

Surdez Infantil: REferenciar, VISItar e Tratar – REVISIT RANU (Rastreo Auditivo Neonatal Universal)

Artigo de Revisão

Autores

Miguel Arede Antunes

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

Filipa Carmo

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

Filipa Duarte Silva

USF Cuidar Saúde, Agrupamento de Centros de Saúde Almada-Seixal, Portugal

Aliya Nurdin

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

João Levy

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

Tiago Fuzeta Eça

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

André Garrido

Serviço de Pediatria, Hospital Fernando da Fonseca, Portugal

Otilia Ferrão

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Portugal

Leonel Luís

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; Instituto de Fisiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

Correspondência:

Miguel Arede Antunes
Rua de Campolide 378, 2º Esquerdo,
1070-041, Lisboa
miguel.aredede@campus.ul.pt

Artigo recebido a 7 de Julho de 2022.

Aceite para publicação a 5 de Outubro de 2022.

Resumo

Introdução: Novos fatores de risco e de suspeição de surdez infantil foram recentemente introduzidos na literatura, justificando a sugestão da revisão do algoritmo associado ao RANU.

Objetivos: Desenvolver um algoritmo que permita o rastreio, diagnóstico precoce, referência e intervenção céleres na surdez infantil.

Material e Métodos: Criação de algoritmo com base na revisão da literatura e normas de orientação clínica existentes.

Resultados: Recém-nascidos após infecção intra-uterina a Zika, internados em unidade de cuidados intensivos neonatais durante mais de 5 dias ou submetidos a *ExtraCorporeal Membrane Oxygenation* e crianças submetidas a derivação ventrículo-peritoneal foram incluídos no grupo de risco do RANU. Em alguns casos é sugerido alargamento da avaliação audiológica até à idade escolar. Foram propostos sinais de alarme em etapas do desenvolvimento que devem motivar referência para exame audiológico.

Conclusões: O algoritmo desenvolvido estende o âmbito de referência do rastreio auditivo para outras idades pediátricas e sugere atualizações ao RANU.

Palavras-chave: Pediatria; Audiometria; Audição; Potenciais Evocados; Cuidados Intensivos Neonatais; Extracorporeal Membrane Oxygenation; Vírus Zika

Introdução

A perda auditiva congénita ou adquirida em idade pediátrica é relativamente comum com cerca de 1:1000 recém-nascidos (RN) a apresentar perda auditiva severa-profunda e 1:500 a desenvolver algum grau de perda auditiva durante a infância.¹⁻⁵

Para além da sua elevada prevalência, a perda auditiva em idade pediátrica traduz-se em desvios no normal desenvolvimento da criança, associando-se a alterações no desenvolvimento da linguagem verbal, nomeadamente atraso na aquisição da

fala, limitação de capacidades cognitivas e prejuízo na comunicação e interação social da criança.²⁻⁸

O diagnóstico deve ser o mais precoce possível, com vista a reduzir as previsíveis consequências nas várias etapas do desenvolvimento infantil. Ferramentas como o rastreio auditivo neonatal universal (RANU)², o seguimento regular em consulta de saúde infantil pelo médico assistente de Medicina Geral e Familiar ou de Pediatria, o reconhecimento, por estes profissionais, dos principais fatores de risco para a perda auditiva durante a infância e os protocolos de referência hospitalar, céleres, são essenciais para o prognóstico da criança com surdez.

Em Portugal, o Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI) definiu como metas a identificação de todas as crianças com perda auditiva até aos 3 meses de idade e o início ideal da intervenção até aos 6 meses de idade.²

Para o rastreio universal e diagnóstico, existem hoje equipamentos audiológicos de fácil acesso e manejo que permitem a avaliação objectiva, não invasiva e até automática da audição. As duas grandes estratégias utilizadas neste contexto são as Otoemissões Acústicas (OEA) e os Potenciais Evocados Auditivos (PEA). As OEA são sons originados na cóclea, nomeadamente em resposta a um estímulo auditivo, e que podem ser registados por um microfone no canal auditivo externo. Existem dois grandes grupos de OEAs, as espontâneas e as evocadas. Nestas últimas, identificamos as OEA transitórias e os produtos de distorção, podendo ambas ser testadas no rastreio auditivo neonatal com igual nível de eficiência.⁹⁻¹¹ Em resposta a um estímulo auditivo os PEA registam ondas com diferentes latências correspondendo a diferentes pontos da via auditiva desde a cóclea até ao córtex cerebral. São uma medida objectiva da função auditiva, permitindo estimar os limiares auditivos do examinado bem como contribuir para o topodiagnóstico. Tanto as OEA como os PEA, de forma isolada ou combinada, permitem identificar os RN

com perda auditiva superior a 35² ou 40 dB HL.^{5,6,9} Não obstante, mesmo as crianças que passem no teste de rastreio aplicado à nascença e, portanto, não apresentem evidência de perda auditiva neonatal, devem manter seguimento em consulta de saúde infantil, com monitorização de eventuais sinais de perda auditiva tardia e referência a consulta de especialidade se tal se mostrar indicado.^{2,8,12}

São os novos fatores de risco recentemente introduzidos na literatura médica que justificam a sugestão da revisão do algoritmo associado ao RANU. O objetivo do presente trabalho é elaborar e propor um algoritmo que permita o rastreio, diagnóstico precoce e referência célere da criança em risco para a perda auditiva, a aplicar não só na consulta de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil nos Cuidados de Saúde Primários, mas também nas consultas de Pediatria e Otorrinolaringologia.

Material e Métodos

Revisão da literatura através de pesquisa nos *websites* Pubmed, NCBI, da *American Academy of Pediatrics* (AAP) e da Direcção Geral de Saúde utilizando os termos "surdez infantil", "infant hearing loss", "neonatal screening", "auditory screening" e "hearing risk factors". Foram consultadas as Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU) do Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil – GRISI (2007)², as recomendações da AAP^{3,4}, as recomendações do EUSCREEN Vision & Hearing 2021⁵, as recomendações do *The Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH)⁶ e as recomendações da *Société Française de Pédiatrie*¹³. Em temas introduzidos recentemente Em RNs prematuros usámos a idade cronológica.

Resultados

Os principais fatores de risco para a perda auditiva em idade pediátrica que exigem referência a consulta de ORL foram identificados com base nas normas clínicas previamente existentes em Portugal² e

nas recomendações de outras sociedades internacionais (Tabela 1).^{3,5,6}

A literatura acrescenta ainda timings de reavaliação para diferentes situações clínicas, como por exemplo o alargamento até aos 6 anos de idade da avaliação audiológica seriada a crianças que foram submetidas a ECMO¹⁴ ou crianças após infeção intra-uterina a citomegalovirus (CMV) (Tabela 2)¹⁵. Em contexto de consulta de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil, foram propostos sinais de alarme em diferentes etapas do desenvolvimento que devem motivar a referenciação a consulta de especialidade para realização de exame audiológico.^{8,12}

Proposta de revisão do RANU em Portugal

1) Fatores de Risco a incluir (Tabela 1)

a. Consanguinidade parental

Estudos populacionais no Médio Oriente demonstraram existir até 3.5x mais casos de perda auditiva em idade pediátrica nos descendentes de casais consanguíneos.^{16,17} Os autores consideram, assim, pertinente a inclusão dos recém-nascidos de casais consanguíneos no grupo de risco do RANU em Portugal.

b. Infecção intra-uterina a vírus Zika

Os RN após infeção intra-uterina a vírus Zika (mãe com evidência laboratorial de infeção por Zika durante o parto e RN com evidência laboratorial de infeção) deverão ser incluídos no grupo de risco para RANU, conforme preconizado pelo JCIH⁶, mesmo que assintomáticos. Este grupo de risco deverá preferencialmente ser avaliado com recurso a PEA.⁶

c. Exposição intra-uterina a tóxicos e/ou tabaco

Seguindo as orientações da *Société Française de Pédiatrie* foram incluídos todos os recém-nascidos com exposição intra-uterina a tabaco e/ou tóxicos.

Estudos publicados demonstraram que recém-nascidos expostos a tabaco durante a gravidez apresentavam menores amplitudes

de OEA^{18,19}. A exposição a tabaco intra-uterina foi recentemente associada a um risco acrescido de perda auditiva na infância²⁰ e adolescência²¹.

A exposição intra-uterina a tóxicos como cocaína e/ou opióides mostrou, em vários estudos, estar associada a piores outcomes auditivos²²⁻²⁶.

d. Internamento Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) superior a 5 dias

Deverão ser incluídos todos os RN internados em UCIN com duração superior a 5 dias, independentemente de serem ou não submetidos a ventilação mecânica invasiva, tal como sugerido pelo JCIH. Foi estabelecida uma associação entre esta população e um risco acrescido de neuropatia auditiva.⁶ O uso de aminoglicosídeos e a hiperbilirrubinémia são fatores de risco de neuropatia auditiva e a exposição ao ruído na UCIN, durante este período, poderá também contribuir para a perda auditiva.⁶ O EUSCREEN sugere que este grupo seja avaliado por PEA.⁵

De referir que a *Société Française de Pédiatrie* sugeretambéma inclusão dos prematuros com menos de 32 semanas de gestação no grupo de risco bem como todos os que apresentem complicações cerebrais relacionadas com a prematuridade¹³. Uma vez que se trata de um tema controverso pela sobreposição entre este grupo de recém-nascidos e os recém-nascidos com necessidade de internamento em UCIN ou com exposição a outros factores de risco já incluídos no grupo de risco²⁷⁻²⁹, os autores optaram pela não inclusão deste factor de risco de forma isolada na tabela.

e. ExtraCorporeal Membrane Oxygenation (ECMO)

As crianças submetidas a ExtraCorporeal Membrane Oxygenation (ECMO) foram incluídas pelo JCIH pelo risco acrescido de perda auditiva de início tardio.^{3,6,14}

f. Síndrome Alcoólica Fetal

A *Société Française de Pédiatrie* recomenda a inclusão de todos os recém-nascidos com

Tabela 1

Proposta de indicadores de risco para perda auditiva permanente congênita ou de início tardio / progressivo na Infância

1	Familiar	História familiar de perda auditiva na infância e/ou uso de prótese auditiva antes dos 50 anos
2		Consanguinidade parental
3	Gravidez	Infecções intra-uterinas (CMV, herpes, rubéola, sífilis, toxoplasmose, varicela e evidência laboratorial de infecção zika na mãe e criança*)
		Exposição intra-uteriana a tóxicos (cocaína e/ou opióides) e tabaco *
4	Peri-Natal	Sofrimento neonatal (APGAR 0-4 ao 1 min ou 0-6 aos 5 min, Ø respiração espontânea aos 10 min, hipotonia > 2h após o nascimento)
5		UCIN: internamento > 5 dias* ou ECMO* ou ventilação invasiva ou hiperbilirrubinémia com necessidade de exsanguíneo-transfusão
6		Peso ao nascer < 1.500 kg
7	Congénito	Anomalias crânio-faciais principalmente as anomalias que envolvem o pavilhão auricular (ex.: atresia do pavilhão), o CAE ou o osso temporal
8		Alterações físicas associadas a síndromes que incluem comumente surdez de condução / neurosensorial, como madeixa branca congénita (S. de Waardenburg)
9		Doenças neurodegenerativas (S. de Hunter, leucodistrofias) ou neuropatias sensório-motoras (ataxia de Friedreich, S. de Charcot-Marie-Tooth)
10		Síndromes associados a perda auditiva (Trissomia 21, microdelecção 22q11, Síndrome Alcoólica Fetal*, neurofibromatose, osteopetrose, S. de Usher, S. de Waardenburg, S. Alport, S. de Pendred, S. de Jervell e Lange Nielsen)
11	Outros	Infecções associadas a surdez neurosensorial confirmadas em cultura, incluindo meningite bacteriana e viral (especialmente herpes e varicela) e septicémia neonatal grave
12		Ototóxicos > 5 dias (gentamicina, tobromicina ou diuréticos de ansa)
13		Otite média recorrente ou persistente por mais de 3 meses
14		Quimioterapia (sobretudo derivados de platina)
15		Preocupação do cuidador com perda auditiva ou atraso do desenvolvimento da linguagem/ discurso ou dificuldades de aprendizagem
16		Traumatismo craniano que exija hospitalização*, nomeadamente com fractura da base do crânio ou do osso temporal
17		Derivação ventrículo-peritoneal*

Legenda: CMV – Citomegalovírus; UCIN – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais; APGAR – Aparência, Pulso, Gesticulação, Actividade, Respiração; ECMO – Extra Corporeal Membrane Oxygenation; CAE – Canal Auditivo Externo

* Alteração sugerida às recomendações atuais.

exposição intra-uterina a álcool documentada¹³. Apesar da associação estabelecida entre o Síndrome Alcoólico Fetal e perda auditiva em idade pediátrica^{30,31}, estudos realizados a crianças diagnosticadas com doenças do espectro alcoólico fetal, nos últimos anos, não demonstraram prevalência aumentada de perda auditiva nesta população quando comparados com crianças saudáveis³². Os autores consideram assim que devem ser incluídos os recém-nascidos diagnosticados com Síndrome Alcoólico Fetal no grupo de risco para perda auditiva.

g. Derivação ventrículo-peritoneal

Evidência recente sugere que 40% das crianças (até aos 18 anos, inclusive) desenvolve perda auditiva de pelo menos 15dB em 3 frequências consecutivas após colocação de derivação ventrículo-peritoneal.^{33,34} Por este motivo, o EUSCREEN sugere que todas as crianças devem ser consideradas de risco para perda auditiva após colocação de derivação ventrículo-peritoneal, merecendo avaliação audiológica de acordo com o grau de colaboração da criança.⁵

h. Trauma craniano que exija hospitalização

A AAP sugere que todas as crianças após traumatismo craniano que tenha exigido hospitalização tenham a sua audição avaliada, com particular interesse, mas de forma não exclusiva, nas fraturas com envolvimento temporal, ao contrário do recomendado atualmente em Portugal.²⁻⁴

2) *Timings* de reavaliação audiológica com consulta ORL (Tabela 2)

Com base no JCIH introduzimos a recomendação da avaliação até à idade escolar de crianças após ECMO e infecção intra-

uterina a CMV. As crianças diagnosticadas com meningite bacteriana/viral e septicémia neonatal grave que tenham demonstrado algum grau de perda auditiva na avaliação audiológica à data da alta devem igualmente manter seguimento até à idade escolar, dado que existe risco de agravamento.⁶

O JCIH recomenda reavaliação audiológica até aos 9 meses nos casos de outras infecções intra-uterinas (para além do CMV e Zika), internamento em UCIN superior a 5 dias ou com hiperbilirrubinémia com necessidade de exsanguíneotransfusão, com sofrimento neonatal e com suspeita ou confirmação de

Tabela 2

Timings de reavaliação por entidade clínica em consulta ORL com avaliação audiológica, sugeridos pelo *The Joint Committee on Infant Hearing*

1	História familiar de perda auditiva na infância	Até aos 9 meses (prolongar se aparecimento tardio)
2	ECMO	Até à idade escolar* (intervalos de 3-6 meses)
3	Infecção Intra-uterina a CMV	
4	Infecções associadas a surdez neurosensorial confirmadas em cultura, em particular meningite bacteriana e viral (especialmente herpes e varicela) e septicémia neonatal grave	
5	Infecção Intra-uterina a Zika (mãe e criança com evidência laboral)	PEA ao 1M e 4-6M
6	Outras infecções Intra-uterinas (herpes, rubéola, sífilis, toxoplasmose, varicela)	Até aos 9 Meses
7	UCIN: internamento > 5 dias ou hiperbilirrubinémia com necessidade de exsanguíneo-transfusão	
8	Aminoglicosídeos > 5 dias (gentamicina, tobromicina, estreptomina)	
9	Sufrimento neonatal (APGAR 0-4 ao 1 min ou 0-6 aos 5 min, Ø respiração espontânea aos 10 min, hipotonia > 2h após o nascimento)	
10	Anomalias crânio-faciais nomeadamente as que envolvem o pavilhão auricular, o CAE ou o osso temporal	
11	Alterações físicas associadas a síndromes que incluem comumente surdez de condução / neurosensorial, como madeixa branca congénita (S. de Waardenburg)	
12	Doenças Neurodegenerativas (S. de Hunter, leucodistrofias) ou Neuropatias sensório-motoras (ataxia de Friedreich, S. de Charcot-Marie-Tooth)	
13	Síndromes associados a perda auditiva (neurofibromatose, S. de Braquitorrenal, osteopetrose, S. de Usher, S. de Waardenburg, S. Alport, S. de Stickler, S. de Pendred, S. de Jervell e Lange Nielsen)	
14	Quimioterapia (sobretudo derivados de platina)	< 3 Meses após a ocorrência
15	Traumatismo craniano que exija hospitalização, nomeadamente com fractura da base do crânio ou do osso temporal	
16	Otite média recorrente ou persistente por mais de 3 meses	Imediato
17	Preocupação do cuidador com perda auditiva ou atraso no desenvolvimento, linguagem ou discurso ou dificuldades de aprendizagem	

Legenda: ECMO – Extra Corporeal Membrane Oxygenation; CMV – Citomegalovírus; APGAR – Aparência, Pulso, Gesticulação, Actividade, Respiração; CAE – Canal Auditivo Externo

* Alteração sugerida às recomendações atuais

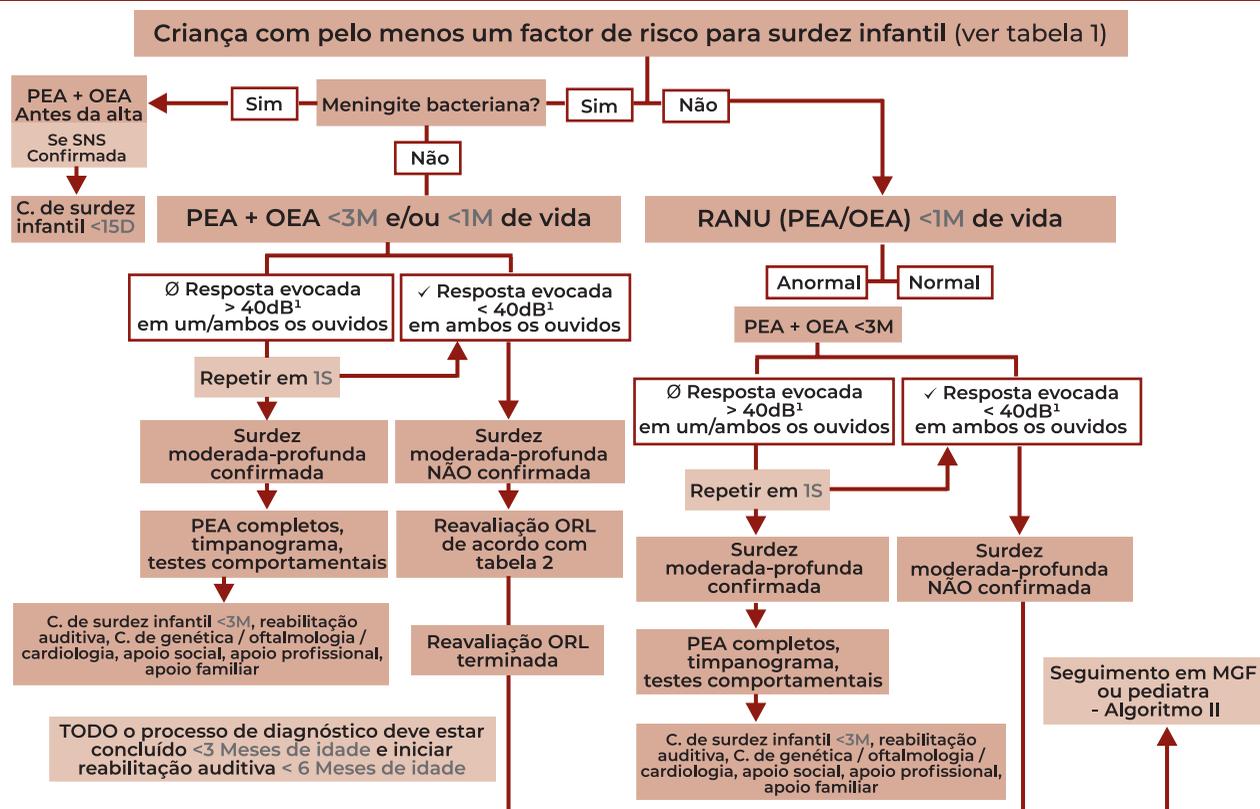
síndromes ou doenças neurológicas associadas a perda auditiva pelo risco de agravamento audiológico descrito neste período de tempo e que pode passar despercebido na primeira avaliação.⁶ Nos casos em que se justifique por suspeita parental, da terapeuta da fala, da educadora ou de outro profissional que acompanhe o desenvolvimento da criança, a avaliação audiológica poderá eventualmente ser prolongada no tempo. Realçamos ainda que crianças de risco por infecção intra-uterina a Zika, estadia em UCIN > 5 dias ou hiperbilirrubinémia com necessidade de exsanguineo-transfusão devem ser preferencialmente avaliadas com PEA.⁶

3) Algoritmo para rastreio auditivo de RN ou crianças de risco (Algoritmo 1) (figura 1)

À semelhança das normas clínicas atualmente em vigor em Portugal², todos os RN devem ser avaliados quanto à existência de fatores de risco para surdez infantil (tabela 1). Desta

forma podemos organizar o rastreio auditivo neonatal universal em rastreio de crianças com risco e sem risco para a perda auditiva. Os RN sem risco para perda auditiva devem ser avaliados com PEA ou OEA no primeiro mês de vida, tal como atualmente recomendado em Portugal.² Nos casos com resposta detetada por estes métodos a 40 dB HL ou menos, encaminha-se o RN para seguimento pelo Médico de Família ou Pediatra, de acordo com o descrito no algoritmo II. Nos RN sem resposta por PEA ou OEA a 40 dB HL ou mais, devemos realizar PEA e OEA antes dos 3 meses de vida para confirmação de surdez moderada a profunda, pois a abordagem combinada de PEA e OEA poderá diminuir a taxa de falsos negativos neste subgrupo.³ Nos casos em que se confirme surdez moderada a profunda, devemos solicitar PEA completos, timpanograma e testes comportamentais e encaminhar a criança a consulta de surdez infantil para posterior estudo etiológico e

Figura 1
Algoritmo 1 – Esquema de organização para o rastreio auditivo de recém-Nascidos e crianças com factores de risco para perda auditiva



Legenda: PEA – Potenciais Evocados Auditivos; OEA – OtoEmissões Acústicas; C. – Consulta; D – Dias; S – Semanas; M – Meses; ORL – Otorrinolaringologia; RANU – Rastreio Auditivo Neonatal Universal; MGF – Medicina Geral e Familiar

orientação clínica, da reabilitação auditiva e socio-familiar. Os RN de risco por Meningite bacteriana devem ser avaliados com PEA e OEA previamente à alta hospitalar e encaminhados a consulta de surdez infantil em menos de 15 dias caso se confirme perda auditiva, pelo risco de evolução para labirintite ossificante.^{4,6} Todos os restantes RN de risco devem realizar PEA e OEA no primeiro mês de vida e devem ter avaliação audiológica terminada até aos três meses de vida^{4,6} pois a abordagem combinada de PEA e OEA poderá diminuir a taxa de falsos negativos nestes subgrupos.³ Nos casos de risco em que não se confirme surdez moderada-profunda, as crianças devem ser reavaliadas de acordo com os intervalos sugeridos na tabela 2. Nos casos em que não exista resposta evocada a 40 dB HL ou mais, em um ou ambos os ouvidos, a orientação clínica é idêntica aos RN sem risco para perda auditiva que, de igual modo, não obtiveram resposta no RANU à nascença.

As crianças de qualquer idade em que, ao longo do seu desenvolvimento, se identifique um factor de risco para perda auditiva entre os enumerados na tabela 1 devem realizar rastreio auditivo à semelhança dos RN de risco com reavaliação de acordo com a tabela 2.

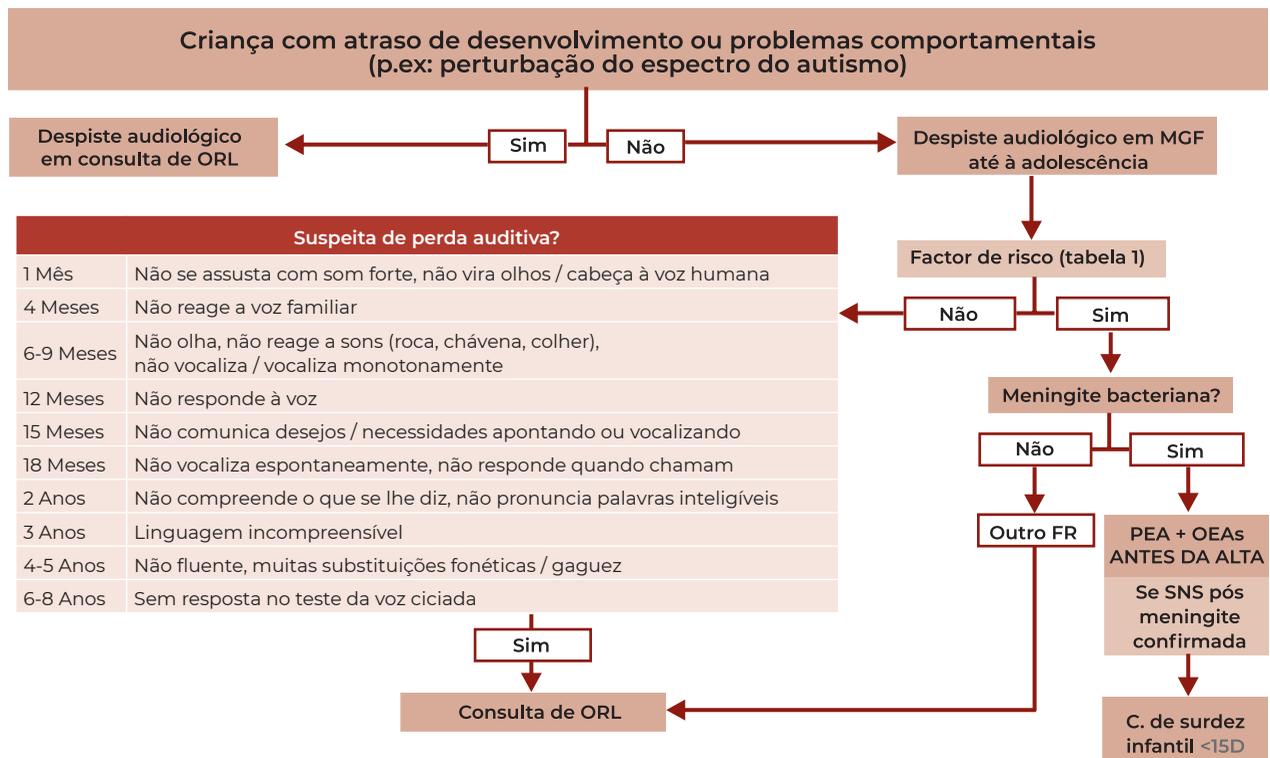
4) Algoritmo para identificação de crianças em risco para perda auditiva, nomeadamente em consulta de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil nos Cuidados de Saúde Primários (Algoritmo 2) (figura 2)

As crianças acompanhadas em consulta de vigilância de saúde infantil e juvenil nos cuidados de saúde primários devem realizar despiste audiológico em consulta ORL caso seja identificado atraso do desenvolvimento (nomeadamente da fala) ou problemas comportamentais como as perturbações do espectro do autismo.^{3,4}

Face ao impacto negativo no desenvolvimento da criança, deve ser mantido elevado índice de

Figura 2

Algoritmo 2 - Esquema de organização para identificação de crianças em risco de perda auditiva em consulta de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil nos Cuidados de Saúde Primários



Legenda: PEA – Potenciais Evocados Auditivos; OEA – OtoEmissões Acústicas; C. – Consulta; ORL – Otorrinolaringologia; MGF – Medicina Geral e Familiar; SNS – Surdez Neurosensorial

suspeita de perda auditiva mesmo nas crianças aparentemente sem atrasos do desenvolvimento nem problemas comportamentais. Caso seja identificado algum factor de risco para perda auditiva em qualquer etapa de vigilância, a criança deve ser encaminhada a avaliação audiológica com consulta de ORL, em período inferior a 15 dias no caso da meningite bacteriana.⁴

Tendo por base as sugestões de Yoshinaga-Itano *C et al*⁸ e do Programa Nacional de Saúde Infanto-Juvenil¹², em vigor em Portugal desde 2013, elaborámos uma lista de possíveis alterações ao normal desenvolvimento da criança que possam alertar para o maior risco para perda auditiva e exigir avaliação em consulta de ORL com despiste audiológico.

Realiza-se actualmente em alguns países europeus novo rastreio auditivo universal aos 4 anos. No entanto, por esta medida ainda carecer de evidência custo-benefício, optámos por não incluir esta sugestão no algoritmo desenhado.^{35,36}

Discussão

O presente algoritmo propõe estender o âmbito de referenciação do rastreio auditivo pediátrico em vigor à data em Portugal para outras idades pediátricas, e sugere actualizações às presentes orientações clínicas com a introdução de novos factores de risco e de intervalos de reavaliação de acordo com a entidade clínica.

No que diz respeito à introdução de novos factores de risco, a infecção intra-uterina a vírus Zika somente foi associada a perda auditiva neonatal em 2016, pelo que não constava ainda das normas clínicas actualmente em vigor em Portugal.^{2,5,6} Os autores consideram essencial a introdução deste factor de risco face à prevalência crescente desta patologia infecciosa no Brasil³⁷, cuja comunidade representa em Portugal 25,67% da comunidade imigrante residente em 2019.³⁸

Também de introdução recente, a ECMO apresenta tendência para crescimento exponencial nos últimos anos, tendo já sido submetidos a ECMO, desde 1989 até março de

2022, 46,667 RN, de acordo com o registo da *Extracorporeal Life Support Organization*. Os RN submetidos a ECMO, independentemente da duração do suporte extracorporeal, são um subgrupo de maior risco de desenvolvimento de perda auditiva e esta poderá apresentar-se tardiamente, existindo na literatura correlações descritas até aos 13 anos de idade.¹⁴ Sugerimos, assim, que sejam incluídos no grupo de risco das normas em vigor em Portugal e que mantenham vigilância audiológica em consulta ORL pelo menos até à idade escolar.⁶

Após os 6 e até aos 13 anos deverá ser mantida vigilância pelo médico assistente, sendo referenciado para a consulta ORL em caso se suspeita de hipoacusia, reportada pelo próprio ou pelos cuidadores.

Existem outros riscos em contexto de internamento em UCIN, nomeadamente a exposição a ruído. Este poderá exceder os 45 dB médios recomendados pela AAP³⁹⁻⁴¹ e estar relacionados com o grau de perda auditiva 6 meses após alta da UCIN.⁴²

Pela exposição ao ruído e pela coexistência de outras comorbilidades associadas a perda auditiva, como a hiperbilirrubinémia, exposição a ototóxicos, e ventilação mecânica invasiva) estes RN são um subgrupo de risco para perda auditiva.

Na opinião dos autores e, contrariamente às normas atuais em vigor em Portugal², deverão ser incluídos todos os RN com internamento em UCIN superior a 5 dias no subgrupo de risco do rastreio auditivo neonatal universal, independentemente das comorbilidades do RN. À semelhança do JCIH e do EUSCREEN e pelo risco de neuropatia auditiva, sugerimos que este subgrupo seja também preferencialmente avaliado por PEA.^{5,6}

No que diz respeito à introdução de novos intervalos de reavaliação, os autores propõem que algumas entidades, já incluídas nas normas em vigor em Portugal, devem merecer seguimento até à idade escolar (face ao risco acrescido de perda auditiva de início tardio), nomeadamente os RN após infecção intra-uterina a CMV, pois podem desenvolver perda

auditiva pelo menos até à idade escolar.¹⁵ As crianças diagnosticadas com meningite bacteriana/viral que tenham demonstrado algum grau de perda auditiva na avaliação audiológica à data da alta devem igualmente manter seguimento até à idade escolar, dado que existe risco de agravamento.⁴³

Estudos retrospectivos realizados em maternidades do serviço nacional de saúde português mostraram taxas de efectividade de rastreio neonatal entre 98-98.7%, sendo que 2% dos RN foram referenciados a consulta de ORL, o que está de acordo com os objectivos definidos pelo JCIH.^{44,45}

Ao introduzir novos factores de risco e sinais de alarme para consulta de saúde infantil e pediatria, o trabalho desenvolvido tem como objectivo aumentar a taxa de efectividade do RANU e ampliar e acelerar as referências à consulta de Surdez Infantil de forma a melhorar o prognóstico das crianças com surdez em Portugal.

O algoritmo desenvolvido pelos autores carece, ainda, de avaliação do impacto real na melhoria dos cuidados de saúde à população portuguesa e avaliação formal do seu custo-benefício em Portugal.

Existem alguns parâmetros introduzidos no algoritmo em discussão que carecem de estudos com amostras de maiores dimensões para que se estabeleça uma correlação mais forte entre o factor e o risco de perda auditiva em idade pediátrica a si associado. Neste grupo destacamos a exposição intra-uterina a tóxicos e/ou tabaco, como sugerido pela *Société Française de Pédiatrie*¹³.

Consideramos também essencial a criação de uma base de dados nacional com os resultados auditivos de toda a população testada com perda auditiva identificada ou em risco para perda auditiva de forma a evitar atrasos no diagnóstico por absentismo ou por dificuldades na referência a consulta de especialidade. Trata-se também de uma forma prática, independente e pragmática de avaliar o impacto real dos cuidados de saúde na melhoria de qualidade de vida desta população enquanto avaliamos a eficiência

na resolução e acompanhamento deste problema de saúde.

Conclusão

O algoritmo proposto é um ferramenta que procura diagnosticar de forma mais precoce a perda auditiva em idade pediátrica através da identificação dos principais factores de risco associados a surdez nesta população, à luz do conhecimento científico actual. De igual forma, ampliamos os critérios de referência do rastreio auditivo pediátrico para outras idades pediátricas, procurando definir sinais de alarme para referência audiológica em consulta de pediatria e de saúde infantil pelo médico de família. Os autores procuram, portanto, acelerar e aumentar as referências à consulta de Surdez Infantil e, desta forma, melhorar os outcomes auditivos na população pediátrica portuguesa.

Agradecimentos

Agradeço à Filipa, à família e ao Serviço de ORL do CHULN: os pilares deste trabalho.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Declaração de Contributo dos Autores

Todos os autores declaram ter contribuído para a redacção e revisão do presente artigo e concordar com a versão final submetida.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho. Apresentações em Sessões Clínicas Prévias

O presente trabalho foi apresentado no 68º Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia, no dia 19 de setembro de 2021, onde recebeu prémio na categoria de Otologia.

Referências bibliográficas

1. le Clercq CMP, van Ingen G, Ruytjens L, Goedegebure A, Moll HA, Raat H. et al. Prevalence of hearing loss among Children 9 to 11 years old: the generation R Study. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017 Sep 1;143(9):928-934. doi: 10.1001/jamaoto.2017.1068.
2. Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil. Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU). *Acta Pediatr Port [Internet]* 2007;38(5):209-14. Disponível em: <https://pjp.spp.pt/article/view/4698/3521>
3. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007 Oct;120(4):898-921. doi: 10.1542/peds.2007-2333
4. Grindle CR. Pediatric hearing loss. *Pediatr Rev.* 2014 Nov;35(11):456-63; quiz 464. doi: 10.1542/pir.35-11-456.
5. EUscreen Study. Manual for implementation or modification of child vision and hearing screening programmes. [online] 2021 Jun. 158 p. . Disponível em: <https://www.euscreen.org/manual-strategy-implementation-table-contents/>.
6. The Joint Committee on Infant Hearing. National Center for Hearing Assessment and Management. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *J Early Hear Detect Interv.* [Internet] 2019;4(2):1-44. . Disponível em: <https://digitalcommons.usu.edu/cgi/viewcontent.cgi?article=1104&context=jehdi>.
7. Ching TYC, Dillon H, Button L, Seeto M, Van Buynder P, Marnane V. et al. Age at intervention for permanent hearing loss and 5-year language outcomes. *Pediatrics.* 2017 Sep;140(3):e20164274. doi: 10.1542/peds.2016-4274.
8. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998 Nov;102(5):1161-71. doi: 10.1542/peds.102.5.1161.
9. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B. et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear.* 2000 Oct;21(5):508-28. doi: 10.1097/00003446-200010000-00013.
10. Raghuvanshi SK, Gargava A, Kulkarani V, Kumar A. Role of otoacoustic emission test in neonatal screening at tertiary center. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019 Nov;71(Suppl 2):1535-1537. doi: 10.1007/s12070-019-01606-0.
11. De Capua B, De Felice C, Costantini D, Bagnoli F, Passali D. Newborn hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions: analysis of response as a function of risk factors. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* [Internet] 2003 Feb;23(1):16-20. . Disponível em: https://www.actaitalica.it/issues/2003/1_03/03.%20De%20Capua.pdf.
12. George Francisco. Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil. Norma 010/2013. 31/05/2013. Direção Geral da Saúde. Disponível em: <https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas/norma-n-0102013-de-31052013-jpg.aspx..>
13. Groupe de Travail de la Société Française de Pédiatrie. Dépistage des troubles de l'audition chez l'enfant [Internet]. Paris: Ministère de la Santé et la Prévention; 2009. 17 p. . Disponível em: https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Depistage_des_troubles_de_l_audition_chez_l_enfant.pdf
14. Murray M, Nield T, Larson-Tuttle C, Seri I, Friedlich P. Sensorineural hearing loss at 9-13 years of age in children with a history of neonatal extracorporeal membrane oxygenation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2011 Mar;96(2):F128-32. doi: 10.1136/adc.2010.186395.
15. Lanzieri TM, Chung W, Flores M, Blum P, Caviness AC, Bialek SR. et al. Hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics.* 2017 Mar;139(3):e20162610. doi: 10.1542/peds.2016-2610.
16. Bener A, Eihakeem AA, Abdulhadi K. Is there any association between consanguinity and hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Mar;69(3):327-33. doi: 10.1016/j.ijporl.2004.10.004.
17. Almazroua AM, Alsughayer L, Ababtain R, Al-Shawi Y, Hagr AA. The association between consanguineous marriage and offspring with congenital hearing loss. *Ann Saudi Med.* 2020 Nov-Dec;40(6):456-461. doi: 10.5144/0256-4947.2020.456.
18. Durante AS, Ibidi SM, Lotufo JP, Carvalho RM. Maternal smoking during pregnancy: Impact on otoacoustic emissions in neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Sep;75(9):1093-8. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.05.023.
19. Korres S, Riga M, Balatsouras D, Papadakis C, Kanellos P, Ferekidis E. Influence of smoking on developing cochlea. Does smoking during pregnancy affect the amplitudes of transient evoked otoacoustic emissions in newborns? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007 May;71(5):781-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2007.01.015.
20. Wilunda C, Yoshida S, Tanaka S, Kanazawa Y, Kimura T, Kawakami K. Exposure to tobacco smoke prenatally and during infancy and risk of hearing impairment among children in Japan: A retrospective cohort study. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 2018 Sep;32(5):430-438. doi: 10.1111/ppe.12477.
21. Weitzman M, Govil N, Liu YH, Lalwani AK. Maternal Prenatal Smoking and Hearing Loss Among Adolescents. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Jul;139(7):669-77. doi: 10.1001/jamaoto.2013.3294.
22. Singer LT, Arendt R, Minnes S, Salvator A, Siegel AC, Lewis BA. Developing Language Skills of Cocaine-Exposed Infants. *Pediatrics.* 2001 May;107(5):1057-64. doi: 10.1542/peds.107.5.1057.
23. Church MW, Crossland WJ, Holmes PA, Overbeck GW, Tilak JP. Effects of prenatal cocaine on hearing, vision, growth, and behavior. *Ann N Y Acad Sci.* 1998 Jun 21;846:12-28.
24. Tan-Laxa MA, Sison-Switalla C, Rintelman W, Ostrea EM Jr. Abnormal Auditory Brainstem Response Among Infants With Prenatal Cocaine Exposure. *Pediatrics.* 2004 Feb;113(2):357-60. doi: 10.1542/peds.113.2.357.
25. Lester BM, Lagasse L, Seifer R, Tronick EZ, Bauer CR, Shankaran S. et al. The Maternal lifestyle study (MLS): effects of prenatal cocaine and/or opiate exposure on auditory brain response at one month. *J Pediatr.* 2003 Mar;142(3):279-85. doi: 10.1067/mpd.2003.112.
26. Cone-Wesson B, Spingarn A. Effects of Maternal Cocaine Abuse on Neonatal Auditory Brainstem Responses. *Am J Audiol.* 1993 Nov 1;2(3):48-54. doi:

10.1044/1059-0889.0203.48.

27. Robertson CM, Howarth TM, Bork DL, Dinu IA. Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study. *Pediatrics*. 2009 May;123(5):e797-807. doi: 10.1542/peds.2008-2531.
28. Frezza S, Catenazzi P, Gallus R, Gallini F, Fioretti M, Anzivino R. et al. Hearing loss in very preterm infants: should we wait or treat? *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2019 Aug;39(4):257-262. doi: 10.14639/0392-100X-2116.
29. Marlow ES, Hunt LP, Marlow N. Sensorineural hearing loss and prematurity. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2000 Mar;82(2):F141-4. doi: 10.1136/fn.82.2.f141.
30. Church MW, Gerkin KP. Hearing disorders in children with fetal alcohol syndrome: findings from case reports. *Pediatrics*. 1988 Aug;82(2):147-54.
31. Rossig C, Wasser St, Oppermann P. Audiologic manifestations in fetal alcohol syndrome assessed by brainstem auditory-evoked potentials. *Neuropediatrics*. 1994 Oct;25(5):245-9. doi: 10.1055/s-2008-1073029.
32. McLaughlin SA, Thorne JC, Jirikowic T, Waddington T, Lee AKC, Astley Hemingway SJ. Listening difficulties in children with fetal alcohol spectrum disorders: more than a problem of audibility. *J Speech Lang Hear Res*. 2019 May 21;62(5):1532-1548. doi: 10.1044/2018_JSLHR-H-18-0359.
33. Lim HW, Shim BS, Yang CJ, Kim JH, Cho YH, Cho YS. et al. Hearing loss following ventriculoperitoneal shunt in communicating hydrocephalus patients: A pilot study. *Laryngoscope*. 2014 Aug;124(8):1923-7. doi: 10.1002/lary.24553.
34. Verma M, Singh J, Singh I, Kakkar V, Yadav SPS, George JS. To evaluate the pre and post shunt sensorineural hearing loss in hydrocephalus patients. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019 Nov;71(Suppl 2):1314-1319. doi: 10.1007/s12070-018-1372-x.
35. Bamford J, Fortnum H, Bristow K, Smith J, Vamvakas G, Davies L. et al. Current practice, accuracy, effectiveness and cost-effectiveness of the school entry hearing screen. *Health Technol Assess*. 2007 Aug;11(32):1-168, iii-iv. doi: 10.3310/hta11320.
36. Yong M, Liang J, Ballreich J, Lea J, Westerberg BD, Emmett SD. Cost-effectiveness of School Hearing Screening Programs: A Scoping Review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020 Jun;162(6):826-838. doi: 10.1177/0194599820913507.
37. Junior LP, Luz K, Parreira R, Ferrinho P. Vírus Zika: revisão para clínicos. *Acta Med Port*. [Internet] 2015. Nov-Dez; 98(6): 760-5. Available from: <https://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/view/6929/4566>
38. Gabinete de Estratégia e Estudos. População Estrangeira Residente Em Portugal – Brasil [Internet] [Portugal]: SEF; INE; 2021. Disponível em: <https://www.gee.gov.pt/pt/docs/doc-o-gee-2/estatisticas-de-imigrantes-em-portugal-por-nacionalidade/paises/brasil-1/4017-populacao-estrangeira-com-estatuto-legal-de-residente-em-portugal-brasil/file>
39. Noise: a hazard for the fetus and newborn. American Academy of Pediatrics. Committee on Environmental Health. *Pediatrics* [Internet] 1997 Oct;100(4):724-7. Disponível em: <https://doi.org/10.1542/peds.100.4.724>.
40. Williams AL, van Drongelen W, Lasky RE. Noise in contemporary neonatal intensive care. *J Acoust Soc Am*. 2007 May;121(5 Pt1):2681-90. doi: 10.1121/1.2717500.
41. Lasky RE, Williams AL. Noise and Light Exposures for Extremely Low Birth Weight Newborns During Their Stay in the Neonatal Intensive Care Unit. *Pediatrics*. 2009 Feb;123(2):540-6. doi: 10.1542/peds.2007-3418.
42. Beken S, Onal E, Gunduz B, Çakir U, Karagoz İ, Kemaloglu YK. Negative effects of noise on NICU graduates' cochlear functions. *Fetal Pediatr Pathol*. 2021 Aug;40(4):295-304. doi: 10.1080/15513815.2019.1710788.
43. Rodenburg-Vlot MB, Ruytjens L, Oostenbrink R, Goedegebure A, van der Schroeff MP. Systematic review: incidence and course of hearing loss caused by bacterial meningitis: in search of an optimal timed audiological follow-up. *Otol Neurotol*. 2016 Jan;37(1):1-8. doi: 10.1097/MAO.0000000000000922.
44. Gabriel T, Martins E, Carvalho G, Fontes N, Ramos MJ, Peres M. et al. Rastreio auditivo neonatal em 17 732 recém-nascidos. *Acta Pediátrica Portuguesa* [Internet] 2017; 48(1): 14-18. . Disponível em: <https://doi.org/10.25754/pjp.2017.9804>
45. Casanova MJ, Costa JR, Sampaio L, Coutinho MB, Magalhães A, Almeida e Sousa C. Rastreio auditivo neonatal universal: Resultados de 2019 no Centro Hospitalar Universitário do Porto. *Port J ORL* [Internet]. 2021 Mar; 59(1):13-7. Disponível em: <https://journalsporl.com/index.php/sporl/article/view/829>