

# Rastreio auditivo neonatal universal: Resultados de 2019 no Centro Hospitalar Universitário do Porto

## Universal neonatal hearing screening: 2019 results in Centro Hospitalar Universitário do Porto

Maria Jorge Casanova • Joana Raquel Costa • Liliana Sampaio • Miguel Bebiano Coutinho • António Magalhães • Cecília Almeida e Sousa

### RESUMO

**Objetivos:** Estudar a efetividade do RANU num hospital terciário, analisar a população de recém-nascidos quanto aos fatores de risco para surdez e alterações no RANU.

**Desenho do estudo:** Estudo observacional retrospectivo de todas as crianças nascidas no CMIN em 2019.

**Material e métodos:** Informação clínica e registos dos exames de audição realizados no âmbito do programa de RANU implementado no CHUP. Foram analisados os dados demográficos, os resultados do RANU, e os fatores de risco associados a surdez.

**Resultados:** Registaram-se 3599 nascimentos. A efetividade do rastreio foi de 98%. Os fatores de risco mais frequentemente identificados foram: fármacos ototóxicos (54%), baixo peso ao nascimento (46%), e anomalias craniofaciais (31%). A taxa de falsos positivos do RANU foi 0,11%.

**Conclusões:** O programa de rastreio foi considerado efetivo, com um baixo índice de falsos positivos. Os principais fatores de risco para surdez identificados foram fármacos ototóxicos, baixo peso ao nascimento e anomalias craniofaciais.

#### Maria Jorge Casanova

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### Joana Raquel Costa

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### Liliana Sampaio

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### Miguel Bebiano Coutinho

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### António Magalhães

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### Cecília Almeida e Sousa

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Centro Hospitalar Universitário do Porto, Portugal

#### Correspondência:

Maria Jorge Casanova  
mariajorgecasanova@gmail.com

### Abreviações:

RANU - Rastreio Auditivo Neonatal Universal

CHUP - Centro Hospitalar Universitário do Porto

CMIN - Centro Materno-Infantil do Norte

Palavras-chave: rastreio auditivo neonatal universal; RANU; surdez congénita; recém-nascidos

### ABSTRACT

**Objectives:** We aimed to study the effectiveness of the UNHS in a tertiary hospital, and analyze the newborn population in regards to risk factors for deafness and UNHS results.

**Study design:** observational retrospective study of all children born in CMIN in 2019.

**Material and methods:** Clinical records and hearing examinations performed in the UNHS implemented in CHUP were collected. We analyzed demographic data, UNHS results, and risk factors for deafness.

**Results:** 3599 children were born in our center. UNHS had an effectiveness of 98%. The most commonly identified risk factors were: ototoxic drugs (54%), low birth weight (46%), and craniofacial anomalies (31%). Rate of false positives was 0,11%.

**Conclusions:** The screening program was considered effective, with a low rate of false positives. The main risk factors identified for deafness were ototoxic drugs, low birth weight, and craniofacial anomalies.

**Keywords:** universal neonatal hearing screening; UNHS; congenital deafness; newborn

### INTRODUÇÃO

A surdez congénita tem uma incidência de 1/500 a 1/1000 em recém-nascidos saudáveis, sendo um dos défices sensitivos mais comuns. Em recém-nascidos de risco, a incidência pode aumentar até 10 a 50 vezes<sup>1,2</sup>. Tem um impacto negativo na aquisição de capacidades linguísticas e comunicativas, na integração familiar e social das crianças e no aproveitamento escolar. Os primeiros meses e anos de vida são um período crítico de desenvolvimento do córtex auditivo, pelo que a ausência do estímulo sonoro pode acarretar graves efeitos deletérios e de difícil reversão<sup>1,3</sup>.

A sua deteção e intervenção precoces são fundamentais para a maximização dos resultados do processo de reabilitação, influenciando o prognóstico do

desenvolvimento linguístico, cognitivo e social da criança<sup>1</sup>.

Mais de metade dos casos de surdez congénita são de causa genética, e destes a grande maioria é não sindrómica com hereditariedade autossómica recessiva. As causas não genéticas estão associadas a fatores de risco peri ou pós-natais, como a prematuridade, sofrimento fetal agudo, tratamento em unidades de cuidados intensivos, ventilação mecânica, hiperbilirrubinemia, uso de fármacos ototóxicos e infeções. No entanto, em cerca de 25% dos casos de surdez congénita, a causa da surdez não é conhecida, embora esta percentagem tenha vindo a diminuir, principalmente devido aos avanços a nível da investigação genética<sup>4</sup>.

Para se considerar a implementação de um rastreio para uma determinada patologia, esta deve preencher certos requisitos: elevada incidência, sequelas importantes, tratamento eficaz da condição rastreada, para além da existência de um método de rastreio acessível, preciso, objetivo, e pouco dispendioso<sup>1,5</sup>.

A surdez congénita cumpre estes critérios aliando a necessidade da sua deteção o mais precocemente possível de forma a minimizar as consequências a nível do desenvolvimento linguístico e cognitivo. Assim surgiu o rastreio auditivo neonatal (RANU), com programas implementados e melhorados em todo o mundo nas últimas duas décadas<sup>5</sup>.

Em 2005, o Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI) aprovou as recomendações para implementação de programas de RANU em Portugal<sup>2</sup>. O objetivo do rastreio é a identificação de todas as crianças com hipoacusia permanente significativa e a sua reabilitação<sup>2</sup>.

Os métodos utilizados devem detetar perda auditiva igual ou superior a 35dB no melhor ouvido. Os que demonstram boa sensibilidade e especificidade para atingir este objetivo consistem nas otoemissões acústicas (OEA), potenciais evocados auditivos automáticos (PEA-A) e potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEATC)<sup>2</sup>.

No grupo de recém-nascidos sem risco reconhecido de surdez, o rastreio deve ser organizado em duas ou três fases, segundo o binómio “passa”/“refere”, utilizando OEA e/ou PEA-A. Deve ser terminado antes dos três meses de vida<sup>2</sup>.

Nas crianças que apresentem qualquer fator de risco para surdez (tabela 1), devem ser realizados as OEA e os PEATC, e mesmo quando o rastreio é normal, deve ser feito um seguimento até à idade de aquisição de linguagem<sup>2</sup>.

O objetivo do estudo foi avaliar a efetividade do rastreio auditivo neonatal universal (RANU) num centro hospitalar nível III, e analisar a população de recém-nascidos quanto aos fatores de risco para surdez, alterações no RANU e referência para Consulta de Surdez Infantil.

## MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizado um estudo observacional retrospectivo, com base na informação clínica e registos dos exames de audição realizados no âmbito do programa de RANU implementado no Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP), realizado às crianças nascidas no Centro Materno Infantil do Norte (CMIN) entre 1 de Janeiro de 2019 e 31 de Dezembro de 2019. Foram analisados dados demográficos, resultados dos exames de audição da primeira e segunda fase (OEA±PEA-A), resultados dos potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEATC), fatores de risco associados a surdez, e calculados a efetividade do RANU no CHUP, o índice de falsos positivos e o índice de referência.

A análise estatística foi feita no IBM® *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS®) versão 26, e foi usado o teste Qui-Quadrado. O limite  $p < 0.05$  foi utilizado para considerar um valor estatisticamente significativo.

## RESULTADOS

No ano de 2019 nasceram 3599 crianças no CMIN, 1740 do sexo feminino (48.3%) e 1859 do sexo masculino (51.7%). 94.9% foram nascimentos de termo, 1.7% pré-termo tardio (de 34 a 37 semanas de gestação) e 3.4%

**TABELA 1**

Fatores de risco para surdez em recém nascidos<sup>2</sup>

História familiar de deficiência auditiva congénita
Infeção congénita (sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, e herpes)
Anomalias craniofaciais (malformações do pavilhão auricular, canal auditivo externo, ausência de <i>filtrum</i> nasal, implantação baixa da raiz do cabelo)
Peso ao nascimento inferior a 1500g
Hiperbilirrubinemia (níveis indicativos de exsanguíneo-transfusão)
Medicação ototóxica por mais de cinco dias
Meningite bacteriana
Índice de Apgar 0-4 no 1º minuto ou 0-6 no 5º minuto
Ventilação mecânica por cinco ou mais dias
Sinais ou síndromes associadas a hipoacusia

com prematuridade precoce (gestação de 33 semanas ou menos). 251 destes recém-nascidos (7%) foram internados em unidade de cuidados intensivos neonatais. 3526 completaram o RANU na nossa instituição - efetividade do rastreio de 98.0%. 13 (0.04%) falharam no rastreio, dos quais 10 (76.9%) apresentavam algum fator de risco para surdez. Os fatores de risco mais frequentemente identificados foram: fármacos ototóxicos – 53.8% (N=7), baixo peso ao nascimento – 46.2% (N=6), e dismorfias craniofaciais – 30.8% (N=4). A associação entre estes fatores de risco e um resultado “refere” no RANU foi estatisticamente significativa, como representado na tabela 2.

Do total de rastreados, 90 foram encaminhados para realizar PEATC (por falha nas OEA±PEA-A ou indicação

para rastreio de alto risco), sendo que até à data 55 realizaram PEATC. A idade média à realização dos PEATC na nossa instituição é de 4.6±1.4 meses.

Todos os que passaram no RANU mas com indicação para realização de PEATC (N=44) tinham audição normal nos PEATC – taxa de falsos negativos de zero.

Os restantes 11 realizaram PEATC por falhar no RANU, e os resultados estão apresentados na tabela 3. 4 das crianças tinham audição normal - taxa de falsos positivos de 0,11%. Relacionando os fatores de risco conhecidos para surdez e a existência de alterações nos PEATC, apenas a presença de anomalias craniofaciais se revelou estatisticamente significativo, com um valor de p de 0.037. Todos os que apresentaram alterações nos PEATC (N=7) foram referenciados para Consulta de Surdez

**TABELA 2**

Fatores de risco para surdez em recém nascidos<sup>2</sup>

Fator de risco N (%)	RANU		p
	Passa (n=3513)	Refere (n=13)	
Peso<1500g	54 (1.54)	6 (46.15)	<0.001
Medicação ototóxica	61 (1.74)	7 (53.85)	<0.001
Anomalias craniofaciais	1 (0.03)	4 (30.8)	<0.001
História familiar de surdez	2 (0.06)	0	0.931
Ventilação mecânica	7 (0.20)	0	0.872
Sufrimento fetal agudo	3 (0.09)	0	0.916
Hiperbilirrubinemia	2 (0.06)	0	0.931
Infeção perinatal por herpes zoster	1 (0.03)	0	0.952

**TABELA 3**

Pacientes que falharam o RANU e respetivos resultados dos PEATC (N=11)

Resultado RANU	Resultado PEATC (limiares e características das ondas)
Refere bilateral	Limiares normais – 30dB bilateralmente
Refere bilateral	Limiares normais – 30dB bilateralmente
Refere OD	Limiares normais – 30dB bilateralmente
Refere OD	Limiares normais – 30dB bilateralmente
Refere bilateral	Limiares 55dB bilateralmente
Refere bilateral	OD – 50dB OE – 60dB
Refere bilateral	Limiares 40dB bilateralmente; aumento da latência das ondas
Refere bilateral	OE – 40dB OD – 60dB; diminuição da amplitude e aumento de latência das ondas
Refere OE	OE – 40dB; diminuição da amplitude das ondas, aumento da latência da onda I
Refere OE	OE – limiares 55dB; traçado de baixa amplitude, aumento de latência da onda I
Refere OE	OE – 60dB OD – 40dB Aumento de latências das ondas bilateralmente

**Legenda:** OE – ouvido esquerdo; OD – ouvido direito

Infantil de ORL para seguimento.

Dos que ainda não realizaram os PEATC, 5 (14.3%) faltaram ao exame, 5 não cumpriram as condições anestésicas no dia do procedimento (14.3%), 15 (42.9%) ainda não foram agendados, 7 (20.0%) foram adiados devido à pandemia COVID-19, 1 (2.9%) faleceu, 1 (2.9%) recusou a realização do exame, e 1 (2.9%) realizou noutra instituição. 98.7% das crianças foram testadas até aos 30 dias de vida. Dos casos que não realizaram o RANU na nossa instituição, 23 (35.4%) foram transferidos no período neonatal para o hospital da área de residência e realizaram o RANU aí, 28 (43.1%) faltaram, e 14 (21.5%) faleceram nos primeiros dias de vida.

## DISCUSSÃO

A surdez congénita bilateral associa-se a atraso no desenvolvimento cognitivo e linguístico, e a surdez sensorineural unilateral também interfere com a aprendizagem e socialização<sup>5</sup>. Na ausência de um programa de rastreio, a hipoacusia é de difícil deteção em idade precoce o que leva a um diagnóstico tardio. A reabilitação adequada e precoce pode igualar as capacidades linguísticas de uma criança surda às de uma normo-ouvinte<sup>5,6</sup>.

Nesta amostra, a incidência de surdez congénita foi de 1.94/1000 nascimentos, um valor comparável à incidência conhecida. Dentro da população com pelo menos um fator de risco, a incidência foi 51.72/1000 nascimentos.

Segundo as recomendações do GRISI<sup>2</sup>, todas as crianças devem ser testadas até aos trinta dias de vida, a confirmação diagnóstica completa até aos três meses de idade, e, se detetada hipoacusia, a intervenção iniciada até aos seis meses. O seguimento deve ser feito por uma equipa multidisciplinar, para reabilitação apropriada com amplificação protética e estimulação auditivo-verbal, e disponibilizados os meios de ajuda técnica necessários para a reabilitação (próteses auditivas e implantes cocleares). O programa é considerado efetivo se avaliar pelo menos 95% dos recém-nascidos, o índice de falsos positivos não deve ultrapassar os 3%, e a taxa de falsos negativos idealmente deve ser zero.

No ano de 2019, o RANU foi completado no CHUP em 98% dos nascimentos, pelo que o programa de rastreio foi considerado efetivo. No entanto somando os casos em que houve confirmação de realização do RANU noutra hospital, a efetividade sobe para 98.6%.

13 recém-nascidos (0.04%) falharam o RANU, dos quais 76.9% apresentava algum fator de risco para surdez. Há muita variabilidade nos estudos de quais os fatores de risco mais frequentes para surdez<sup>3,7</sup>. Neste estudo, os fatores de risco mais frequentemente identificados foram fármacos ototóxicos, baixo peso ao nascimento, e distorções craniofaciais, e detetada uma associação estatisticamente significativa a falha no RANU. 29% de lactentes com hipoacusia não apresentou nenhum fator de risco identificável.

Dos doentes que falharam o RANU, 11 realizaram PEATC até à data. 4 apresentaram-se com limiares normais nos PEATC, pelo que se considera uma taxa de falsos positivos do RANU de 0.11%. Dois recém-nascidos falharam no RANU e não realizaram PEATC: um por óbito e outro por ausência de condições anestésicas, ainda não reagendado.

As principais causas de resultados falsos-positivos nas OEA são condições transitórias do canal auditivo externo (como colapso do CAE ou presença de detritos) e ouvido médio (presença de líquido amniótico ou muco), assim como muito ruído ambiente<sup>5</sup>. Estes problemas normalmente resolvem espontaneamente nas primeiras horas de vida, pelo que a repetição das OEA levará a um resultado “passa”<sup>5</sup>. Nesta amostra, 17 casos (0.5%) obtiveram um resultado “refere” uni ou bilateral numa primeira fase, que com a repetição das OEA ou realização de PEA-A passaram numa segunda fase do RANU. Em 4 casos com resultado “refere” no RANU, apenas após a realização de PEATC se excluiu o diagnóstico de surdez, resultando numa taxa de falsos positivos de 0,11%.

98.7% dos recém-nascidos foram testados até aos 30 dias de nascimento. Apesar das recomendações do GRISI aconselharem a confirmação diagnóstica até aos 3 meses de idade, a idade média à data de realização dos PEATC foi de 4.6 meses na nossa instituição. Isto aconteceu porque em alguns casos, como na prematuridade precoce, foi feita a decisão de aguardar até aos 4-5 meses para realização deste exame para permitir a maturação da via auditiva, de forma a garantir um resultado mais fiável. Para além disso, no CHUP o processo desde o pedido das próteses auditivas adequadas até à adaptação demora cerca de um mês, pelo que apesar do atraso na realização dos PEATC, a reabilitação auditiva é conseguida aos seis meses de vida.

## CONCLUSÃO

O programa de rastreio foi considerado efetivo, com um baixo índice de falsos positivos e uma taxa de falsos negativos de zero, elevado índice de orientação para avaliação audiológica complementar e seguimento posterior. Os principais fatores de risco para surdez identificados foram fármacos ototóxicos, baixo peso ao nascimento e anomalias craniofaciais.

## Conflito de Interesses

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

## Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

## Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

**Referências bibliográficas**

- 1 - Ohl C, Dornier L, Czajka C, Chobaut JC. et al. Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Dec;73(12):1691-5. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.08.027.
- 2 - GRISI. Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal. *Acta Pediatr Port.* 2007; 38(5):209-14.
- 3 - Escobar-Ipuz FA, Soria-Bretones C, García-Jiménez MA, Cueto EM et al. Early detection of neonatal hearing loss by otoacoustic emissions and auditory brainstem response over 10 years of experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 Dec;127:109647. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109647.
- 4 - Wroblewska-Seniuk K, Dabrowski P, Greczka G, Szabatowska K et al. Sensorineural and conductive hearing loss in infants diagnosed in the program of universal newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018 Feb;105:181-186. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.12.007.
- 5 - Wroblewska-Seniuk KE, Dabrowski P, Szyfter W, Mazela J. Universal newborn hearing screening – methods and results, obstacles and benefits. *Pediatr Res.* 2017 Mar;81(3):415-422. doi: 10.1038/pr.2016.250.
- 6 - Cianfrone F, Mammarella F, Ralli M, Evetovic V. et al. Universal newborn hearing screening using A-TEOAE and A-ABR: The experience of a large public hospital. *J Neonatal Perinatal Med,* 2018;11(1):87-92. doi: 10.3233/NPM-181744.
- 7 - Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: An analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Jul;75(7):925-30. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.04.007.