

Perda Auditiva na Infância

*Autoria: Sociedade Brasileira de Pediatria
Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e
Cirurgia Cérvico-Facial
Sociedade Brasileira de Genética Médica*

Elaboração Final: 22 de outubro de 2012

Participantes: de Nobrega M, Marone SAM, Sih T, Lubianca Neto JF, Bragagnolo S, Simões R

O Projeto Diretrizes, iniciativa conjunta da Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina, tem por objetivo conciliar informações da área médica a fim de padronizar condutas que auxiliem o raciocínio e a tomada de decisão do médico. As informações contidas neste projeto devem ser submetidas à avaliação e à crítica do médico, responsável pela conduta a ser seguida, frente à realidade e ao estado clínico de cada paciente.

DESCRIÇÃO DO MÉTODO DE COLETA DE EVIDÊNCIA:

A revisão bibliográfica de artigos científicos dessa diretriz foi realizada na base de dados MEDLINE, Cochrane e SciELO. A busca de evidências partiu de cenários clínicos reais, e utilizou palavras-chaves (MeSH terms) agrupadas nas seguintes sintaxes: universal newborn hearing screening, deafness, hearing loss, newborn, hearing impairment, language, speech, infant, hearing loss, Connexins, Gap Junction Channel Proteins.

GRAU DE RECOMENDAÇÃO E FORÇA DE EVIDÊNCIA:

- A:** Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.
- B:** Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.
- C:** Relatos de casos (estudos não controlados).
- D:** Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

OBJETIVOS:

Orientar sobre a perda auditiva no recém-nascido. Indicações para a avaliação auditiva, tipos de exames e as evidências de benefícios que as justificam. Orientações sobre a reabilitação da criança portadora de deficiência auditiva. Tem como público alvo pediatras e otorrinolaringologistas.

CONFLITO DE INTERESSE:

Nenhum conflito de interesse declarado.

INTRODUÇÃO

Perda auditiva é a redução da audição em qualquer grau que reduza a inteligibilidade da mensagem falada para a interpretação apurada ou para a aprendizagem. A deficiência auditiva ocorre em 1 a 3 para cada 1000 nascimentos¹⁻³(D). Essa prevalência pode ser ainda maior em determinadas condições, podendo chegar a 8 para cada 1000 nascimentos. De etiologia complexa, apresentam como causas tanto aquelas de origem genéticas quanto adquiridas sendo que no Brasil, as causas adquiridas ainda são maioria relativa⁴(C).

Crianças com perda auditiva têm dificuldades acrescidas com as habilidades de comunicação verbal e não verbal, aumento dos problemas de comportamento, diminuição do bem-estar psicossocial e menor escolaridade em comparação com crianças com audição normal.

Na criança, a perda auditiva tem peculiaridades quanto às causas, ao diagnóstico, e ao tratamento, que variam de acordo com a faixa etária. Isto deve ser do conhecimento dos pediatras, para que se possa suspeitar e diagnosticar o quadro o mais rapidamente possível. A atenção destes profissionais deve estender-se desde o nascimento, em que predomina a surdez neurossensorial profunda, até os escolares, que apresentam *déficits* leves ou moderados, determinados por infecções da orelha média.

1. HÁ UM MOMENTO IDEAL PARA A AVALIAÇÃO AUDITIVA DO RECÉM-NASCIDO?

Os seis primeiros meses de vida do recém-nascido são decisivos para o seu desenvolvimento futuro e é por essa razão que fonoaudiólogos, otorrinolaringologistas e pediatras têm se preocupado com a promoção de campanhas de conscientização da população e dos profissionais da saúde sobre a importância da identificação e diagnóstico precoce da deficiência auditiva, seguido imediatamente de medidas de intervenção médica e fonoaudiológica. A identificação precoce das alterações auditivas possibilita a intervenção ainda no “período crítico” e ideal de estimulação da linguagem e da audição.

Crianças portadoras de deficiência auditiva submetidas precocemente aos serviços de intervenção (ocorrendo antes do primeiro ano de vida) apresentam resultados significativamente melhores no vocabulário, nas habilidades de linguagem em geral, na inteligibilidade da fala e dos repertórios de fonemas, na sintaxe medida pelo comprimento médio do enunciado e no desenvolvimento sócio-emocional⁵(B)⁶(C)⁷(D).

A época ideal para a realização da avaliação auditiva no recém-nascido é, preferencialmente, antes da alta hospitalar composta pela triagem auditiva neonatal (TAN)^{8,9}(D). A TAN permite a detecção de possíveis alterações auditivas em neonatos e lactentes, possibilitando o diagnóstico da perda auditiva antes do terceiro mês de vida e intervenção antes dos seis meses de idade.

É consenso estabelecido pelo *National Institute of Health* (NIH) que a triagem auditiva neonatal seja feita com as emissões otoacústicas evocadas (EOAE), método simples, de rápida realização, que pode ser aplicado durante o sono fisiológico e não requer sedação, e os casos negativos sejam submetidos à segunda triagem confirmatória com o teste de Potencial Auditivo (BERA), teste de alta sensibilidade que não requer resposta voluntária. O modelo recomendado da triagem auditiva neonatal universal inicia-se com as EOA e as conclusões ou desfechos possíveis são: todos os recém-nascidos com resultados positivos recebem alta; todos aqueles com resultados negativos passam por outra triagem no BERA; os casos não confirmados no BERA serão agendados para novo exame dentro dos seis primeiros meses; e os casos confirmados serão agendados para ratificar a existência da surdez, tipo e grau de comprometimento auditivo¹⁰(B).

Estudo retrospectivo de dados coletados de nascidos vivos no período de quatro anos mostra o impacto positivo da implantação da triagem auditiva neonatal universal, com queda de 8,7 meses para 3,5 meses da média de idade da confirmação da perda auditiva, bem como redução de 13,3 para 5,7 meses para a idade da adaptação do aparelho de amplificação sonora individual¹¹(B).

Recomendação

Todos os recém-nascidos devem ser submetidos à triagem auditiva neonatal até um mês de idade e todas as crianças com deficiência auditiva devem ser identificadas antes dos três meses.

2. QUAL RECÉM-NASCIDO NECESSITA SER AVALIADO AUDITIVAMENTE?

No recém-nascido e lactente a perda auditiva pode se originar de causas pré, peri ou pós-natais. Os principais fatores pré-natais são: herança genética; malformações da orelha interna; infecções congênicas (rubéola, citomegalovírus, herpes simples, toxoplasmose e sífilis); uso gestacional de substâncias teratogênicas (talidomida, álcool, cocaína) e medicamentos ototóxicos. Com relação aos fatores genéticos, cabe aqui salientar que metade dos casos de surdez congênita é originária desta causa sendo que destes, 77% são herdadas de modo autossômico recessivo, 15 a 22% herdadas de modo autossômico dominante, 1% ligadas ao cromossomo X e menos de 1% de herança mitocondrial¹²(C)¹³(D).

Os fatores perinatais associados à perda auditiva abrangem: anóxia; prematuridade com peso abaixo de 1.500 gramas; hiperbilirrubinemia; traumatismo craniano e trauma sonoro. Por fim, os fatores pós-natais relacionados à perda auditiva compreendem causas metabólicas, (hipotireoidis-

mo, diabetes); infecções virais (rubéola, varicela-zoster, influenza, vírus da caxumba, citomegalovírus), meningite bacteriana, encefalite e otite média crônica. Outras causas, menos frequentes, como doenças autoimunes, acidose tubular renal e neoplasias também estão relacionadas.

Em torno de 40% a 50% dos neonatos não apresentam critério de risco para deficiência auditiva. Por essa razão, a Triagem Auditiva Neonatal realizada somente nas crianças que apresentem tais características identifica apenas 50% dos deficientes auditivos¹⁴(A)¹⁵(D). Estudo realizado no Brasil incluindo crianças e adolescentes e com o intuito de analisar as principais causas de perda auditiva, não pode determinar em 36,6% dos casos a etiologia da deficiência⁴(C).

Nas triagens auditivas neonatais, estudos epidemiológicos mostram predominância das perdas neurossensoriais, responsáveis por 87,3% dos diagnósticos de perda auditiva. Há boas evidências de que os testes de triagem auditiva neonatal são altamente precisos e levam à identificação e tratamento precoces de crianças com perda auditiva. Comparando-se a triagem auditiva neonatal universal com a triagem auditiva seletiva (crianças de risco para a deficiência auditiva), para cada 10.000 recém-nascidos triados, a triagem universal identificaria 7 casos diagnosticados aos 3 meses de idade (1 com fatores de risco e 6 sem fator de risco) enquanto que a triagem seletiva identificaria apenas 1 caso⁹(D).

Recomendação

O diagnóstico de perda auditiva, assim como do grau e tipo, baseia-se, sobretudo na história atual e pregressa enfocada na pesquisa de fatores de risco gestacionais, peri e pós-natais, no histórico de doenças infecciosas, avaliação

otorrinolaringológica e nos testes audiológicos. A realização da triagem auditiva de forma universal, ou seja, de todos os recém-nascidos (com ou sem risco para deficiência auditiva), seguida da reabilitação precoce constitui-se como forma ideal sendo preconizada por todos os profissionais da área.

Nos casos de perda auditiva isolada de etiologia indeterminada em que exista história familiar de deficiência auditiva permanente na infância, consanguinidade parental, anomalias crânio-faciais, sinais ou síndromes associadas à deficiência auditiva condutiva ou neurossensorial, doença neurodegenerativa ou neuropatia sensorio-motora orienta-se proceder à realização da avaliação genética. Apesar da imensa heterogeneidade genética, o teste de escolha seria a identificação da mutação 35delG no gene da conexina 26 (GJB2 - Cx26) em virtude da elevada frequência de portadores em populações europeias, americana e da Oceania, e por corresponder a aproximadamente metade dos casos de perda auditiva autossômica recessiva não síndrômica¹⁶(B)^{17,18}(C)¹⁹(D).

3. QUAIS SÃO OS INDICADORES DE RISCO PARA DEFICIÊNCIA AUDITIVA SENSORIO-NEURAL NO RECÉM-NASCIDO?

Nos países desenvolvidos, aproximadamente uma de cada 1.000 crianças apresentam deficiência auditiva severa ou profunda ao nascimento ou durante a infância. Cerca de 60% dos casos tem etiologia hereditária, 30% são adquiridos e 10% idiopáticos²⁰(D).

Vários são os estudos que identificam os fatores de risco para perda auditiva, sendo os principais indicadores de risco para a deficiência auditiva congênita de início tardio ou progressivo des-

critos na literatura especializada a ocorrência de qualquer um dos fatores abaixo²¹(B)^{22,23}(C)²⁴(D):

- Preocupação dos pais ou responsáveis com o desenvolvimento da criança, da audição, fala ou linguagem;
- História de casos de surdez permanente na família, com início desde a infância, sendo assim considerado como risco de hereditariedade. Os casos de consanguinidade devem ser incluídos neste item;
- Permanência na unidade de terapia intensiva neonatal por mais de cinco dias ou qualquer uma das seguintes condições, independente do tempo de permanência na UTI: ventilação extracorpórea; ventilação assistida; exposição a drogas ototóxicas como antibióticos aminoglicosídeos ou diuréticos de alça; hiperbilirrubinemia; anóxia peri-natal grave; Apgar neonatal 0 a 4 no primeiro minuto ou 6 no quinto minuto; peso ao nascer inferior a 1.500 gramas; pré-termo ou pequeno para idade gestacional;
- Infecções congênicas (toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, sífilis, imunodeficiência adquirida);
- Anomalias crânio-faciais envolvendo orelha e osso temporal;
- Síndromes genéticas que usualmente expressam deficiência auditiva (como Wardenburg, Alport, Pendred);
- Distúrbios neurodegenerativos (ataxia de Friedreich, síndrome de Charcot-Marie-Tooth);
- Infecções bacterianas ou virais pós-natais comprovadas como citomegalovírus, herpes, sarampo, varicela e meningite;
- Traumatismo craniano;
 - Quimioterapia;
 - Otite média recorrente ou persistente por pelo menos três meses.

Portanto, a identificação dos indicadores de risco dos neonatos e lactentes torna-se importante para o seu monitoramento, possibilitando o acompanhamento audiológico e o direcionamento das ações de prevenção e promoção à saúde auditiva.

Recomendação

A maioria das crianças com perda auditiva congênita é identificada pela triagem auditiva neonatal, no entanto, a perda auditiva pode ser de início tardio, progressiva ou adquirida. Por essa razão a presença de um ou mais indicadores de risco demanda uma avaliação audiológica completa entre 24 e 30 meses de idade, independentemente do resultado da triagem neonatal.

4. QUAIS SÃO AS INDICAÇÕES DAS EMISSÕES OTOACÚSTICAS EVOCADAS (EOAE) E DO POTENCIAL EVOCADO AUDITIVO DE TRONCO ENCEFÁLICO (PEATE)?

Os métodos de triagem auditiva utilizados em recém-nascidos são as emissões otoacústicas evocadas (EOAE) e os potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE).

As EOAE são o registro da energia sonora gerada pelas células ciliadas externas da orelha interna em resposta aos sons. Avalia-se a integridade das células ciliadas externas da cóclea. O PEATE é método eletrofisiológico que avalia a integridade neural das vias auditivas até o tronco cerebral. Perfaz método objetivo, não invasivo e inócuo, que pode ser utilizado em recém-nascidos e crianças pequenas. É excelente para triagem auditiva neonatal, entretanto tem a desvantagem de não fornecer um limiar a todas as frequências

sonoras. Mesmo uma criança com ausência de respostas a esse tipo de exame pode apresentar respostas auditivas em testes que avaliem todas as frequências sonoras.

As EOAE podem ser utilizadas em recém-nascidos sem indicadores de risco para deficiência auditiva, assim como os PEATE. Para as crianças com indicadores de risco para deficiência auditiva recomenda-se a utilização dos PEATE, pois além das perdas auditivas cocleares, é possível a identificação de distúrbios auditivos neurais, como o espectro da neuropatia auditiva²⁵(B)^{24,26,27}(D).

Os índices de falha podem variar de 5 a 20% quando a triagem é realizada com EOAE nas primeiras 24 horas de vida, caindo para 3% quando realizado entre 24 e 48 horas de vida. Índices inferiores a 4% são geralmente obtidos quando se utiliza o PEATE ou a combinação dos dois métodos²⁸(B).

Recomendação

Para recém-nascidos sem indicadores de risco para deficiência auditiva pode-se utilizar tanto as EOAE como os PEATE. Para os recém-nascidos com indicadores de risco para deficiência auditiva recomenda-se a utilização dos PEATE. Os menores índices de falha ocorrem quando a triagem é feita entre 24 e 48 horas.

5. CONFIRMANDO O DIAGNÓSTICO DE DEFICIÊNCIA AUDITIVA NEUROSENSORIAL NO RECÉM-NASCIDO, QUAL O CAMINHO A SEGUIR?

A estimulação auditiva precoce, seja por meio do aparelho de amplificação sonora individual ou do implante coclear, é fundamental para a estimulação da via auditiva com importante impacto na aquisição da fala e linguagem⁵(B)⁶(C)^{7,9,29}(D).

Quando se estuda os efeitos do diagnóstico precoce da deficiência auditiva no recém-nascido e o impacto no desempenho da fala e linguagem observam-se diferenças significativas. Crianças identificadas precocemente têm melhores escores de linguagem receptiva e expressiva, repertório de vocabulário, inteligibilidade da fala, número de consoantes simples diferentes, de consoantes complexas, número total de palavras inteligíveis e número de palavras diferentes produzidas^{30,31}(B).

Nas crianças com deficiência auditiva permanente, a leitura, a comunicação e as habilidades de idioma estão altamente relacionadas. A implantação da triagem auditiva neonatal e a confirmação precoce da deficiência auditiva permanente resultam em melhor leitura e melhores habilidades de comunicação das crianças na escola primária^{9,29}(D).

Recomendação

A criança e a família devem ter direito ao imediato acesso ao tratamento médico e intervenção fonoaudiológica. As medidas de tratamento médico e intervenção fonoaudiológica devem respeitar as necessidades e opções dos pais ou responsáveis pelos neonatos, com a possibilidade de se oferecer diferentes abordagens e métodos disponíveis, desde que tenham respaldo científico e tecnológico.

REFERÊNCIAS

1. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing nonsyndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNA diagnostics? *Mutat Res*. 2009;681:189-96.
2. Ito T, Noguchi Y, Yashima T, Ohno K, Kitamura K. Hereditary hearing loss and deafness genes in Japan. *J Med Dent Sci* 2010;57:1-10.
3. Raviv D, Dror AA, Avraham KB. Hearing loss: a common disorder caused by many rare alleles. *Ann N Y Acad Sci* 2010;1214:168-79.
4. de Nobrega M, Weckx LL, Juliano Y. Study of the hearing loss in children and adolescents, comparing the periods of 1990-1994 and 1994-2000. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:829-38.
5. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161-71.
6. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *Am Ann Deaf*. 1998;143:416-24.
7. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:252-66.
8. Baroch KA. Universal newborn hearing screening: fine-tuning the process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;11:424-7.
9. US Preventive Services Task Force Universal Screening for Hearing Loss in Newborns. US Preventive Services Task Force Recommendation Statement *Pediatrics* 2008;122:143-8.
10. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996;74:F16-25.
11. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998;133:353-7.
12. Yang JJ, Wang WH, Lin YC, Weng HH, Yang JT, Hwang CF, et al. Prospective variants screening of connexin genes in children with hearing impairment: genotype/phenotype correlation. *Hum Genet* 2010;128:303-13.
13. Rabionet R, Gasparini P, Estivill X. Molecular genetics of hearing impairment due to mutations in gap junction genes encoding beta connexins. *Hum Mutat* 2000;16:190-202.
14. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet* 2005;366:660-2.

15. Baroch KA. Universal newborn hearing screening: fine-tuning the process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;11:424-7.
16. Mahdieh N, Rabbani B. Statistical study of 35delG mutation of GJB2 gene: a meta-analysis of carrier frequency. *Int J Audiol* 2009;48:363-70.
17. Dzhemileva LU, Barashkov NA, Posukh OL, Khusainova RI, Akhmetova VL, Kutuev IA, et al. Carrier frequency of GJB2 gene mutations c.35delG, c.235delC and c.167delT among the populations of Eurasia. *J Hum Genet* 2010;55:749-54.
18. Wilcox SA, Saunders K, Osborn AH, Arnold A, Wunderlich J, Kelly T, et al. High frequency hearing loss correlated with mutations in the GJB2 gene. *Hum Genet* 2000;106:399-405.
19. Kenneson A, Van Naarden Braun K, Boyle C. GJB2 (connexin 26) variants and nonsyndromic sensorineural hearing loss: a HuGE review. *Genet Med* 2002;4:258-74.
20. Piatto VB, Nascimento EC, Alexandrino F, Oliveira CA, Lopes AC, Sartorato EL, et al. Molecular genetics of non-syndromic deafness. *Braz J Otorhinolaryngol* 2005;71:216-23.
21. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, Chang CY. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otolaryngol* 2002;23:133-7.
22. Yoshikawa S, Ikeda K, Kudo T, Kobayashi T. The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 2004;31:361-8.
23. Kountakis SE, Psifidis A, Chang CJ, Stiernberg CM. Risk factors associated with hearing loss in neonates. *Am J Otolaryngol* 1997;18:90-3.
24. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
25. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/ passed otoacoustic emission. *Pediatrics* 2005;116:933-8.
26. COMUSA - Comitê Multidisciplinar em Saúde Auditiva. *Braz J Otorhinolaryngol* 2010;76 :121-8.
27. American Academy of Pediatrics - Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. *Pediatrics* 1999;103:527-30.
28. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEO-

- AE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:1193-201.
29. Baroch KA. Universal newborn hearing screening: fine-tuning the process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;11:424-7.
30. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000;20:S132-7.
31. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001;6:521-9.