

Crianças com Perda Auditiva Sensorineural Depois de Aprovados na Triagem Auditiva Neonatal

Kavita Dedhia e David H. Chi

A perda auditiva é o defeito de nascimento mais comum e ocorre em aproximadamente 1-3 de cada 1.000 recém-nascidos. O JCIH (*Joint Committee on Infant Hearing*) foi estabelecido há 30 anos para explorar as complexidades da perda auditiva e seus efeitos sobre o desenvolvimento da criança. O atraso na detecção e intervenção da perda auditiva pode resultar em um comprometimento do desenvolvimento cognitivo, atraso da fala e da linguagem. Em 1972, o JCIH recomendou a realização de triagem auditiva neonatal nos lactentes de alto risco. Este critério foi novamente modificado nos anos seguintes. Em 1994, o JCIH recomendou a triagem auditiva neonatal universal (TANU) antes da alta do hospital, em todos os lactentes. Contudo, isto somente foi aprovado pela Força Tarefa - Serviços Preventivos dos Estados Unidos em 2000 devido à falta de evidências que favorecessem a TANU. O programa TANU foi aprovado em 2001 no estado da Pensilvânia, onde os recém-nascidos passaram a fazer sua triagem auditiva inicial antes da alta. Quando não eram aprovados nesta triagem, a recomendação era para que fossem acompanhados como pacientes ambulatoriais nos primeiros 30 dias de vida.¹ O objetivo era que o diagnóstico de perda auditiva fosse feito nos primeiros três meses de vida e a intervenção antes dos seis meses de idade.¹⁻⁴

Desde a integração da TANU houve uma melhora dramática na identificação precoce de crianças com perda auditiva, uma vez que aproximadamente 50% dos recém-nascidos com perda auditiva não têm fatores de risco conhecidos⁵. Antes da TANU, a idade média de suspeita de perda auditiva era 18,8 meses, com confirmação aos 26 meses e aparelhos auditivos aos 30 meses. Com a implantação precoce da TANU, a idade em que ocorre a intervenção diminuiu para seis meses e, no Colorado, a idade média para os aparelhos auditivos passou a ser cinco semanas.^{3,6,7} Esta intervenção mais precoce com os aparelhos auditivos, dispositivos com ancoragem óssea ou implantes cocleares reduziu o nível de atraso de fala e linguagem e melhorou o desenvolvimento cognitivo.^{8,4,6,9,10}

Um método recomendado para os testes da TANU é o protocolo de triagem em dois estágios. O teste de emissão otoacústica (EOA) é realizado primeiro e avalia a função dos sistemas auditivos periféricos, sobretudo da cóclea. Os sons de baixa intensidade são produzidos pelas células pilosas externas. Ao realizar a EOA, pequenos microfones são colocados no conduto auditivo externo e uma série de “cliques” é usada para provocar uma resposta. Se o paciente for aprovado neste teste, não há necessidade de outras intervenções ou acompanhamento. Se for reprovado, novas EOA são realizadas, muitas vezes depois da alta hospitalar. Se continuar sendo reprovado, recomenda-se uma audiometria do para testar as respostas auditivas do tronco cerebral (BERA).¹

No teste do BERA os estímulos acústicos transitórios gerados são detectados com eletrodos superficiais colocados próximos aos ouvidos. Se o paciente for aprovado, um acompanhamento posterior não será necessário. Se, entretanto, for reprovado, o acompanhamento audiológico como paciente ambulatorial é recomendado incluindo a repetição dos testes.⁵ Foi demonstrado que estas duas ferramentas de triagem diagnosticam com precisão a perda auditiva sensorineural (PASN) de moderada a profunda.^{2,4}

Apesar do sucesso da TANU, há algumas desvantagens no sistema de triagem, que pode produzir um grande número de resultados falso-positivos e provocar nos pais uma ansiedade desnecessária. Há relatos de que estes resultados podem chegar a 30% quando se utiliza um programa com um único passo de emissão otoacústica - produto de distorção (EOAET), nível que cai para <1% se for usado o processo com dois passos. Para BERA e também para EOAET, os artefatos de movimento, a falta de padronização e dependência do operador são limitações significativas. O teste pode ser mais preciso quando realizado enquanto os pacientes dormem em salas silenciosas.^{2,12}

Há ainda um grupo de pacientes que tiveram perda auditiva ainda que aprovados na TANU.^{11,13,14} Esta população não foi bem estudada, não havendo atualmente nenhuma estratégia para detectar a perda auditiva nestes pacientes. É por isso que estes pacientes têm um diagnóstico de perda auditiva mais tardio, resultando em uma intervenção mais tardia e um aumento no atraso de fala/linguagem, além do comprometimento das habilidades cognitivas/sociais.⁸ A nossa hipótese é que estes pacientes podem ser separados em quatro categorias: perda auditiva progressiva/adquirida, triagem falso-negativa, falsa interpretação da triagem pelo operador, a comunicação/interpretação dos resultados para a família foi pouco clara, imprecisa.¹²

Há alguns estudos que avaliaram pacientes que inicialmente não passaram no TANU e depois verificou-se que tinham perda auditiva. Johnson *et al.* revisaram os resultados de 1317 testes auditivos de pacientes que, inicialmente tinham falhado na EOA e depois passaram no BERA. Estes pacientes foram novamente avaliados aos nove meses, e foram identificadas 30 testes auditivos (21 pacientes) como tendo perda auditiva permanente. Setenta e sete por cento com perda auditiva leve.¹¹ Muitas vezes, esta perda leve pode passar despercebida durante a TANU, uma vez que o objetivo primário da triagem é identificar lactentes com perda auditiva de moderada a profunda e o equipamento foi fabricado com este objetivo.^{2,4,12}

Além disso, um estudo recente de Young discutiu as limitações da TANU em pacientes com perda auditiva profunda, com necessidade de implante coclear. Foram analisados dois grupos: pacientes com implantes colocados antes da obrigatoriedade da TANU e aqueles em que o implante foi colocado depois que ela se tornou compulsória. No grupo de 108 crianças que receberam o implante depois da obrigatoriedade, 33% tinham passado na triagem pela TANU. Verificou-se que a idade média destes pacientes ao implante era a mesma para o grupo implantado antes da obrigatoriedade e os implantados depois que tinham passado pela triagem pela TANU. Estes pacientes eram implantados com uma idade média de 2,6 anos, que pode ser comparado com 1,7 anos nos pacientes que não tinham sido apro-

vados na TANU.¹³ De maneira similar, Wiechbold *et al.* realizaram uma revisão retrospectiva dos prontuários de 105 crianças com perda auditiva pós-natal bilateral de moderada a profunda, e verificaram que 23 pacientes (22%) tinham feito a TANU inicialmente.¹⁴

Em geral, não são fonoaudiólogos treinados que fazem a TANU. A triagem é comumente realizada por outros indivíduos, enfermeiros, voluntários ou técnicos de enfermagem, que não têm experiência em audiologia.^{10,17} A duração do treinamento que a equipe recebe é variável e pode ser que nem sempre seja adequada. Isto pode resultar no desempenho incorreto do teste, bem como em interpretações errôneas dos resultados. Se os resultados não forem adequadamente documentados ou interpretados, poderão ser apresentados de forma incorreta aos pais. Além disso, considerando a experiência estressante do nascimento em hospital, os resultados da triagem auditiva podem muitas vezes ser negligenciados ou não bem entendidos pelos pais.

A TANU também pode produzir resultados falso-negativos. Por exemplo, pacientes com transtornos do espectro da neuropatia auditiva podem inicialmente não ter diagnóstico de perda auditiva. Podem ter audição normal, mas seu reconhecimento de palavras é pior do que o esperado e seus reflexos acústicos ipsilateral e bilateral estão ausentes ou elevados. Estas crianças podem ter também função coclear normal mas uma perda auditiva neural. Por isso, podem ter uma EOA normal, mas o BERA anormal.¹⁸ Se o BERA não for realizado nestes pacientes, eles poderão ser diagnosticados tardiamente. Há uma incidência mais elevada de transtornos do espectro da neuropatia auditiva em crianças que tiveram alta da UTI neonatal. As atuais recomendações são de que os bebês em UTI neonatal passem por triagem apenas com BERA uma vez que a perda auditiva neural pode não ser detectada na triagem com EOA.

Há relatos de que pacientes com aqueduto vestibular aumentado têm comprometimento auditivo que pode ser flutuante e progressivo.¹⁹ Pode ocorrer com início gradativo ou súbito e desencadeado pela manobra de Valsalva, traumas menores de cabeça, aumento da pressão barométrica (mergulho), corrida ou mesmo resfriados comuns.²⁰ O início da perda auditiva sensorineural (PASN) pode ocorrer desde o nascimento até a adolescência, mas é observada com maior frequência nos primeiros anos de vida.^{21,22}

Além disso, pacientes com etiologia adquirida, prematuridade, UTI, medicações ototóxicas e infecções no período peri e pós-natal (como citomegalovírus - CMV) podem apresentar a perda auditiva mais tarde. Os efeitos ototóxicos podem ter ocorrido depois que a triagem auditiva neonatal tenha sido realizada. Nestes casos, os pacientes podem ter audição normal ao nascer e no momento da triagem. A incidência de CMV, por exemplo, é de 0,2 a 2,2% para os nascidos vivos.²³ Destes, aproximadamente 30-50% têm PASN clinicamente aparente ao nascimento.²³ ²⁴ O início da perda auditiva em pacientes com CMV pode ser imediata ou tardia, com gravidade variável.^{23,24}

Como a TANU tem sido considerada como uma ferramenta de triagem altamente eficiente, pacientes com perda auditiva podem passar despercebidos se tiverem sido aprovados. Pais, pediatras e médicos de família podem ter uma falsa

sensação de segurança devido a uma triagem auditiva com resultado normal e os sinais de perda auditiva passarão despercebidos. A taxa de encaminhamento em decorrência de preocupações dos pais/subjetivas é geralmente a mais alta, provavelmente porque os pais comparam com frequência o desenvolvimento da criança com o de irmãos e de outras crianças com que convivem, e são diretamente afetados pelas consequências da perda auditiva.¹⁴ Triagens auditivas realizadas em escolas também foram úteis para determinar quais são os pacientes que têm perda auditiva. A maioria destas triagens, entretanto, é realizada na pré-escola, jardim de infância ou primeiro ano. Por isso, estes pacientes ainda estão sendo diagnosticados e abordados mais tarde. Não se beneficiam da intervenção precoce, um dos principais objetivos estabelecidos pelo JCIH.

As triagens adicionais, depois do período neonatal, ainda precisam ser pesquisadas. Antes da implantação universal destes programas, é preciso considerar os custos e a utilidade dos resultados de triagens. Atualmente, a maioria das escolas tem um sistema de triagem no início de cada ano escolar, a partir da pré-escola. Contudo, isto significa que as crianças poderiam, potencialmente, permanecer sem diagnóstico até terem quatro anos de idade. Isto derrotaria a meta de intervenção precoce que foi proposta pelo JCIH. Uma triagem mais cedo, feita na consulta de rotina aos três meses, está sendo estudada atualmente em nossa instituição. Esperamos que isto ajude a identificar o restante da população com perda auditiva e lhe proporcione suplementação auditiva. Também acreditamos que é importante padronizar o equipamento da EOA e do BERA usado na triagem neonatal em todo o país. Achamos que é importante ter, juntamente com a padronização do equipamento, um programa de treinamento organizado para as pessoas que venham a aplicar o teste, para que entendam não apenas como realizar o teste, mas também como interpretar os resultados e discutir estes resultados com a família.

Referências bibliográficas

1. Connolly JL, Carron JD, Roark SD. Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope* 2005; 115:232-236.
2. Wrightson AS. Universal newborn hearing screening. *Am Fam Physician* 2007; 75:1349-1352.
3. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 109:E7.
4. Spivak L, Sokol H, Auerbach C, Gershkovich S. Newborn hearing screening follow-up: factors affecting hearing aid fitting by 6 months of age. *Am J Audiol* 2009; 18:24-33.
5. Jakubikova J, Kabatova Z, Pavlovcinova G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73:607-612.
6. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 110:855-864.
7. Grill E, Hessel F, Siebert U et al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies. A decision analysis. *BMC Public Health* 2005; 5:12.
8. Hutt N, Rhodes C. Post-natal hearing loss in universal neonatal hearing screening communities: current limitations and future directions. *J Paediatr Child Health* 2008; 44:87-91.
9. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord* 2004; 37:451-465.
10. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101:E4.

11. Johnson JL, White KR, Widen JE et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics* 2005; 116:663-672.
12. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *Jama* 2001; 286:2000-2010.
13. Young NM, Reilly BK, Burke L. Limitations of universal newborn hearing screening in early identification of pediatric cochlear implant candidates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137:230-234.
14. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics* 2006; 117:e631-636.
15. 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:S132-137.
16. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-1171.
17. Deem KC, Diaz-Ordaz EA, Shiner B. Identifying quality improvement opportunities in a universal newborn hearing screening program. *Pediatrics* 2012; 129:e157-164.
18. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72:1461-1469.
19. Cremers WR, Bolder C, Admiraal RJ et al. Progressive sensorineural hearing loss and a widened vestibular aqueduct in Pendred syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:501-505.
20. Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. *Laryngoscope* 1995; 105:289-293; discussion 293-284.
21. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Ceulaer G, Somers T, Offeciers FE. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51:157-164.
22. Zalzal GH, Tomaski SM, Vezina LG, Bjornsti P, Grundfast KM. Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121:23-28.
23. Barbi M, Binda S, Caroppo S, Primache V. Neonatal screening for congenital cytomegalovirus infection and hearing loss. *J Clin Virol*. Feb 2006;35(2):206-209.
24. Barbi M, Binda S, Caroppo S, Ambrosetti U, Corbetta C, Sergi P. A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss. *Pediatr Infect Dis J*. Jan 2003;22(1):39-42.