niños también manifestaron sentir una amplia gama de emociones que aparentemente se encuentran relacionadas con la fatiga, tales como la frustración, el estrés o el enfado. Los adultos (padres y maestros), también observan comportamientos sociales y emocionales que ellos asocian con la fatiga de los niños, como comportarse mal o retraerse en determinadas situaciones. Sumado a esto, cuando las demandas auditivas son altas, los niños con sordera o hipoacusia son más proclives a “desconectarse” o a experimentar más dificultades para mantener la concentración en una determinada tarea en comparación con los niños sin pérdida auditiva (fatiga cognitiva). Algunos niños con sordera o hipoacusia notificaron que «su cerebro se sentía cansado» después de tener que hacer un esfuerzo para escuchar y comprender en la escuela o en situaciones sociales. Toda esta información nos ayudó a comprender mejor la fatiga relacionada con la escucha en esta población y fue la base del desarrollo de un marco teórico que resalte los retos a los que se enfrentan los alumnos con sordera o hipoacusia (Davis et al., 2021). En la Tabla 1 se

Tabla 1: Determinantes situacionales y experiencias de fatiga observadas por niños con sordera o hipoacusia, sus padres y maestros. Modificado a partir del marco teórico de la fatiga relacionada con la escucha que se puede encontrar en Davis et al., 2021.

¿Qué precede/causa la fatiga relacionada con la escucha?	¿Qué se siente cuando se está fatigado?
Respuestas de los participantes: • Situaciones de escucha en un contexto ruidoso • Entornos grupales con muchas personas hablando • Escucha en el comedor, el gimnasio, durante los acontecimientos deportivos • Cuando me siento presionado para escuchar o desempeñarme bien en una situación • Cuando tengo que hacer muchas cosas a la vez (escuchar y realizar otra tarea) • Los maestros observaron que los alumnos con discapacidades adicionales, con una mayor motivación para escuchar o con tecnología auditiva averiada parecen más fatigados	Respuestas de los participantes: • Experiencias físicas: ◦ Agotado ◦ Cansado ◦ Exhausto ◦ Me da dolor de cabeza ◦ Necesito descansar • Experiencias cognitivas: ◦ Me desconecto o no presto atención ◦ Es difícil concentrarse o centrarse ◦ Mi cerebro “se siente cansado” ◦ Me pongo a soñar despierto • Experiencias socioemocionales ◦ Me siento frustrado o enfadado ◦ Me rindo o dejo de esforzarme ◦ Evito situaciones o me aparto de otras personas ◦ Los maestros y los padres observaban un aumento de los problemas de conducta o mal comportamiento cuando el niño estaba fatigado

muestra una versión modificada de este marco teórico y se destacan algunos de los determinantes situacionales importantes de la fatiga relacionada con la escucha (es decir, las situaciones que provocan fatiga) en niños con sordera o hipoacusia, y algunas de las características físicas, socioemocionales y cognitivas más comunes de la fatiga experimentada. Para obtener una descripción completa de estos y otros factores, véase Davis et al. (2021).

VERSIONES PEDIÁTRICAS DE LAS ESCALAS DE FATIGA DE VANDERBILT: LAS VFS-PEDS

Los resultados de estos grupos de discusión y entrevistas confirmaron informes anecdóticos previos e investigaciones anteriores que sugerían que la fatiga relacionada con la escucha era un problema importante para al menos algunos niños con sordera o hipoacusia. Los resultados del estudio resaltaron el impacto de la fatiga relacionada con la escucha en estos niños y la necesidad de contar con una herramienta sensible y

fiable para medir el constructo. Los abundantes datos cualitativos obtenidos de los grupos de discusión y las entrevistas nos facilitaron la información fundamental necesaria para crear las versiones pediátricas de las Escalas de Fatiga de Vanderbilt: las VFS-Peds. Las VFS-Peds consisten en un conjunto de tres cuestionarios diseñados para evaluar la fatiga relacionada con la escucha a largo plazo (es decir, la fatiga experimentada durante una semana típica) en población que enfrenta problemas de comunicación (p. ej., hipoacusia o sordera, trastornos del habla y el lenguaje, etc.). Las VFS-Peds constan de una escala de autoinforme para el niño (VFS-C) y de escalas de informes para padres y maestros (VFS-P y VFS-T, respectivamente). La VFS-C y la VFS-T proporcionan una medida única y unidimensional de la fatiga auditiva de un niño. En cambio, la VFS-P es multidimensional y proporciona medidas separadas de la fatiga mental y física. Se puede encontrar una descripción detallada del desarrollo y la validación de las VFS-Peds en Hornsby et al. (2022). En resumen, citas y comentarios mencionados en los grupos de discusión y en las entrevistas se utilizaron para crear un amplio conjunto de posibles ítems para evaluar la fatiga relacionada con la escucha que fueran relevantes para el grupo de encuestados objetivos (es decir, niños, padres o maestros). Por ejemplo, un padre refirió que su hija había ido de visita a un museo y que «el guía era estupendo pero hablaba tan rápido que ella [una niña con pérdida auditiva] no podía seguir las explicaciones. Cuando en el entorno hay un gran bullicio, lo cierto es que tiene muchos problemas. Debe hacer un gran esfuerzo y termina por agotarse». Esta y otras observaciones similares se transformaron en el ítem de la VFS-P: *Escuchar supone un gran esfuerzo para mi hijo*. Una vez desarrollado un amplio conjunto de posibles ítems para el test, se recopilaban datos de varios centenares de niños con sordera o hipoacusia, sus padres y maestros. Estos datos se analizaron para identificar ítems relevantes y de alta calidad para su uso en las VFS-Peds. El resultado fue una escala de medición relevante de alta calidad (es decir, válida, fiable y sensible) de la fatiga relacionada con la escucha (Hornsby et al., 2022).

Además de la versión original en inglés de las VFS-Peds, varios grupos de investigación han elaborado, o se encuentran elaborando, traducciones cultural y lingüísticamente apropiadas. Hasta la fecha, existen versiones traducidas de las VFS-Peds en mandarín, italiano y español (estadounidense/castellano). En nuestro sitio web

(<https://www.vumc.org/vfs>) se pueden encontrar copias de las VFS-Peds en inglés, sus traducciones, y una lista de las colaboraciones en curso para traducir las escalas a otros idiomas.

USO DE LAS ESCALAS VFS-PEDS

Consúltase la Guía del usuario de VFS-Peds (<https://www.vumc.org/vfs>) para obtener una descripción detallada de las pautas de administración y puntuación. En todas las escalas se utiliza un sencillo formato de respuesta de frecuencia de tipo Likert de cinco puntos (0-4) para cuantificar la frecuencia con la que se produce una situación o una experiencia relacionada con la fatiga en una semana normal. Entre las opciones de respuesta se incluyen Nunca (0), Casi nunca (1), A veces (2), A menudo (3) y Casi siempre (4). Utilizando las VFS-Peds, la fatiga de un niño se puede cuantificar de dos maneras:

1. Utilizando la Teoría de la Respuesta al Ítem (TRI) para calcular una puntuación de escala TRI. Este enfoque proporciona la estimación más precisa de la experiencia de fatiga de un individuo, pero se requieren programas informáticos y algoritmos específicos para su cálculo, y es el más adecuado para el análisis de datos grupales con fines de investigación.
2. Las respuestas de los participantes también se pueden sumar simplemente para obtener una puntuación de fatiga total (en el caso de la VFS-C y la VFS-T) o dos puntuaciones de subescala (puntuaciones de fatiga mental y física) en el caso de la VFS-P. Las puntuaciones individuales totales o de subescala se pueden comparar con las puntuaciones de una muestra de estandarización de niños con un desarrollo normal, tal como se describe en nuestro manual del usuario (<https://www.vumc.org/vfs>). Este enfoque simple de suma de puntuaciones se recomienda para fines clínicos.

Siempre que sea posible, recomendamos que se administre el conjunto completo de las Escalas de Fatiga de Vanderbilt para comprender mejor cómo afecta (si es que afecta) la fatiga relacionada con la escucha a los alumnos con sordera o hipoacusia. La VFS-C es una medida de autoinforme que completa el alumno, por lo que proporciona

información sobre la fatiga del niño desde su propia perspectiva. No obstante, no todos los niños podrán facilitar respuestas fiables utilizando la VFS-C. Del mismo modo, los resultados de nuestros grupos de discusión y entrevistas sugieren que algunos niños con una pérdida auditiva prolongada podrían no ser conscientes de que las dificultades auditivas, ni de que la fatiga resultante experimentada es atípica y pueden subestimar el impacto de esta fatiga. En estos casos, los padres y/o maestros de los alumnos con sordera o hipoacusia pueden identificar mejor las áreas de interés. La VFS-P es una medida de informe de proximidad, cumplimentada por el progenitor/cuidador del niño, que plantea preguntas sobre las respuestas del niño después de la jornada escolar sobre la fatiga relacionada con la escucha. La VFS-T también es una medida de informe de proximidad y solo debe cumplimentarla un maestro/proveedor de servicios que tenga un conocimiento directo de los comportamientos del alumno en una variedad de entornos. Son escasos los trabajos en los que se examina la concordancia entre las medidas del autoinforme y de los informes de proximidad de las VFS-Peds; no obstante, en la investigación en la que se utilizan escalas de fatiga genéricas se sugiere que es probable que existan algunas variaciones entre los encuestados objetivo (p. ej., Hornsby et al., 2017). Dado que los progenitores y los maestros observan al niño en entornos muy diferentes, sus impresiones de la frecuencia y la magnitud de los problemas relacionados con la fatiga pueden variar y todas podrían ser válidas. Por estas razones, recomendamos que se recopilen respuestas de las tres fuentes (alumno, progenitores y maestros) siempre que sea posible. La identificación de problemas significativos relacionados con la fatiga por parte de cualquier encuestado podría justificar un seguimiento adicional. Las VFS-Peds se pueden descargar e imprimir para su cumplimentación en papel. Además, las versiones en inglés de las escalas se pueden descargar como archivos electrónicos para su cumplimentación y puntuación mediante una computadora o una tableta.

Según nuestra experiencia, la mayoría de los padres y maestros pueden leer las instrucciones de las VFS y cumplimentar las escalas con una orientación mínima en menos de 5 minutos. Es posible que los niños que cumplimenten la escala de autoinforme necesiten una orientación adicional en función de su edad y sus capacidades cognitivas. A continuación comentamos técnicas adicionales para administrar la VFS-C a los niños y para mejorar la información clínica proporcionada por las VFS-Peds.

Consejos para administrar la VFS-C

- En nuestra experiencia, los niños menores de diez años pueden tener dificultades para conceptualizar la fatiga. Le recomendamos que verifique que el niño comprende los conceptos y la tarea antes de administrarle la VFS-C. Preguntas del tipo «¿qué significa la fatiga?» o «¿qué sientes cuando experimentas fatiga?» pueden servir para empezar.
- Lea las instrucciones y el cuestionario en voz alta al niño. Compruebe que entiende las opciones de respuesta (nunca, casi nunca, a veces, a menudo, casi siempre) antes de empezar.
 - **IMPORTANTE:** Si observa que el niño no comprende el concepto de fatiga, la tarea de rellenar el cuestionario o las opciones de respuesta disponibles, interrumpa la administración.
- El niño debe rellenar la escala en un entorno tranquilo, utilizando su tecnología de asistencia auditiva (si procede).
- Durante la administración de la VFS-C, haga preguntas de sondeo. Puede obtener información significativa del alumno mientras hablan sobre las preguntas. Por ejemplo, si un niño responde «casi siempre» a una pregunta, pídale que facilite un ejemplo («¿dónde te sucede?», «¿te ocurre todos los días en la escuela?») o simplemente puede decir «cuéntame más». Las respuestas que obtenga pueden ayudar en la orientación de estrategias de intervención y tratamiento importantes. En la sección siguiente de Estudios de casos se ejemplifica el concepto de utilizar entrevistas junto con la puntuación de las VFS-Peds.

ESTUDIOS DE CASOS DE VFS-PEDS

Las VFS-Peds se administran de forma rutinaria a padres, alumnos y maestros como parte de la batería de evaluación con fines de elegibilidad y planificación de programas. Cuando la puntuación total de las VFS-Peds de un niño supera las normas de estandarización, proporciona una justificación cuantitativa para iniciar un seguimiento adicional. No obstante, la puntuación por sí sola no proporciona una orientación clara sobre el seguimiento que se debe realizar. Sumado a esto, los niños con un desarrollo típico también pueden experimentar problemas

significativos relacionados con la fatiga, por lo que puede haber casos en los que la puntuación de fatiga de un niño no supere las normas de estandarización aunque el niño, el progenitor y/o el maestro hayan expresado su preocupación. En estas situaciones, hemos comprobado que las puntuaciones de las escalas se pueden combinar con las respuestas de los alumnos en las entrevistas para sacar a la luz problemas «invisibles». Este tipo de información nos ha permitido trabajar con educadores y cuidadores para comprender mejor las dificultades con la fatiga relacionada con la escucha que experimenta un niño y cómo trabajar de una manera más eficaz para remediarlas. Los estudios de casos que se exponen a continuación se basan en la experiencia del primer autor (H. Davis) y resaltan este enfoque.

Estudio de caso 1: Jacob

A principios de este curso escolar, una madre se puso en contacto conmigo porque le preocupaba la fatiga que experimentaba su hijo con hipoacusia. Su hijo tiene una pérdida auditiva neurosensorial bilateral de leve a moderada y utiliza audífonos. Se encuentra actualmente en sexto grado y había comenzado a mostrar dificultades en tareas académicas, lo que el equipo educativo definía como «falta de concentración» y «que no las comprendía». Realicé la VFS-P con la madre y la VFS-C con el alumno en una reunión virtual después de la jornada escolar. Las puntuaciones de la madre fueron 18 (sobre 28) en la subescala mental, lo que sugiere que los problemas relacionados con la fatiga mental eran relativamente frecuentes; y 10 (sobre 20) en la subescala física, lo que sugiere que los problemas relacionados con la fatiga física eran menos frecuentes. Si bien las puntuaciones globales eran bajas (es decir, no superaban las normas de estandarización), en dos ítems concretos la madre informó que el niño «casi siempre» 1) mostraba fatiga de escucha al final del día y «casi siempre» 2) «se rendía» en situaciones de escucha difíciles.

El niño cumplimentó la VFS-C, con una puntuación de 19 sobre 40, que se encuentra en el rango de fatiga baja según nuestro sistema de suma de puntuaciones, lo que sugiere que se produjeron algunos problemas relacionados con la fatiga, pero no de una manera frecuente en todas las situaciones. Sin embargo, en una revisión de sus respuestas individuales se observó que en el 40 % de los ítems de la VFS-C (4 sobre 10), el niño notificaba que las dificultades relacionadas con la fatiga

Figura 1. Respuestas en la VFS-C y puntuación total del Estudio de caso 1

	NUNCA	CASI NUNCA	A VECES	A MENUDO	CASI SIEMPRE
Quiero «desconectarme» en lugares muy ruidosos.	☐	☐	☒	☐	☐
Me cuesta concentrarme cuando hay mucha gente hablando.	☐	☐	☐	☒	☐
Mi cerebro se cansa después de escuchar todo el día.	☐	☐	☐	☐	☒
Acabo agotado de escuchar en la escuela.	☐	☒	☐	☐	☐
Intentar escuchar en la escuela me estresa.	☐	☒	☐	☐	☐
Gasto mucha energía intentando escuchar en clase.	☐	☐	☒	☐	☐
Quiero irme a dormir después de un día largo de escucha.	☒	☐	☐	☐	☐
Dejo de intentar escuchar cuando me canso.	☐	☐	☐	☒	☐
Me canso tanto de escuchar que no quiero hacer nada más.	☒	☐	☐	☐	☐
Me siento agotado cuando tengo que escuchar con atención.	☐	☐	☐	☒	☐

Puntuación total: 19

ocurrían «a menudo» o «casi siempre» (véase la Figura 1). Indicaba que su cerebro estaba «casi siempre» cansado después de escuchar todo el día, que «a menudo» le costaba concentrarse cuando había mucha gente hablando, que «a menudo» dejaba de intentar escuchar cuando estaba cansado y que «a menudo» se sentía agotado cuando tenía que escuchar con atención.

Además de completar la VFS-C con el alumno, también le formulé preguntas de sondeo. Véanse a continuación algunos ejemplos de nuestra conversación.

Audiólogo: ¿Qué significa que te desconectas?

Alumno: Dejo de concentrarme, de mirar con atención, pero no miro nada en particular. Si estoy en una clase grande con mucha gente, a veces me ocurre.

Audiólogo: ¿Por qué has dicho que «casi siempre» tienes dificultades para concentrarte en esta situación?

Alumno: Cuando hay mucha gente hablando, me desconecto o no trato de escuchar lo que dicen. Me centro en el maestro, pero no en la discusión de la clase.

Audiólogo: Cuéntame más cosas sobre lo que sientes cuando tu cerebro se cansa.

Alumno: Si tengo clases todo el día, mi cerebro y mis oídos están cansados después de la jornada escolar. Depende de las clases; una lección muy larga puede ser más pesada.

Audiólogo: ¿Qué quieres decir, qué gastas mucha energía intentando escuchar?

Alumno: Gasto mucha energía; a veces, si hay mucha gente hablando y estoy muy cansado, trato de superarlo y eso consume mucha energía. Si sigo esforzándome tratando de escuchar, llega un momento en que me digo «no puedo más, no puedo más». Me siento muy cansado y quiero abandonar. Tengo esa sensación en la escuela, pero no en casa ni con mis amigos. Me canso de escuchar tanto y solo quiero dejar de escuchar y tomarme una pausa de escucha.

Esta información se envió al equipo educativo del alumno y la respuesta que recibí fue positiva. Si bien tenían conocimientos sobre la fatiga, consideraron que la información era muy reveladora y les ayudaba a comprender mejor las dificultades a las que se enfrentaba el alumno a diario. Basándose en parte en estos resultados, la escuela puso en marcha pausas de escucha y verificaciones con el alumno para apoyar mejor sus necesidades de escucha.

Estudio de caso 2: Miranda

Miranda es una alumna de 8 años que estudia tercer grado y tiene una pérdida auditiva bilateral profunda. Utiliza implantes cocleares y un sistema de micrófono remoto en la escuela. Como parte de una evaluación para su próxima reunión de reevaluación, se administraron la VFS-C y la VFS-T a Miranda y a su maestra, respectivamente.

La VFS-C se administró en un espacio tranquilo de la escuela primaria de Miranda. Intenté hablar del cansancio con Miranda, facilitándole ejemplos («a veces me siento cansada cuando tengo que hacer todas las tareas en la escuela; ¿te pasa esto alguna vez?»), pero la

Figura 2. Respuestas en la VFS-T y puntuación total del Estudio de caso 2

	NUNCA	CASI NUNCA	A VECES	A MENUDO	CASI SIEMPRE
El estudiante "se desconecta" después de largos periodos de escucha.	☐	☐	☒	☐	☐
El estudiante parece menos motivado para hacer el trabajo después de escuchar durante mucho tiempo.	☐	☐	☐	☐	☒
El estudiante deja de participar cuando tiene dificultades para escuchar.	☐	☒	☐	☐	☐
El estudiante parece cansarse de escuchar todo el día en la escuela.	☐	☐	☐	☐	☒
El estudiante tiene problemas para concentrarse cuando es difícil escuchar.	☒	☐	☐	☐	☐
El estudiante parece darse por vencido más fácilmente cuando tiene problemas para escuchar.	☐	☐	☐	☒	☐
El estudiante parece irritado cuando es difícil de escuchar y entender.	☐	☐	☒	☐	☐
El estudiante necesita descansos auditivos para poder mantenerse en una tarea.	☐	☐	☐	☐	☒

Puntuación total: 20

niña no podía entender el concepto. En ese momento, decidí dejar de recopilar datos formales a través de la VFS-C.

La VFS-T se envió por correo electrónico a su maestra, que la cumplimentó y la remitió (véase la Figura 2), junto con algunas notas sobre los progresos de Miranda en el aula. Indicó que Miranda lloraba a menudo al final de la jornada escolar y quería recostar la cabeza en el pupitre. La puntuación de 20 en la VFS-T se situaba en el rango bajo de fatiga; sin embargo, las respuestas de la maestra indicaban problemas sistemáticos con una reducción de la motivación después de situaciones auditivas difíciles, un agotamiento visible y la necesidad de pausas de escucha. Si bien no se refleja formalmente por escrito en su plan, la maestra me informó de que recientemente se le permitía a Miranda tomar un descanso sobre las 13:30 (es decir, levantarse del pupitre e ir a beber agua en el lugar situado al fondo del aula) para ayudarla a no desviarse de la tarea. La maestra notó una mejora en el comportamiento de Miranda por la tarde con este cambio reciente.

En la reunión de reevaluación, los resultados de la VFS-T se compartieron con el equipo educativo, incluida la familia de Miranda. El equipo llegó al acuerdo de que debía añadirse al PEI de Miranda una

pausa de escucha. Se indicaron dos pausas: una al final del día antes de la última hora de clase en grupo, y otra después de los servicios de logopedia, ya que requerían un esfuerzo considerable por parte de Miranda.

CONTROL DE LA FATIGA RELACIONADA CON LA ESCUCHA EN LOS NIÑOS

La información y los estudios de casos anteriores resaltan el riesgo mayor que tienen los alumnos con sordera o hipoacusia de experimentar la fatiga relacionada con la escucha y el impacto que puede tener en un entorno escolar. Por desgracia, hasta la fecha no se han realizado investigaciones sistemáticas que respalden intervenciones o estrategias específicas para reducir las dificultades asociadas a la fatiga relacionada con la escucha. Le recomendamos que observe al alumno en diversos entornos a lo largo de la jornada escolar y que utilice las VFS-Peds, así como entrevistas de seguimiento, para identificar si experimenta problemas significativos. Las preguntas de sondeo durante la entrevista les podrán ayudar a usted y al equipo educativo del niño a diseñar un plan para minimizar su fatiga y todos los posibles efectos negativos. A falta de enfoques validados empíricamente, hemos utilizado la información facilitada por los participantes de nuestros grupos de discusión (niños, progenitores y maestros) y nuestras experiencias profesionales para crear una [hoja resumen de recomendaciones de gestión](#) que se puede descargar en nuestro sitio web. Entre los puntos clave de esta hoja resumen se incluyen:

- Tener en cuenta la acústica del aula/otros espacios de escucha y reducir el ruido de fondo en la medida de lo posible. En repetidas ocasiones se indicó que el ruido de fondo provocaba fatiga a los alumnos con sordera o hipoacusia.
- Al alumno se le debe asignar un asiento o un lugar flexible y preferente. Este sitio le proporcionará el mejor acceso visual y auditivo, y podrá ser necesario modificarlo en función de la actividad.
- Comprobar que la amplificación del alumno (p. ej., audífonos, implantes cocleares, dispositivos de anclaje óseo, sistemas de micrófono remoto) se ajusta a los objetivos prescritos y funciona correctamente.

- Proporcionar pausas de escucha programadas: tiempo en el que se permitirá al alumno tomarse un descanso de la escucha atenta en el aula, sobre todo después de un periodo de escucha difícil. Por ejemplo, hacer una breve pausa para moverse, como levantarse y estirarse, o ir al aseo o a beber agua. Alternativamente, el niño puede hacer una pausa en una determinada tarea permaneciendo en el pupitre y/o quitarse la tecnología de asistencia auditiva (p. ej., audífono, implante coclear) durante un breve periodo de tiempo. Si bien el uso de tiempo completo de la amplificación es la regla de oro, algunas personas han informado que retirarse los dispositivos durante una pausa breve es una medida eficaz para reducir la fatiga o acelerar la recuperación. Esta recomendación se individualiza en función de las necesidades del alumno y de su nivel de responsabilidad. En el caso de los padres, podrán permitir que el niño se tome un descanso o una siesta después de la jornada escolar, o evitar ocasionalmente eventos sociales por la tarde si ya se muestran cansados.
- Considerar la posibilidad de programar por la mañana las clases o las terapias que requieran una atención auditiva intensa. Muchos alumnos con sordera o hipoacusia afirman sentirse más cansados al final de la jornada escolar.
- Educar al niño, a sus padres y a sus maestros sobre la fatiga relacionada con la escucha y su relación con la pérdida auditiva y las dificultades de escucha. Esta educación puede mejorar su concienciación sobre la fatiga, los factores que la provocan, sus consecuencias y los posibles enfoques para minimizar sus efectos negativos.

Cabe destacar que, en comparación con los adultos, a los niños con sordera o hipoacusia se preocupan más por las barreras que les impidan utilizar estas estrategias, y mencionan la preocupación de meterse en problemas o de perderse contenidos importantes si no se mantienen conectados continuamente en situaciones de escucha. Incluir al alumno en el proceso de toma de decisiones puede ayudar a que entienda la manera de defender sus propios intereses y utilizar estas estrategias tanto en casa como en la escuela. Con su apoyo, estos alumnos pueden aprender más sobre sí mismos y sus necesidades en lo que se refiere a la

fatiga relacionada con la escucha, facilitándoles oportunidades para superar con éxito esta experiencia.

Recursos

Las VFS-Peds y los recursos relacionados están disponibles de forma gratuita en nuestro sitio web: <https://www.vumc.org/vfs/vanderbilt-fatigue-scales>.

Contacto

Si desea plantear preguntas sobre este trabajo, póngase en contacto con Hilary Davis, AuD (hilary.davis@vumc.org) o Benjamin Hornsby, PhD (ben.hornsby@vumc.org).

REFERENCES

Berrin, S. J., Malcarne, V. L., Varni, J. W., Burwinkle, T. M., Sherman, S. A., Artavia, K., & Chambers, H. G. (2007). Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: A path-analytic model. *Journal of pediatric psychology*, 32(3), 330–337.
<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsl017>

Bess, F.H., Davis, H., Camarata, S., & Hornsby, B. W. (2020). Listening-related fatigue in children with unilateral hearing loss. *Language, speech, and hearing services in schools*, 51(1), 84–97.
https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0017

Davis, H., Schlundt, D., Bonnet, K., Camarata, S., Hornsby, B., & Bess, F.H. (2021). Listening-related fatigue in children with hearing loss: Perspectives of children, parents, and school professionals. *American Journal of Audiology*, 30(4), 929–940.
https://doi.org/10.1044/2021_AJA-20-00216

Hockenberry-Eaton, M., Hinds, P., Howard, V., Gattuso, J., O'Neill, J. B., Alcoser, P., Bottomley, N., Kline, N., & Euell, K. (1999). Developing a conceptual model for fatigue in children. *European Journal of Oncology Nursing*, 3(1), 5–11.
[https://doi.org/10.1016/1462-3889\(91\)80005-7](https://doi.org/10.1016/1462-3889(91)80005-7)

Hockey, R. (2013). *The psychology of fatigue: Work, effort and control* (1st ed.). Cambridge University Press.
<https://doi.org/10.1017/CBO9781139015394>

Hornsby, B.W.Y., Camarata, S., Cho, S-J., Davis, H., McGarrigle, R., & Bess, F.H. (2022). Development and evaluation of pediatric versions of the Vanderbilt fatigue scale (vfs-peds) for children with hearing loss. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 65(6), 2343–2363. https://doi.org/10.1044/2022_JSLHR-22-00051

Hornsby, B. W., Gustafson, S. J., Lancaster, H., Cho, S. J., Camarata, S., & Bess, F. H. (2017). Subjective fatigue in children with hearing loss assessed using self-and parent-proxy report. *American Journal of Audiology*, 26(3S), 393–407. https://doi.org/10.1044/2017_AJA-17-0007

Ravid, S., Afek, I., Suraiya, S., Shahar, E., & Pillar, G. (2009). Kindergarten children's failure to qualify for first grade could result from sleep disturbances. *Journal of child neurology*, 24(7), 816–822. <https://doi.org/10.1177/0883073808330766>

Stoff, E., Bacon, M. C., & White, P. H. (1989). The effects of fatigue, distractibility, and absenteeism on school achievement in children with rheumatic diseases. *Arthritis & Rheumatism: Official Journal of the American College of Rheumatology*, 2(2), 49–53. <https://doi.org/10.1002/anr.1790020205>

LA PÉRDIDA AUDITIVA EN EL SIGLO XXI Y MÁS ALLÁ: UNA NUEVA ERA DE PRECISIÓN DIAGNÓSTICA Y DE TRATAMIENTO MEDIANTE LA GENÓMICA

A. Eliot Shearer, MD, Ph.D.^{1,2}

¹Boston Children's Hospital, Department of Otolaryngology & Communication Enhancement, ²Harvard Medical School, Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery

En los últimos quince años nuestra comprensión de la audición y de la pérdida auditiva ha tenido progresos drásticos. Los científicos han trabajado para identificar docenas de genes implicados en la pérdida auditiva y así dilucidar la compleja maquinaria molecular responsable de la audición. Al mismo tiempo, se han producido rápidos avances en las herramientas de diagnóstico clínico, incluidas las pruebas de imagen y genéticas. Esto significa que, por primera vez, en la mayoría de los casos de los niños con pérdida auditiva, podemos obtener un diagnóstico.

LA PÉRDIDA AUDITIVA NO ES UN DIAGNÓSTICO

En realidad, la pérdida auditiva no es un diagnóstico. La pérdida auditiva es, de hecho, un síntoma de una diferencia subyacente en el sistema auditivo. El sistema auditivo es extraordinariamente complejo y existen centenares de diagnósticos posibles: desde ototoxicidad debida a fármacos aminoglucósidos hasta alteraciones moleculares del canal de mecanotransducción de las células ciliadas internas.

El diagnóstico es crucial para aquellos individuos con pérdida auditiva y sus familias, ya que proporciona información sobre el pronóstico (si la pérdida auditiva progresará con el paso del tiempo o se mantendrá estable), el riesgo de recurrencia (las posibilidades de tener otro hijo con pérdida auditiva) y otras características clínicas que pueden estar asociadas a la pérdida auditiva. Sin embargo, quizás lo más importante sea que el diagnóstico proporciona al individuo y a su familia un sentimiento de empoderamiento. No se trata solo de un niño con un síntoma (pérdida auditiva), sino de una persona con un diagnóstico.

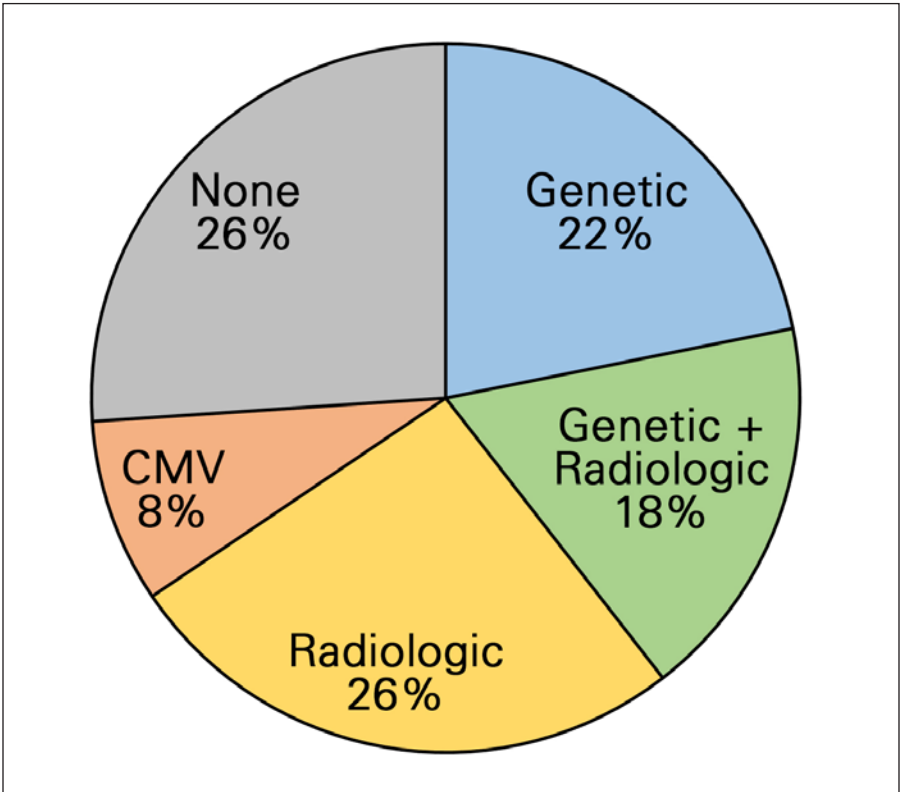
Existen centenares o incluso millares de diagnósticos que pueden dar lugar a la pérdida auditiva. Un diagnóstico proporciona un marco de referencia para el equipo terapéutico (médicos, audiólogos y logopedas) que puede utilizar en la prestación de servicios al paciente. Esto permite una verdadera práctica centrada en el paciente y no una intervención basada únicamente en un síntoma. Quizás una de las mejores formas de demostrar la importancia de un diagnóstico es que los niños y sus familias son más proclives a la utilización de audífonos o implantes cocleares porque se sienten más empoderados e implicados en su cuidado y asistencia (Brodie et al., 2022).

La comprensión del diagnóstico es fundamental para los profesionales que atienden a niños con pérdida auditiva, considerando la gran cantidad de nuevos tratamientos y decisiones terapéuticas disponibles. Hace décadas que los audífonos y los implantes cocleares están disponibles, pero la decisión de seguir adelante con un implante coclear puede resultar difícil de tomar. Si se diagnostica una pérdida auditiva progresiva (por ejemplo, debida a la mutación del gen *ACTG1*), la decisión puede ser diferente a que si se diagnostica una forma más estable de pérdida auditiva (por ejemplo, debida a la mutación del gen *MYH14*). Si se diagnostica una infección congénita por CMV (CMVc), puede estar indicado un tratamiento con valganciclovir y medicación antivírica. Actualmente, con el inicio de los ensayos clínicos de terapia génica para la pérdida auditiva (los cuales se describe más adelante), es fundamental disponer de un diagnóstico genético preciso. Un diagnóstico nos permite personalizar el cuidado y la asistencia del paciente con pérdida auditiva y de su familia porque, en lugar de tratar solo el síntoma, estamos tratando al paciente.

HERRAMIENTAS PARA EVALUAR LA PÉRDIDA AUDITIVA

Los avances en los estudios de imagen, las pruebas del citomegalovirus congénito y las pruebas genéticas resultan en que la mayoría de los niños con pérdidas auditivas de severas a profundas cuentan con un diagnóstico. En un estudio reciente de 119 niños que se encontraban en evaluación para recibir implantes cocleares por pérdida auditiva bilateral se mostró que el 22 % se identificó por causas genéticas, el 18% por causas genéticas y radiológicas, el 26% por causas radiológicas, y 8% por CMV (Kim y Choi, 2022). En total, el 74 % de los niños recibieron un

Figura 1. Rendimiento diagnóstico en 119 niños con pérdida auditiva bilateral severa-profunda. Se facilitó un diagnóstico al 74 % de los niños cuando se realizaron pruebas genéticas, pruebas de CMV y RM. Adaptado de Kim et al., 2022.



diagnóstico cuando se les realizó una evaluación diagnóstica completa que incluía RM de alta resolución del hueso temporal, una prueba de CMV y las pruebas genéticas (Figura 1). Esta situación es radicalmente distinta a la de hace 20 años, cuando se concluía que la gran mayoría de los niños tenían pérdida auditiva «idiopática» tras lo que se consideraba una evaluación clínica completa (Preciado et al., 2004).

Imágenes de alta resolución

Las imágenes del hueso temporal deben ser de corte fino y de alta resolución. Los estudios de imágenes se pueden realizar mediante tomografía computarizada (TAC) y/o resonancia magnética (RM). Las ventajas del TAC son la vista detallada de la anatomía ósea, que puede ayudar en la planificación quirúrgica, y que la obtención de las imágenes

suele tardar de 1 a 5 minutos. Sin embargo, una TAC expone a un niño a radiación, por lo que, si es posible, suele evitarse en los niños más pequeños. La ventaja de la RM es que se visualizan los tejidos blandos, incluido el nervio auditivo. La desventaja de la RM es que, en un protocolo típico de obtención de imágenes en el caso de la pérdida auditiva, los estudios de imagen pueden llegar a tardar de 30 a 45 minutos. Esto significa que el niño deberá permanecer quieto, dormido o sedado para someterse a una RM. En la actualidad, numerosas instituciones ofrecen un protocolo de «alimentación y envoltura» por el que se lleva a un bebé a la cita de RM con hambre, se le alimenta y, a continuación, se le «envuelve» firmemente con orejeras colocadas en su sitio. El objetivo es que el niño duerma de forma natural durante el procedimiento y, en la mayoría de los casos, estos estudios de imagen tienen éxito, con tasas superiores al 80 %. El rendimiento diagnóstico global del TAC y la RM es similar, con diferentes modalidades que proporcionan una mayor resolución de diferentes estructuras (Chen et al., 2014; Kachniarz et al., 2014). En general, la decisión sobre qué tipo de estudios de imagen solicitar puede variar en función de la edad del paciente, su capacidad de permanecer quieto durante la exploración, y del tipo y el grado de pérdida auditiva.

Pruebas de CMV congénito

La infección por CMVc es la causa infecciosa de pérdida auditiva pediátrica más común pediátrica y afecta a cerca del 20 % de los niños con pérdida auditiva congénita. La infección por CMVc provoca un amplio espectro de síntomas, desde anomalías cerebrales severas, insuficiencia hepática y retraso en el desarrollo, a infecciones más leves que pueden incluir solo pérdida auditiva. Evaluar para CMVc es difícil porque el virus está presente de manera ubicua en nuestro entorno e idealmente, se debe evaluar a las 3 semanas de edad. Algunos estados de EE. UU. han reglamentado el realizar pruebas de detección del CMVc como parte de los protocolos de tamiz auditivo neonatal en el caso de que un niño no paso el cribado auditivo. Existe bastante presión por parte de la sociedad para que las pruebas del CMVc sean obligatorias en todo el país. La identificación de infecciones congénitas por CMVc es fundamental dado que se pueden tratar con medicación antivírica, ganciclovir y valganciclovir. Se ha demostrado que estos fármacos mejoran los resultados en niños gravemente afectados y también detienen, o a

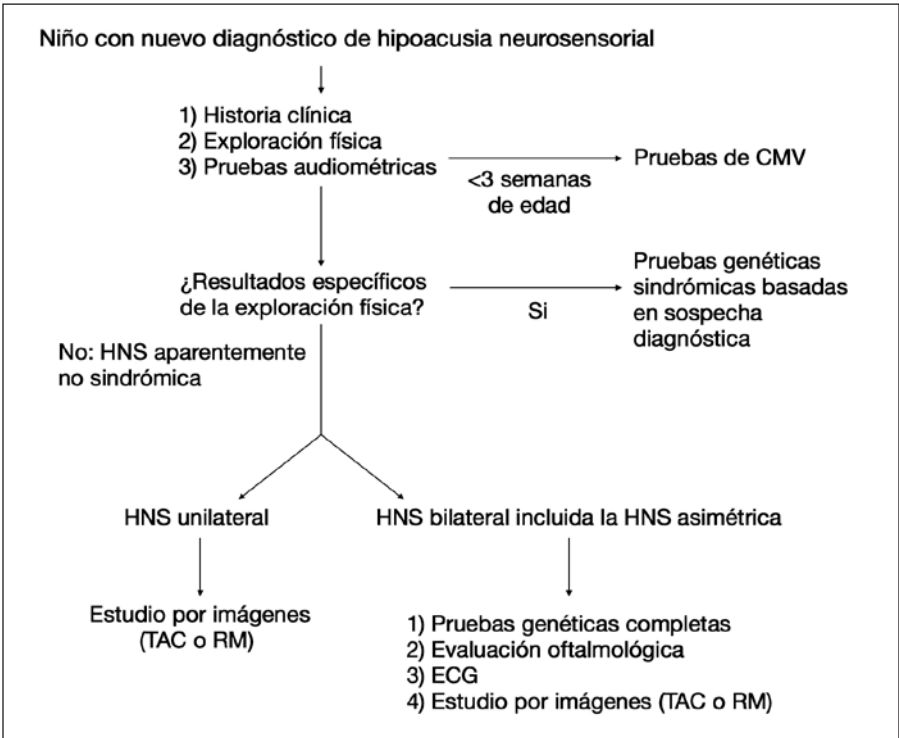
veces revierten, la pérdida auditiva en la mayoría de los niños (Lanzieri et al., 2023). Las pruebas de detección de CMVc y los estudios de imagen constituyen dos de los pilares de la evaluación diagnóstica de la pérdida auditiva pediátrica, junto con las pruebas genéticas.

PRUEBAS GENÉTICAS EN LA PÉRDIDA AUDITIVA

La pérdida auditiva genética es realmente compleja, demuestra una notable heterogeneidad genética y subraya la exquisita complejidad de la audición humana. Hasta la fecha, se han descubierto más de 120 genes causantes de pérdida auditiva no sindrómica (<http://hereditaryhearingloss.org>). Además, existen centenares de formas sindrómicas de pérdida auditiva. Cada uno de estos genes puede contener centenares de cambios genéticos (variaciones) causantes de la pérdida auditiva, Esto dificulta la evaluación genética para pérdida auditiva, ya que la realización de pruebas para un único gen no tiene eficacia debido al escaso rendimiento diagnóstico (la probabilidad de identificar una causa). No obstante, desde 2010, con la llegada de la nueva tecnología de secuenciación genómica, es posible realizar pruebas para múltiples, o incluso centenares, de genes.

Estos nuevos métodos de secuenciación del ADN, denominados secuenciación de nueva generación o secuenciación masiva en paralelo, proporcionan la capacidad de secuenciar todos los genes de la pérdida auditiva simultáneamente y se ha desarrollado un nuevo paradigma de pruebas genéticas para la pérdida auditiva basado en estos métodos. En lugar de analizar un único gen, se podrían analizar todos los genes de la pérdida auditiva a la vez, lo que aumentaría la velocidad y la eficacia de las pruebas genéticas para la pérdida auditiva (Shearer et al., 2010). Debido a su eficacia, las pruebas de panel genético comprehensivas se convirtieron rápidamente en el estándar de referencia en la evaluación de niños con pérdida auditiva (Shearer et al., 2015). Estos paneles de pruebas genéticas se utilizan actualmente de forma rutinaria en la evaluación de niños con pérdida auditiva, ya que proporcionan un diagnóstico el 40-60 % de las veces con una sola prueba (Downie et al., 2019; Sloan-Heggen et al., 2016). Estos paneles se pueden adquirir en varias empresas y difieren en función del número de genes incluidos, desde unos 100 a más de 200 genes. Normalmente, se incluyen todos los genes de pérdida auditiva no sindrómica, así como los genes más habituales implicados en las formas sindrómicas de pérdida auditiva.

Figura 2. Algoritmo de diagnóstico clínico para la evaluación de la hipoacusia neurosensorial (HNS) en niños.



Los genes de la pérdida auditiva sindrómica son importantes, ya que estos diagnósticos comprenden alrededor del 20 % de los diagnósticos en niños (Perry et al., 2022).

El uso de grandes paneles de genes para las pruebas genéticas de la pérdida auditiva se ha consolidado por su eficacia en docenas de estudios y miles de pacientes. Además, estos paneles son componentes clave de dos conjuntos de directrices creadas para la evaluación recomendada de niños con pérdida auditiva por el International Pediatric Otolaryngology Group (Liming et al., 2016) y el American College of Genetics and Genomics (Alford et al., 2014). En la Figura 2 se muestra un algoritmo propuesto para la evaluación diagnóstica que integra estas directrices y que se utiliza en mi práctica clínica. Este algoritmo incorpora pruebas de CMV, estudios de imagen y pruebas genéticas completas utilizando un panel de genes.

Se deben realizar pruebas genéticas a todos los niños con hipoacusia neurosensorial bilateral, incluida la hipoacusia asimétrica. Si existen

rasgos sindrómicos, se deberán realizar pruebas genéticas específicas basadas en el diagnóstico sospechado; sin embargo, esto es poco frecuente y la mayoría de los niños presentarán una pérdida auditiva sospechada no sindrómica. En el caso de los niños con pérdida auditiva unilateral (de un solo lado), el estudio de imagen suele ser el de mayor rendimiento. No obstante, en un estudio reciente en el que utilizamos la secuenciación del exoma se demuestra que alrededor del 18 % de los niños con pérdida auditiva unilateral tendrán un diagnóstico genético y, lo que es más importante, el 55 % de estos niños tendrán un diagnóstico de una forma sindrómica de pérdida auditiva (Perry et al., 2022). Estos diagnósticos tienen una gran repercusión para estos pacientes y sugieren que deberíamos considerar la incorporación de pruebas genéticas de la pérdida auditiva unilateral en nuestra práctica clínica.

En los Estados Unidos, un médico puede solicitar pruebas genéticas completas para la pérdida auditiva. Las pruebas suelen realizarse a partir de hisopados bucales (mejilla), aunque en algunos casos puede ser necesaria una extracción de sangre. Existen varias empresas comerciales que ofrecen pruebas genéticas en los Estados Unidos y en el Registro de Pruebas Genéticas (Genetic Testing Registry) existe una lista actualizada disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/gtr/>. Es importante destacar que las compañías de seguros reconocen actualmente la eficacia y la importancia de las pruebas genéticas para la pérdida auditiva en la asistencia clínica. Por ello, en la mayoría de los casos, la pérdida auditiva genética está cubierta por los seguros privados. Los datos de nuestra clínica muestran que los seguros privados cubren las pruebas genéticas completas mediante un panel de genes en aproximadamente el 80 % de los casos. La cobertura de los seguros públicos varía en función del estado y en algunos estados (p. ej., California) es sistemática. La cobertura de los seguros sigue mejorando a medida que las compañías reconocen la utilidad de estas pruebas para proporcionar un diagnóstico a los niños con pérdida auditiva.

EN EL HORIZONTE

Las pruebas genéticas para la pérdida auditiva son muy efectivas, pero no se puede establecer un diagnóstico en todos los casos. Las nuevas tecnologías, como la secuenciación del genoma completo y la secuenciación del genoma de lectura larga, mejorarán el rendimiento del diagnóstico. Los precios de estas tecnologías siguen disminuyendo, por

lo que cada vez son más accesibles para la asistencia clínica. Las pruebas genéticas en la pérdida auditiva también demuestran una desigualdad racial inaceptable en el rendimiento diagnóstico: los niños negros e hispanos tienen cinco veces menos probabilidades de obtener un diagnóstico a partir de pruebas genéticas (Florentine et al., 2022). Esto se debe principalmente a la falta de enfoque del estudio y de pruebas para los niños de razas y etnias minoritarias. Está claro que hay que seguir trabajando en este ámbito para atender mejor a estos niños.

La mayoría de los niños con pérdida auditiva se identifican a través del cribado auditivo neonatal. En el año 2000 se elaboraron las directrices para el cribado auditivo universal y, en el año 2010, más del 98 % de los recién nacidos se sometieron al cribado auditivo en los Estados Unidos. Con estas directrices, el número de bebés con sordera o hipoacusia identificados en una fase temprana ha aumentado drásticamente. La identificación temprana de los niños con pérdida auditiva es fundamental para obtener los mejores resultados lingüísticos (Yoshinaga-Itano, et al. 1998; 2018). Está claro que el cribado auditivo neonatal ha sido eficaz en el objetivo de identificar en una fase temprana a un mayor número de niños con pérdida auditiva. No obstante, dado que la pérdida auditiva es, con diferencia, el trastorno más común identificado durante el cribado neonatal, es fundamental que sigamos trabajando para mejorar su eficacia. El cribado auditivo neonatal actual se basa en una medida fisiológica (otoemisiones acústicas o potenciales evocados auditivos del tronco cerebral), siendo económico y relativamente fácil de administrar. Este cribado fisiológico no detecta algunas formas leves de pérdida auditiva, no está diseñado para detectar la pérdida auditiva que se puede producir fuera del periodo neonatal y puede pasar por alto el trastorno del espectro de la neuropatía auditiva si se utilizan las otoemisiones acústicas en el cribado. Dada la eficacia de las pruebas genéticas en la pérdida auditiva, nosotros y otros profesionales hemos abogado por la incorporación del cribado genético en el programa de cribado auditivo neonatal (Shearer et al., 2019). En China y en otros países, el cribado genético ha mejorado las tasas de detección, ha reducido el tiempo hasta el diagnóstico y ha disminuido las tasas de pérdida durante el seguimiento (Guo et al., 2020); Wu et al., 2017). Está claro que la incorporación de la genética al cribado neonatal conllevaría obstáculos logísticos, pero la clave reside en proporcionar un diagnóstico temprano de la pérdida auditiva infantil.

Hace tiempo que la terapia génica en la pérdida auditiva es un objetivo de las personas con sordera o hipoacusia, de los científicos que estudian la pérdida auditiva y de los médicos que la tratan. Este objetivo está más cerca que nunca con los ensayos clínicos que se están iniciando en los EE. UU. y en Europa para la pérdida auditiva por mutaciones en el gen de la otoferlina (*OTOF*). Se eligió este gen para los ensayos clínicos iniciales porque, aunque se trata de una forma rara de pérdida auditiva genética, el mecanismo se conoce claramente, los componentes clave del oído interno están presentes y funcionan, y el tratamiento de ratones adultos con *OTOF* es eficaz. Los ensayos clínicos para otras formas de pérdida auditiva genética no tardarán en llegar en los próximos años. Es importante señalar que cualquier terapia génica requiere un diagnóstico genético preciso.

CONCLUSIÓN

En la última década se ha producido un cambio de paradigma en la evaluación y el tratamiento de los niños con pérdida auditiva. En la actualidad, la mayoría de los niños con pérdida auditiva bilateral pueden obtener un diagnóstico si se realiza un estudio diagnóstico completo. El diagnóstico de los niños con pérdida auditiva proporciona al paciente y al médico una información valiosa, y orienta el tratamiento de la pérdida auditiva, lo que permite al clínico tratar al niño y no solo el síntoma. Las nuevas tecnologías seguirán mejorando nuestro rendimiento diagnóstico, lo que se traducirá en una mejor comprensión de la pérdida auditiva.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alford, R. L., Arnos, K. S., Fox, M., Lin, J. W., Palmer, C. G., Pandya, A., Rehm, H. L., Robin, N. H., Scott, D. A., & Yoshinaga-Itano, C. (2014). American College of Medical Genetics and Genomics guideline for the clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss. *Genet Med*, 16, 347–355. <https://doi.org/10.1038/gim.2014.2>

Brodie, K. D., Liao, E. N., Florentine, M. M., & Chan, D. K. (2022). Impact of genetic testing on hearing interventions. *Laryngoscope*, 133(8), 1982–1986. <https://doi.org/10.1002/lary.30409>

Chen, J. X., Kachniarz, B., & Shin, J. J. (2014). Diagnostic yield of computed tomography scan for pediatric hearing loss. *Otolaryngology*

Head Neck Surg, 151, 718–739.

<https://doi.org/10.1177/0194599814545727>

Downie, L., Halliday, J., Burt, R., Lunke, S., Lynch, E., Martyn, M., Poulakis, Z., Gaff, C., Sung, V., Wake, M., Hunter, M. F., Saunders, K., Rose, E., Lewis, S., Jarmolowicz, A., Phelan, D., Rehm, H. L., Melbourne Genomics Health Alliance, & Amor, D. J. (2019). Exome sequencing in infants with congenital hearing impairment: a population-based cohort study. *European J Hum Genetics*, 28, 587–596.

<https://doi.org/10.1038/s41431-019-0553-8>

Florentine, M. M., Rouse, S. L., Stephans, J., Conrad, D., Czechowicz, J., Matthews, I. R., Meyer, A. K., Nadaraja, G. S., Parikh, R., Virbalas, J., Weinstein, J. E., & Chen, D. K. (2022). Racial and ethnic disparities in diagnostic efficacy of comprehensive genetic testing for sensorineural hearing loss. *Hum Genet*, 141, 495–504.

<https://doi.org/10.1007/s00439-021-02338-4>

Guo, L., Xiang, J., Sun, L., Yan, X., Yang, J., Wu, H., Guo, K., Peng, J., Xie, X., Yin, Y., Wang, J., Yang, H., Shen, J., Zhao, L., & Peng, Z. (2020). Concurrent hearing and genetic screening in a general newborn population. *Hum Genet*, 139, 521–530.

<https://doi.org/10.1007/s00439-020-02118-6>

Kachniarz, B., Chen, J. X., Gilani, S., & Shin, J. J. (2014). Diagnostic yield of MRI for pediatric hearing loss. *Otolaryngology Head Neck Surg*, 152, 5–22. <https://doi.org/10.1177/0194599814555837>

Kim, Y., & Choi, B. Y. (2022). Precision medicine approach to cochlear implantation. *Clin Exp Otorhinolar*, 15, 299–309.

<https://doi.org/10.21053/ceo.2022.01382>

Kim, Y. S., Kim, Y., Jeon, H. W., Yi, N., Lee, S.-Y., Kim, Y., Han, J. H., Kim, M. Y., Kim, B. H., Choi, H. Y., Carandang, M., Koo, J.-W., Kim, B. J., Bae, Y. J., & Choi, B. Y. (2022). Full etiologic spectrum of pediatric severe to profound hearing loss of consecutive 119 cases. *Sci Rep-uk*, 12, 12335. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-16421-x>

Lanzieri, T. M., Pesch, M. H., & Grosse, S. D. (2023). Considering antiviral treatment to preserve hearing in congenital CMV. *Pediatrics*, 151. <https://doi.org/10.1542/peds.2022-059895>

Liming, B. J., Carter, J., Cheng, A., Choo, D., Curotta, J., Carvalho, D., Germiller, J. A., Hone, S., Kenna, M.A., Loundon, N., Preciado, D., Schilder, A., Reilly, B. K., Roman, S., Strychowsky, J., Triglia, J.-M., Young, N., & Smith, R. J. H. (2016). International Pediatric

Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: Hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhi*, 90, 251–258.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.09.016>

Perry, J., Redfield, S., Oza, A., Rouse, S., Stewart, C., Khela, H., Srinivasan, T., Albano, V., Shearer, E., & Kenna, M. (2022). Exome sequencing expands the genetic diagnostic spectrum for pediatric hearing loss. *Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.30507>

Preciado, D. A., Lim, L. H. Y., Cohen, A. P., Madden, C., Myer, D., Ngo, C., Bradshaw, J. K., Lawson, L., Choo, D. I., & Greinwald, J. H. (2004). A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otolaryngology Head Neck Surg*, 131, 804–809.

<https://doi.org/10.1016/j.otohns.2004.06.707>

Shearer, A. E., DeLuca, A. P., Hildebrand, M. S., Taylor, K. R., Gurrola, J., Scherer, S., Scheetz, T. E., & Smith, R. J. H. (2010). Comprehensive genetic testing for hereditary hearing loss using massively parallel sequencing. *Proc National Acad Sci*, 107, 21104–21109.

<https://doi.org/10.1073/pnas.1012989107>

Shearer, A. E., Shen, J., Amr, S., Morton, C. C., & Smith, R. J. (2019). A proposal for comprehensive newborn hearing screening to improve identification of deaf and hard-of-hearing children. *Genet Med*, 21, 2614–2630. <https://doi.org/10.1038/s41436-019-0563-5>

Shearer, A. E., & Smith, R. J. H. (2015). Massively parallel sequencing for genetic diagnosis of hearing loss: the new standard of care. *Otolaryngology—Head Neck Surg*, 153, 175–182.

<https://doi.org/10.1177/0194599815591156>

Sloan-Heggen, C. M., Bierer, A. O., Shearer, A. E., Kolbe, D. L., Nishimura, C. J., Frees, K. L., Ephraim, S. S., Shibata, S. B., Booth, K. T., Campbell, C. A., Ranum, P. T., Weaver, A. E., Black-Ziegelbein, E. A., Wang, D., Azaiez, H., & Smith, R. J. H. (2016). Comprehensive genetic testing in the clinical evaluation of 1119 patients with hearing loss. *Hum Genet*, 135, 441–450. <https://doi.org/10.1007/s00439-016-1648-8>

Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Coulter, D. K., & Mehl, A. L. (1998). Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 102, 1161–1171. <https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>

Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A. L., Wiggin, M., & Mason, C. A. (2018). Language outcomes improved through early hearing detection and earlier cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 39, 1256–1263.

<https://doi.org/10.1097/mao.0000000000001976>

Wu, C.-C., Tsai, C.-H., Hung, C.-C., Lin, Y.-H., Lin, Y.-H., Huang, F.-L., Tsao, P.-N., Su, Y.-N., Lee, Y.L., Hsieh, W.-S., & Hsu, C.-J. (2017).

Newborn genetic screening for hearing impairment: a population-based longitudinal study. *Genet Med*, 19, 6–12.

<https://doi.org/10.1038/gim.2016.66>

IMPLANTES COCLEARES PARA NIÑOS CON PÉRDIDA AUDITIVA UNILATERAL: DESMONTANDO LOS MITOS

Lisa R. Park, Au.D.

The University of North Carolina en Chapel Hill

Los implantes cocleares (IC) han revolucionado el campo de la audiolología, proporcionando una solución que cambia la vida de los niños con pérdida auditiva bilateral profunda. La ampliación de los criterios ha permitido que los niños con una pérdida auditiva unilateral (UHL, por sus siglas en inglés) significativa se puedan beneficiar también de esta tecnología. Sin embargo, esta práctica no está exenta de polémica. Aunque se tiene conocimiento desde 1984 que los niños con UHL se enfrentan a retos educativos (Bess y Tharpe, 1984, 1986), la espera vigilante hasta que el niño tenga la edad suficiente para que se le pueda colocar un dispositivo de enrutamiento contralateral de la señal (CROS, por sus siglas en inglés) ha sido el criterio imperante (Bagatto, 2020; Bagatto et al., 2019). Si bien la investigación ha demostrado en repetidas ocasiones los beneficios de la implantación coclear en esta población, esta práctica aún no se ha convertido en el estándar de atención. Como es inherente a las prácticas controvertidas, existen varios mitos y conceptos erróneos que rodean el uso de IC en niños con UHL, y éstos impregnan los sistemas clínicos de atención auditiva. Aquí, desacreditaremos estos mitos examinando los beneficios y las consideraciones basados en la evidencia asociados con el implante coclear en niños con UHL. A través de un análisis de la investigación actual y la evidencia clínica, destacaremos las ventajas potenciales de los IC como una opción de tratamiento viable, promoviendo la toma de decisiones informadas y mejorando la calidad de vida de los niños con UHL.

MITO 1: LOS NIÑOS CON SORDERA UNILATERAL «VAN A ESTAR BIEN» PORQUE TIENEN UN OÍDO CON EL QUE ESCUCHAN BIEN

Si bien es cierto que el acceso al sonido con un oído permite desarrollar el lenguaje hablado, los niños con UHL se enfrentan a numerosos retos que pueden impactar en su desempeño académico, sus habilidades de

comunicación y su calidad de vida en general. La investigación ha demostrado que los niños con UHL experimentan dificultades que pueden iniciar en la infancia, dado que comienzan a mostrar retraso en el desarrollo auditivo antes, incluso, de que empiecen a hablar (Yang et al., 2020). Existen hallazgos consistentes que demuestran que la UHL repercute en la percepción del habla del niño (Davies et al., 2021; Park, Dillon, et al., 2023), en sus niveles de fatiga (Bess et al., 2020; Carpenter et al., 2022; Griffin et al., 2019; Sindhar et al., 2021), en el desarrollo del lenguaje (Fitzpatrick et al., 2019; Lieu et al., 2010; Lieu, 2013; Sangen et al., 2017), en la percepción del habla en presencia de ruido de fondo (Corbin et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Griffin et al., 2019, 2020; Park, Dillon, et al., 2021, 2023; Reeder et al., 2015) y en la localización de los sonidos (Corbin et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Park, Dillon, et al., 2023; Reeder et al., 2015), en comparación con sus pares con audición típica. Estos retos se pueden traducir en dificultades académicas (Lieu, 2013; McSweeney et al., 2021), déficits cognitivos (Lieu, 2018) y problemas socioemocionales. En estudios de investigación recientes se sugieren incluso cambios neuronales en los niños con UHL (Calmels et al., 2022; Shang et al., 2020; Sharma et al., 2016; Vanderauwera et al., 2020). Actualmente, no es aceptable asumir que un niño con UHL «va a estar bien». La investigación demuestra claramente que esta población presenta diferencias en su desarrollo y que se enfrenta a diversos retos.

MITO 2: UN CROS/BCHA/MICRÓFONO REMOTO/ ASIENTO PREFERENTE SERÁ SUFICIENTE

Si bien los dispositivos como los sistemas CROS, los audífonos de conducción ósea (BCHA), los micrófonos remotos o un asiento preferente pueden aportar algunas ventajas a los niños con UHL, no dejan de ser tecnologías de apoyo. Ninguno de estos dispositivos tiene por objetivo el tratar la pérdida auditiva, dado que no ofrecen la posibilidad de una audición bilateral. De hecho, los dispositivos de redireccionamiento como BCHA y CROS pueden ser perjudiciales en situaciones en las que la fuente de ruido se encuentra cercana al oído con peor audición (Bagatto et al., 2019; Choi et al., 2019; Griffin et al., 2022; Picou, Lewis, et al., 2020). Estos dispositivos redirigirán el ruido al oído con mejor audición, dificultando aún más la escucha. Los dispositivos de redireccionamiento tampoco

aportan beneficios en la localización (Agterberg et al., 2019; Bagatto et al., 2019; Snapp et al., 2017). No puede resultar sorprendente si se considera que solo se estimula un oído y que la cabeza no se utiliza para obtener las ventajas potenciales de las diferencias temporales y de nivel sonoro. Los estudios de investigación en los que se comparan directamente los dispositivos de redireccionamiento con los IC en personas con UHL son escasos, pero sugieren que las ventajas que aportan los dispositivos de redireccionamiento no son equivalentes a las ventajas o beneficios que aportan los IC (Arndt et al., 2011). Estos dispositivos no pueden reproducir del todo replicar las ventajas de escuchar con dos oídos, como lo son una mejor localización de los sonidos y una mejor percepción del habla en presencia de ruido.

No hay duda de que los micrófonos remotos son beneficiosos para los niños con cualquier grado de pérdida auditiva, incluida la UNL (Bagatto et al., 2019; Griffin et al., 2022; Picou, Davis, et al., 2020; Picou, Lewis, et al., 2020). Se deben considerar parte de los servicios ofrecidos a un niño para que tenga un mejor acceso al habla. No obstante, son herramientas que no proporcionan una audición bilateral. Un asiento o lugar preferente pueden ofrecer alguna ventaja en el entorno de un aula al facilitar una relación señal-ruido ventajosa (Griffin et al., 2022). No obstante, dependerá de que el oído con mejor audición permanezca orientado hacia el maestro y protegido del ruido, lo que probablemente no sea una situación realista en las ajetreadas aulas de hoy en día. Tanto los sistemas de micrófono remoto como un asiento preferente pueden resultar beneficiosos en un aula, pero ninguno de ellos permite un acceso bilateral ni el tratamiento de la pérdida auditiva durante todas las horas de vigilia. Los micrófonos remotos y los asientos preferentes se pueden utilizar junto con los IC para ofrecer un tratamiento más completo al proporcionar audición bilateral y maximizar las capacidades auditivas del niño.

MITO 3: UN IC NO AYUDA E INTERFIERE CON EL OÍDO «BUENO»

La preocupación de que los niños con UHL que utilicen IC tengan dificultades para fusionar para las dos señales, es razonable. Existen diferencias inevitables de nivel, tono, tiempo y calidad del sonido, entre los oídos. Sin embargo, la audición bimodal (uso de un audífono en un oído y un IC en el otro) es una recomendación habitual en el caso de

niños con una pérdida auditiva asimétrica. En los estudios realizados en esta población no se han detectado evidencias de que se produzca interferencia biaural (Ching et al., 2001; Hartling et al., 2020). En los estudios limitados que existen sobre implantes cocleares en niños con UHL, las conclusiones sugieren una ausencia de interferencia clínica (Arndt et al., 2011; Deep et al., 2021). Por el contrario, el IC complementa la audición del oído sin implante, lo que mejoraría la capacidad auditiva binaural. Los IC pueden ofrecer la oportunidad de una audición biaural, mejorando la comprensión del habla, la localización del sonido y las habilidades auditivas en general (Arras et al., 2021; Benchetrit et al., 2021; Brown et al., 2022; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Lee et al., 2020; Park, Dillon, et al., 2023; Thomas et al., 2017).

MITO 4: A LOS NIÑOS CON PAU NO LES GUSTAN LOS IC Y LA MAYORÍA DEJA DE USARLOS

El no usar la tecnología es una preocupación constante de los profesionales que atienden a niños con IC. La cirugía y la presencia de un dispositivo interno no están exentas de riesgos (O'Donoghue et al., 2002). Los padres y los médicos desean, como es natural, proporcionar implantes a los niños que los vayan a utilizar. Afortunadamente, la investigación ha demostrado que los niños con UHL que reciben implantes cocleares suelen tener altos índices de uso de los dispositivos y experiencias positivas (Arras et al., 2022; Brown et al., 2022; Deep et al., 2021; Ehrmann-Mueller et al., 2020; Ganek et al., 2020; Park, Gagnon, et al., 2023; Polonenko et al., 2017; Zeitler et al., 2019). No obstante, existe una variabilidad en el uso de dispositivos en esta población (Benchetrit et al., 2021; Gordon et al., 2023; Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017). Los adolescentes tienden a utilizar los dispositivos con menos frecuencia que los niños más pequeños, lo que se puede atribuir a las preocupaciones sociales que conlleva la adolescencia (Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017). El asesoramiento adecuado y el apoyo continuo desempeñan un papel crucial a la hora de fomentar el uso de estos dispositivos, especialmente porque su uso se ha correlacionado con una ausencia de resultados en niños con PAU (Lee et al., 2020; Park, Gagnon, et al., 2023).

MITO 5: LOS NIÑOS CON SORDERA UNILATERAL QUE SUPERAN UNA DETERMINADA EDAD O PRESENTAN LA PÉRDIDA AUDITIVA DESDE UN NÚMERO CONCRETO DE AÑOS NO SON CANDIDATOS

Aunque en algunos estudios de menor escala se ha sugerido restringir los IC en el caso de niños muy pequeños con UHL (Cushing et al., 2022; Rauch et al., 2021), la investigación actual no respalda el rechazo de la candidatura a IC únicamente basada en la edad o en la duración de la pérdida auditiva (Benchetrit et al., 2021; Cohen & Svirsky, 2019; Nassiri et al., 2022; Park, Gagnon, et al., 2023; Távora-Vieira et al., 2013; Zeitler et al., 2019, 2023). La duración de la pérdida auditiva puede influir en los resultados (Park, Gagnon, et al., 2023), pero el beneficio puede ser en gran medida subjetivo. La investigación sugiere que los niños con UHL, independientemente de la edad o la duración de la pérdida auditiva, se pueden beneficiar de los IC y lograr mejoras significativas en la percepción del habla, la localización de los sonidos y la calidad de vida en general (Arndt et al., 2015; Park, Gagnon, et al., 2023; Thomas et al., 2017; Zeitler et al., 2019, 2023). A cada niño se le debe evaluar de forma individual, teniendo en cuenta sus necesidades únicas, sus limitaciones funcionales y su potencial de beneficio auditivo. La edad y la duración de la pérdida auditiva son factores a tener en cuenta, pero no se deben considerar criterios estrictos de exclusión. Aconsejar a las familias y transmitirles expectativas realistas en los casos de niños con una pérdida auditiva de larga duración les ayudará a tomar decisiones informadas sobre la asistencia sanitaria relacionada con la audición de sus hijos.

MITO 6: LOS NIÑOS DEBEN CUMPLIR TODOS LOS CRITERIOS DE LA FDA ANTES DE QUE SE LES PUEDA DERIVAR

La FDA (La “Food and Drug Administration” en Estados Unidos) investiga la seguridad y la eficacia de los dispositivos auditivos en el marco de unos criterios de candidatura predefinidos. Una vez que un dispositivo está disponible, los médicos pueden optar por utilizarlo fuera de las directrices aprobadas si están bien informados acerca del producto y si consideran que es lo mejor para el paciente (*Understanding Unapproved Use of Approved Drugs “Off Label”* / FDA, s.f.). En lo que respecta a los IC, los médicos e investigadores llevan mucho tiempo

pidiendo que se amplíen las indicaciones y señalando las limitaciones que las directrices actuales imponen a los niños con sordera e hipoacusia (Anne et al., 2022; Brown & Gifford, 2021; Leigh et al., 2016; Park, Gagnon, et al., 2021; Varadarajan et al., 2021; Warner-Czyz et al., 2022). Las grandes instituciones académicas suelen proporcionar IC a los niños «fuera del uso aprobado» (Carlson et al., 2018). En lo que se refiere a la UHL, la investigación indica buenos resultados en el caso de los niños que reciben IC por debajo de la edad actualmente aprobada de 5 años (Arras et al., 2021, 2022; Brown et al., 2022; Park, Dillon, et al., 2023; Rauch et al., 2021). Dada la plasticidad temprana del sistema auditivo (Kral et al., 2013; Lee et al., 2020; Sharma et al., 2016; Vanderauwera et al., 2020) y el hecho de que los niños más pequeños utilizan los IC con más frecuencia que los niños mayores (Park, Gagnon, et al., 2023), es razonable suponer que los resultados pueden ser mejores en los niños que reciban un IC antes de cumplir 5 años. No obstante, la investigación sigue su curso y, en los casos de UHL, los niños que no cumplen los estrictos criterios de la FDA para recibir un IC pueden derivarse a un equipo experimentado en IC para que se considere la implantación coclear.

CONCLUSIÓN

Desmitificar las creencias que rodean a los IC en el caso de los niños con UHL es crucial para promover una toma de decisiones informada. Los resultados generales de la investigación apuntan a la necesidad de una intervención para niños con UHL que facilite el acceso bilateral al sonido. Actualmente, la única tecnología disponible con la que se puede lograr son los IC. La investigación sugiere que la interferencia biaural no es un problema y que la mayoría de los niños con UHL aceptan y utilizan los IC. Los criterios vigentes aprobados por la FDA son limitantes; no obstante, un equipo de IC bien informado puede evaluar a un niño con UHL y recomendar el mejor proceso de intervención teniendo en cuenta sus necesidades individuales. Se ha demostrado que la implantación coclear en niños con UHL proporciona beneficios sustanciales. Si bien los IC no son una solución independiente, se deben considerar parte de un plan de tratamiento integral para potenciar al máximo la capacidad de escucha y comunicación de los niños, y mejorar su calidad de vida.

REFERENCES

Agterberg, M. J. H., Snik, A. F. M., Van de Goor, R. M. G., Hol, M. K. S., & Van Opstal, A. J. (2019). Sound-localization performance of patients with single-sided deafness is not improved when listening with a bone-conduction device. *Hearing Research*, 372, 62–68.

<https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.04.007>

Anne, S., Brown, K. D., Goldberg, D. M., Adunka, O. F., Kenna, M., Chien, W., Teagle, H., Zwolan, T. A., Sydlowski, S. A., Roush, P., & Buchman, C. A. (2022). Pediatric bilateral sensorineural hearing loss: minimum test battery and referral criteria for cochlear implant candidacy evaluation. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, 166(3), 405–409. <https://doi.org/10.1177/01945998211027352>

Arndt, S., Aschendorff, A., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Kroeger, S., Ihorst, G., & Wesarg, T. (2011). Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otology & Neurotology*, 32(1), 39–47. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181fcf271>

Arndt, S., Prose, S., Laszig, R., Wesarg, T., Aschendorff, A., & Hassepass, F. (2015). Cochlear implantation in children with single-sided deafness: does aetiology and duration of deafness matter? *Audiology & Neuro-Otology*, 20 Suppl 1(1), 21–30.

<https://doi.org/10.1159/000380744>

Arras, T., Boudewyns, A., Dhooge, I., Offeciers, E., Philips, B., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2021). Assessment of receptive and expressive language skills among young children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *JAMA Network Open*, 4(8), e2122591.

<https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2021.22591>

Arras, T., Boudewyns, A., Swinnen, F., Zarowski, A., Philips, B., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2022). Longitudinal auditory data of children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *Scientific Reports*, 12(1), 9376.

<https://doi.org/10.1038/s41598-022-13247-5>

Bagatto, M., DesGeorges, J., King, A., Kitterick, P., Larnagaray, D., Lewis, D., Roush, P., Sladen, D. P., & Tharpe, A. M. (2019). Consensus practice parameter: audiological assessment and management of unilateral hearing loss in children. *International Journal of Audiology*, 58(12), 805–815. <https://doi.org/10.1080/14992027.2019.1654620>

Bagatto, M. (2020). Audiological considerations for managing mild bilateral or unilateral hearing loss in infants and young children. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 68–73.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0025

Benchetrit, L., Ronner, E. A., Anne, S., & Cohen, M. S. (2021). Cochlear implantation in children with single-sided deafness: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngology—Head & Neck Surgery*, 147(1), 58–69. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2020.3852>

Bess, F. H., Davis, H., Camarata, S., & Hornsby, B. W. Y. (2020). Listening-Related Fatigue in Children With Unilateral Hearing Loss. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 84–97.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0017

Bess, F. H., & Tharpe, A. M. (1984). Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics*, 74(2), 206–216.

<https://doi.org/10.1542/peds.74.2.206>

Bess, F. H., & Tharpe, A. M. (1986). An introduction to unilateral sensorineural hearing loss in children. *Ear and Hearing*, 7(1), 3–13.

<https://doi.org/10.1097/00003446-198602000-00003>

Brown, C., & Gifford, R. H. (2021). Expansion of audiologic criteria for pediatric cochlear implantation. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 54(6), 1181–1191. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.08.002>

Brown, K. D., Dillon, M. T., & Park, L. R. (2022). Benefits of cochlear implantation in childhood unilateral hearing loss (CUHL trial). *The Laryngoscope*, 132 Suppl 6(Suppl 6), S1–S18.

<https://doi.org/10.1002/lary.29853>

Calmels, M-N., Gallois, Y., Marx, M., Deguine, O., Taoui, S., Arnaud, E., Strelnikov, K., & Barone, P. (2022). Functional Reorganization of the Central Auditory System in Children with Single-Sided Deafness: A Protocol Using fNIRS. *Brain Sciences*, 12(4).

<https://doi.org/10.3390/brainsci12040423>

Carlson, M. L., Sladen, D. P., Gurgel, R. K., Tombers, N. M., Lohse, C. M., & Driscoll, C. L. (2018). Survey of the american neurotology society on cochlear implantation: part 1, candidacy assessment and expanding indications. *Otology & Neurotology*, 39(1), e12–e19.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001632>

Carpenter, D., Dougherty, W., Sindhar, S., Friesen, T-N., Lieu, J., & Kesser, B. W. (2022). Are children with unilateral hearing loss more tired? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 155, 111075. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111075>

Ching, T. Y., Psarros, C., Hill, M., Dillon, H., & Incerti, P. (2001). Should children who use cochlear implants wear hearing aids in the opposite ear? *Ear and Hearing*, 22(5), 365–380.

<https://doi.org/10.1097/00003446-200110000-00002>

Choi, J. E., Ma, S. M., Park, H., Cho, Y-S., Hong, S. H., & Moon, I. J. (2019). A comparison between wireless CROS/BiCROS and soft-band BAHA for patients with unilateral hearing loss. *Plos One*, 14(2), e0212503.

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0212503>

Cohen, S. M., & Svirsky, M. A. (2019). Duration of unilateral auditory deprivation is associated with reduced speech perception after cochlear implantation: A single-sided deafness study. *Cochlear Implants International*, 20(2), 51–56.

<https://doi.org/10.1080/14670100.2018.1550469>

Corbin, N. E., Buss, E., & Leibold, L. J. (2021). Spatial hearing and functional auditory skills in children with unilateral hearing loss. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 64(11), 4495–4512.

https://doi.org/10.1044/2021_JSLHR-20-00081

Cushing, S. L., Purcell, P. L., Papaiaonnou, V., Neghandi, J., Daien, M., Blaser, S. I., Ertl-Wagner, B., Wagner, M., Sheng, M., James, A. L., Bitnun, A., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2022). Hearing instability in children with congenital cytomegalovirus: evidence and neural consequences. *The Laryngoscope*. <https://doi.org/10.1002/lary.30108>

Davies, B., Rattanasone, N. X., Davis, A., & Demuth, K. (2021). Is one ear good enough? unilateral hearing loss and preschoolers' comprehension of the english plural. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 64(1), 272–278. https://doi.org/10.1044/2020_JSLHR-20-00089

Deep, N. L., Gordon, S. A., Shapiro, W. H., Waltzman, S. B., Roland, J. T., & Friedmann, D. R. (2021). Cochlear implantation in children with single-sided deafness. *The Laryngoscope*, 131(1), E271–E277.

<https://doi.org/10.1002/lary.28561>

Ehrmann-Mueller, D., Kurz, A., Kuehn, H., Rak, K., Mlynski, R., Hagen, R., & Shehata-Dieler, W. (2020). Usefulness of cochlear implantation in children with single sided deafness. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 130, 109808.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109808>

Fitzpatrick, E. M., Gaboury, I., Durieux-Smith, A., Coyle, D., Whittingham, J., & Nassrallah, F. (2019). Auditory and language outcomes in children with unilateral hearing loss. *Hearing Research*, 372, 42–51. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.03.015>

Ganek, H. V., Cushing, S. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2020). Cochlear implant use remains consistent over time in children with single-sided deafness. *Ear and Hearing*, 41(3), 678–685.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000797>

Gordon, K. A., Alemu, R., Papsin, B. C., Negandhi, J., & Cushing, S. L. (2023). Effects of age at implantation on outcomes of cochlear implantation in children with short durations of single-sided deafness. *Otology & Neurotology*.

<https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000003811>

Griffin, A. M., Atri, A., Licameli, G., & Stiles, D. J. (2022). Effect of hearing device use on speech-in-noise performance in children with severe-to-profound unilateral hearing loss. *Ear and Hearing*.

<https://doi.org/10.1097/AUD.00000000000001310>

Griffin, A. M., Poissant, S. F., & Freyman, R. L. (2019). Speech-in-noise and quality-of-life measures in school-aged children with normal hearing and with unilateral hearing loss. *Ear and Hearing*, 40(4), 887–904. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000667>

Griffin, A. M., Poissant, S. F., & Freyman, R. L. (2020). Auditory comprehension in school-aged children with normal hearing and with unilateral hearing loss. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 51(1), 29–41.

https://doi.org/10.1044/2019_LSHSS-OCHL-19-0020

Hartling, C. L., Fowler, J. R., Stark, G. N., Glickman, B., Eddolls, M., Oh, Y., Ramsey, K., & Reiss, L. A. J. (2020). Binaural pitch fusion in children with normal hearing, hearing aids, and cochlear implants. *Ear and Hearing*, 41(6), 1545–1559.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000874>

Kral, A., Heid, S., Hubka, P., & Tillein, J. (2013). Unilateral hearing during development: hemispheric specificity in plastic reorganizations. *Frontiers in Systems Neuroscience*, 7, 93.

<https://doi.org/10.3389/fnsys.2013.00093>

Lee, H-J., Smieja, D., Polonenko, M. J., Cushing, S. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2020). Consistent and chronic cochlear implant use partially reverses cortical effects of single sided deafness in children. *Scientific Reports*, 10(1), 21526.

<https://doi.org/10.1038/s41598-020-78371-6>

Leigh, J. R., Dettman, S. J., & Dowell, R. C. (2016). Evidence-based guidelines for recommending cochlear implantation for young children: Audiological criteria and optimizing age at implantation. *International*

Journal of Audiology, 55 Suppl 2, S9–S18.

<https://doi.org/10.3109/14992027.2016.1157268>

Lieu, J. E. C., Tye-Murray, N., Karzon, R. K., & Piccirillo, J. F. (2010). Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children. *Pediatrics*, 125(6), e1348–55.

<https://doi.org/10.1542/peds.2009-2448>

Lieu, J. E. C. (2018). Permanent unilateral hearing loss (UHL) and childhood development. *Current Otorhinolaryngology Reports*, 6(1), 74–81. <https://doi.org/10.1007/s40136-018-0185-5>

Lieu, J. E. C. (2013). Unilateral hearing loss in children: speech-language and school performance. *B-Ent, Suppl 21*, 107–115.

McSweeny, C., Cushing, S. L., Campos, J. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2021). Functional consequences of poor binaural hearing in development: evidence from children with unilateral hearing loss and children receiving bilateral cochlear implants. *Trends in Hearing*, 25, 23312165211051216. <https://doi.org/10.1177/23312165211051215>

Nassiri, A. M., Wallerius, K. P., Saoji, A. A., Neff, B. A., Driscoll, C. L. W., & Carlson, M. L. (2022). Impact of Duration of Deafness on Speech Perception in Single-Sided Deafness Cochlear Implantation in Adults. *Otology & Neurotology*, 43(1), e45–e49.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003357>

O'Donoghue, G., Balkany, T., Cohen, N., Lenarz, T., Lustig, L., & Niparko, J. (2002). Meningitis and cochlear implantation. *Otology & Neurotology*, 23(6), 823–824.

<https://doi.org/10.1097/00129492-200211000-00001>

Park, L. R., Dillon, M. T., Buss, E., & Brown, K. D. (2023). Two-year outcomes of cochlear implant use for children with unilateral hearing loss: benefits and comparison to children with normal hearing. *Ear and Hearing*. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001353>

Park, L. R., Dillon, M. T., Buss, E., O'Connell, B. P., & Brown, K. D. (2021). Spatial release from masking in pediatric cochlear implant recipients with single-sided deafness. *American Journal of Audiology*, 30(2), 443–451. https://doi.org/10.1044/2020_AJA-20-00119

Park, L. R., Gagnon, E. B., & Brown, K. D. (2021). The Limitations of FDA criteria: inconsistencies with clinical practice, findings, and adult criteria as a barrier to pediatric implantation. *Seminars in Hearing*, 42(4), 373–380. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1739370>

Park, L. R., Gagnon, E. B., & Dillon, M. T. (2023). Factors that influence outcomes and device use for pediatric cochlear implant

recipients with unilateral hearing loss. *Frontiers in Human Neuroscience*, 17, 1141065. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2023.1141065>

Picou, E. M., Davis, H., Lewis, D., & Tharpe, A. M. (2020). Contralateral routing of signal systems can improve speech recognition and comprehension in dynamic classrooms. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 63(7), 2468–2482.

https://doi.org/10.1044/2020_JSLHR-19-00411

Picou, E. M., Lewis, D., Angley, G., & Tharpe, A. M. (2020). Rerouting hearing aid systems for overcoming simulated unilateral hearing in dynamic listening situations. *Ear and Hearing*, 41(4), 790–803.

<https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000800>

Polonenko, M. J., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2017). Children with single-sided deafness use their cochlear implant. *Ear and Hearing*, 38(6), 681–689. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000452>

Rauch, A-K., Arndt, S., Aschendorff, A., Beck, R., Speck, I., Ketterer, M. C., Jakob, T. F., & Hassepass, F. (2021). Long-term results of cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 278(9), 3245–3255.

<https://doi.org/10.1007/s00405-020-06409-6>

Reeder, R. M., Cadieux, J., & Firszt, J. B. (2015). Quantification of speech-in-noise and sound localisation abilities in children with unilateral hearing loss and comparison to normal hearing peers. *Audiology & Neuro-Otology*, 20 Suppl 1, 31–37. <https://doi.org/10.1159/000380745>

Sangen, A., Royackers, L., Desloovere, C., Wouters, J., & van Wieringen, A. (2017). Single-sided deafness affects language and auditory development – a case-control study. *Clinical Otolaryngology*, 42(5), 979–987.

<https://doi.org/10.1111/coa.12826>

Shang, Y., Hinkley, L. B., Cai, C., Mizuiri, D., Cheung, S. W., & Nagarajan, S. S. (2020). Cross-modal plasticity in adult single-sided deafness revealed by alpha band resting-state functional connectivity. *Neuroimage*, 207, 116376.

<https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2019.116376>

Sharma, A., Glick, H., Campbell, J., Torres, J., Dorman, M., & Zeitler, D. M. (2016). Cortical plasticity and reorganization in pediatric single-sided deafness pre- and postcochlear implantation: a case study. *Otology & Neurotology*, 37(2), e26–34.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000904>

Sindhar, S., Friesen, T. L., Carpenter, D., Kesser, B., & Lieu, J. E. C. (2021). Fatigue in children with unilateral and bilateral hearing loss.

Otology & Neurotology, 42(9), e1301–e1307.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003225>

Snapp, H. A., Holt, F. D., Liu, X., & Rajguru, S. M. (2017). Comparison of speech-in-noise and localization benefits in unilateral hearing loss subjects using contralateral routing of signal hearing aids or bone-anchored implants. *Otology & Neurotology*, 38(1), 11–18.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001269>

Távora-Vieira, D., Boisvert, I., McMahon, C. M., Maric, V., & Rajan, G. P. (2013). Successful outcomes of cochlear implantation in long-term unilateral deafness: brain plasticity? *Neuroreport*, 24(13), 724–729.

<https://doi.org/10.1097/WNR.0b013e3283642a93>

Thomas, J. P., Neumann, K., Dazert, S., & Voelter, C. (2017). Cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *Otology & Neurotology*, 38(4), 496–503.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001343>

Understanding Unapproved Use of Approved Drugs “Off Label” | FDA. (n.d.). Retrieved June 14, 2023, from

<https://www.fda.gov/patients/learn-about-expanded-access-and-other-treatment-options/understanding-unapproved-use-approved-drugs-label>

Vanderauwera, J., Hellemans, E., & Verhaert, N. (2020). Research insights on neural effects of auditory deprivation and restoration in unilateral hearing loss: A systematic review. *Journal of Clinical Medicine*, 9(3). <https://doi.org/10.3390/jcm9030812>

Varadarajan, V. V., Sydlowski, S. A., Li, M. M., Anne, S., & Adunka, O. F. (2021). Evolving criteria for adult and pediatric cochlear implantation. *Ear, Nose, & Throat Journal*, 100(1), 31–37.

<https://doi.org/10.1177/0145561320947258>

Warner-Czyz, A. D., Roland, J. T., Thomas, D., Uhler, K., & Zombek, L. (2022). American cochlear implant alliance task force guidelines for determining cochlear implant candidacy in children. *Ear and Hearing*, 43(2), 268–282. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001087>

Yang, F., Zheng, Y., & Li, G. (2020). Early prelingual auditory development of infants and toddlers with unilateral hearing loss. *Otology & Neurotology*, 41(5), 654–650.

<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002584>

Zeitler, D. M., Dunn, C., Schwartz, S. R., McCoy, J. L., Jamis, C., Chi, D. H., Goldberg, D. M., & Anne, S. (2023). Health-related quality of life

in children with unilateral sensorineural hearing loss following cochlear implantation. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*.

<https://doi.org/10.1002/ohn.165>

Zeitler, D. M., Sladen, D. P., DeJong, M. D., Torres, J. H., Dorman, M. F., & Carlson, M. L. (2019). Cochlear implantation for single-sided deafness in children and adolescents. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 118, 128–133.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.037>