

Rastreio auditivo neonatal universal no Hospital de S. João: resultados dos primeiros 12 meses

Universal newborn hearing screening at S. João Hospital: first 12 months results

Ricardo Vaz • Jorge Spratley • Jorge Santos Silva • Alcina Falcão • Tânia Gomes • Hercília Guimarães • Margarida Santos

RESUMO

Objectivos: A surdez é uma das principais anomalias congénitas neonatais. A sua detecção e reabilitação precoces são imperativas para o desenvolvimento apropriado da linguagem e das capacidades cognitivas da criança. O presente estudo procurou avaliar o rastreio auditivo neonatal realizado no Hospital de São João nos primeiros 12 meses após a sua implementação.

Desenho do estudo: Estudo retrospectivo

Material e Métodos: Recém-nascidos (RN) internados no berçário e na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) submetidos a avaliação audiométrica por otoemissões acústicas complementada sempre que indicado por potenciais evocados auditivos.

Resultados: A avaliação no berçário englobou 96% (2373) RN da população inicial, tendo sido perdidos 108 casos. Foram identificados três RN com patologia unilateral (0,1%) e nenhum apresentou hipoacusia bilateral.

Foram avaliados 175 (83%) dos RN internados na UCIN, cinco apresentaram patologia bilateral e um hipoacusia unilateral.

Ricardo Vaz

Interno Complementar do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João-E.P.E.
Assistente Convidado a 40% de Anatomia da Faculdade de Medicina do Porto

Jorge Spratley

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João-E.P.E.
Professor Auxiliar Convidado de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina do Porto

Jorge Santos Silva

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Hospital de S. João-E.P.E.

Alcina Falcão

Técnica de Audiologia do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João-E.P.E.

Tânia Gomes

Técnica de Audiologia do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João-E.P.E.

Hercília Guimarães

Directora do Serviço de Neonatologia, Hospital de S. João-E.P.E.
Professora Associada de Pediatria da Faculdade de Medicina do Porto

Margarida Santos

Directora do Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João-E.P.E.

Autor correspondente:

Ricardo Vaz
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. João – E.P.E.
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto
Tlm.: 938301511, rvaz@med.up.pt

Trabalho apresentado na 56ª Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

Conclusões: O rastreio auditivo neonatal em todos os RN, saudáveis ou com factores de risco, é fundamental na detecção precoce das anomalias auditivas e intervenção terapêutica subsequente.

Título abreviado: RANU Hospital S. João, E.P.E.

Palavras-chave: hipoacusia; rastreio auditivo neonatal, recém-nascidos, otoemissões acústicas, potenciais evocados auditivos

ABSTRACT

Objectives: Hearing loss is one of the most common congenital anomalies. Its detection and early intervention are crucial to the appropriate verbal, cognitive, behavioural and cognitive development. This study aimed to evaluate the neonatal hearing screening performed at the Hospital S. João in the first 12 months since its implementation.

Study Design: Retrospective study

Material and Methods: Newborns infants admitted in the Well baby and Neonatal Intensive Care Unit (NICU) submitted to audiometric evaluation by otoacoustic emissions complemented, whenever necessary, by brainstem auditory evoked potentials.

Results: The global coverage in the Maternity was 96% (2373) newborns from the initial population. One hundred and eight cases were lost. Three newborns presented with unilateral deafness and none had bilateral deafness.

In the NICU, 175 (83%) newborns were evaluated. Five were diagnosed with bilateral deafness and one unilateral.

Conclusions: Neonatal hearing screening in all newborns, healthy or with risk factors is critical in early detection of hearing anomalies and the subsequent intervention.

Key words: deafness; neonatal hearing screening; newborn; otoacoustic emissions; brainstem evoked auditory potential

INTRODUÇÃO

A surdez é uma das principais anomalias congénitas neonatais.^{1,2} Sendo a sua prevalência superior às doenças e síndromes tradicionalmente submetidas a rastreio neonatal (fenilcetonúria e hipotireoidismo). Estima-se que a hipoacusia bilateral significativa atinja 1 a 2 em 200 recém-nascidos (RN) internados nas

Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) e 1 a 3 em cada 1000 na ausência de factores de risco.^{1,3}

É sobejamente reconhecido que a surdez afecta de forma significativa a aquisição da fala, linguagem, nível académico e desenvolvimento emocional e social.

O desenvolvimento e organização da via auditiva, tal como das restantes vias sensitivas, depende da sua experiência sensorial. A ausência de estímulos, como na surdez, impede o crescimento normal e estabelecimento precoce de sinapses necessárias para uma organização funcional da via auditiva.⁴ No desenvolvimento precoce, em “períodos críticos” onde a plasticidade neuronal é maior, o estímulo da via auditiva é essencial com vista à diferenciação e organização tonotópica ao nível do córtex cerebral.^{5,6}

As morbidades da surdez podem ser diminuídas, ou mesmo eliminadas, através de uma detecção e reabilitação precoces. Vários estudos revelam que o diagnóstico e intervenção apropriada antes dos seis meses de idade melhora a aquisição da linguagem e fala, comparativamente aos 18 meses, com repercussão nos níveis de desenvolvimento geral, motor, da linguagem, social e emocional.⁷⁻¹⁰

O início do rastreio auditivo pré-escolar remonta a 1957 no Reino Unido.¹¹ A aplicação em RN nesse país iniciou-se em 1985. Nos Estados Unidos a sua implementação é devida, em grande parte, a uma dedicação pioneira da audiologista Marion Downs. Mais recentemente, outros rastreios, denominados universais neonatais, foram implementados pela primeira vez em Rhode Island (1989), Hawaii (1990) e Colorado (1993).¹²

Em Portugal, o Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI) recomenda a implementação de programas de rastreio auditivo neonatal universal (RANU).¹³ Dessa forma, seguindo os preceitos do Joint Comitee on Infant Hearing, todas as crianças devem ser testadas ao nascer ou, no máximo até aos 30 dias de vida. No caso de perda auditiva confirmada, a intervenção deve ser precoce e adaptada, até aos seis meses de idade.

O programa de rastreio universal tem como objectivo principal a detecção de perda auditiva igual ou superior a 35 dB no melhor ouvido em todos os RN, com ou sem factores de risco.

Dois métodos de exame electro-fisiológicos existem para alcançar este objectivo: as otoemissões acústicas (OEA) e os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEA). Estes métodos, inócuos e de fácil aplicação, são complementares, avaliando segmentos distintos da via auditiva. As otoemissões acústicas, avaliam a vibração das células ciliadas externas da cóclea em resposta a estímulos espontâneos ou

evocados. Por sua vez, os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral, avaliam as respostas bioeléctricas da via retro-coclear.¹⁴

O programa de rastreio deve ser constituído por uma equipa multidisciplinar que envolva otorrinolaringologistas, pediatras, audiologistas e enfermeiras.

O RANU no grupo de RN sem risco conhecido deverá, segundo as recomendações do GRISI, recorrer a OEA e/ou PEA. Fica organizado em várias fases (Fig. 1), de acordo com o binómio “pass/refer”, a iniciar no berçário/maternidade e findar antes dos 4 meses.

A neuropatia auditiva, caracterizada por OEA normais e PEA ausentes, pode atingir 15-20% dos RN, é usualmente verificada no RN internados na UCIN.^{15,16} Consequentemente, o RANU dos RN internados na UCIN deverá incluir avaliação audiométrica inicial por OEA e PEA (Fig. 2), ao contrário dos RN saudáveis em que as metodologias se processam em série.

O presente estudo pretendeu avaliar o rastreio auditivo neonatal realizado no Hospital de São João nos primeiros 12 meses após a sua implementação.

MATERIAL E MÉTODOS

O estudo consistiu numa avaliação retrospectiva do rastreio auditivo neonatal realizado no Hospital de São João no período de Maio de 2007 a Junho de 2008.

Foram englobados os RN internados no berçário e na UCIN (>48h de internamento) submetidos a avaliação audiométrica por OEA complementada sempre que indicado por PEA.

A análise audiológica incluiu OEA transitórias, PEA automáticos e de diagnóstico.

A colheita de dados incidiu na avaliação global do rastreio, identificação e caracterização dos RN com patologia uni ou bilateral.

RESULTADOS

Antes da alta hospitalar 2428 (98%) dos RN internados no berçário foram submetidas a avaliação por OEA (Fig 3). Cerca de 90% (2183) passaram nesta primeira fase do rastreio. Os 10% (245) remanescentes foram referenciados para avaliação subsequente em Otorrinolaringologia. Nesta 2ª fase, as crianças que não passaram no “re-test” por OEA foram encaminhadas para estudo complementar por PEA. Aqui, foram identificados três recém-nascidos com patologia unilateral (0,1%) e nenhum apresentava hipoacusia bilateral. Dos RN com patologia identificada, um apresenta fusão incudo-maleolar detectada por tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos, o segundo foi referenciado para consulta de Genética Médica por antecedentes familiares de surdez congénita, o

outro RN permanece em vigilância. A avaliação no berçário, associada a avaliação otorrinolaringológica, complementadas por OEA e no último nível por PEA, englobou 96% da população inicial, tendo sido perdidos 108 casos (4%). Neste trabalho verificou-se, respectivamente, uma referenciação de 10% e 0,92%. O índice de falsos positivos encontrado foi de 0,42%.

Dos RN internados na UCIN, com ou sem outros factores de risco, foram avaliados 175 (83%) por OEA numa primeira fase. A avaliação subsequente dos RN que falharam esta primeira avaliação permitiu detectar cinco com patologia bilateral e um com hipoacusia unilateral. O RN com patologia unilateral corresponde a uma criança com um síndrome polimalformativo, caracterizado por displasia dos pavilhões auriculares, atresia do canal auditivo externo e ouvido médio associada a dilatação bilateral dos aquedutos vestibulares diagnosticado por TC dos ouvidos.

Dos doentes com patologia bilateral, quatro são prematuros, dois com muito baixo peso ao nascimento. Um RN diagnosticado com síndrome CHARGE, outro apresenta fenda palatina completa com lábio leporino associada a microcefalia e malformação cardiovascular (canal arterial e buraco oval). Dos nove doentes referenciados para PEA de diagnóstico, cinco tiveram exposição a aminoglicosídeos e três a diuréticos da ansa. Uma criança encontra-se aparelhada com prótese auditiva retro-auricular digital. Uma criança faleceu (fenótipo compatível com Síndrome de Goldenhar) e três crianças com patologia identificada foram perdidas por abandono da consulta, não obstante os respectivos Pais terem sido devidamente informados do diagnóstico.

DISCUSSÃO

O RN depende dos seus sentidos para o contacto com o mundo que a circunda promovendo experiências essenciais ao seu desenvolvimento psico-social. A surdez pode conduzir a alterações estruturais e funcionais desde os núcleos cocleares até ao córtex auditivo.¹⁷ As crianças com surdez têm maiores dificuldades no desenvolvimento da comunicação verbal e não-verbal, mais problemas comportamentais, menor bem-estar psico-social e pior desempenho académico comparativamente às crianças com audição normal.¹⁸

O RANU é a melhor forma de detecção precoce de surdez infantil. Através de dois métodos electrofisiológicos (OEA e PEA) de fácil aplicação o RANU propõe-se avaliar a surdez infantil nas crianças com ou sem factores de risco. Se o rastreio não for universal cerca de 30% das hipoacúsias permanecem por detectar até aos 3 anos.¹⁹

Vários RANU têm sentido dificuldades em avaliar a quase totalidade da população-alvo.¹

Na nossa instituição o rastreio auditivo em RN sem factores de risco englobou 96% do total de RN, o que de acordo com o JCIH traduz um indicador de qualidade. A avaliação no berçário, complementada por avaliação otorrinolaringológica, OEA e no último nível por PEA, englobou 96% da população inicial, tendo sido perdidos 108 casos (4%). Nos anos iniciais da implementação dos RANU em diversos países a perda de *follow-up* tem-se tornado um desafio significativo.²⁰

Alguns autores não encontraram nenhuma associação entre os factores socioeconómicos maternos e perda de crianças no *follow-up*. Referem contudo, que talvez possa ser atribuído ao sistema de rastreio, métodos de localização ineficazes em ambulatório ou dificuldades no reconhecimento do diagnóstico pelos pais.²⁰⁻²¹

De acordo com o JCIH, os objectivos para a população sem factores de risco consistem na referenciação de menos de 10% das crianças para o 2º nível (OEA) e apenas 4% para o 3º nível (PEA).

Apesar da referenciação para repetição de OEA e avaliação otorrinolaringológica neste ano inicial de arranque ser de 10%, o nosso estudo permitiu também verificar uma tendência estatística para menor referenciação ao longo dos meses o que traduz o esforço das Enfermeiras do Berçário numa optimização do rastreio.

No nosso rastreio foram identificadas quatro (0,16 %) crianças sem factores de risco com perda unilateral, o que é inferior a outros estudos, nomeadamente o de Olusanya, 0,22%,²⁰ e 6,58% no trabalho de Jakubikova.¹⁹ Vários factores de risco para surdez congénita foram definidos pelo *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) em 2007 (Tabela 1).²¹ A taxa de surdez neurossensorial entre as crianças com um ou mais factores de risco é de cerca de 2-5%, o que corresponde a um risco dez vezes superior relativamente à população infantil sem factores de risco.²²

Na nossa instituição a realização do RANU nas crianças com factores de risco, que já se faz desde o ano de 2000,²³ devido a questões logísticas/financeiras ainda não cumpre na totalidade as recomendações do GRISI. Este é um dos aspectos que a equipa actualmente responsável pelo rastreio se preocupa em corrigir. Outros aspectos que poderão ser alvo de melhoria prendem-se com o seguimento dos casos diagnosticados.

A perda de seguimento destes RN, mesmo com diversas convocatórias via telefónica ou correio, poderá ser atribuída a uma eventual dificuldade parental na aceitação do diagnóstico associada a menor estatuto

socioeconómico.

A implementação do RANU no nosso Hospital foi um passo muito importante na prevenção da surdez infantil. Em termos globais os resultados são muito satisfatórios com índices sobreponíveis e até superiores de qualidade para um primeiro ano de implementação. É imperativo otimizar o rastreio nas crianças com factores de risco, sendo este um dos objectivos principais do grupo responsável na nossa instituição.

CONCLUSÕES

A surdez congénita é uma entidade muito prevalente no RN e frequentemente associa-se a uma elevada repercussão no neuro-desenvolvimento infantil. O rastreio auditivo universal neonatal (RANU) através de OEA e PEA é inócuo e de simples aplicação. A sua realização em todos os RN, sejam saudáveis ou com factores de risco, revela-se fundamental na detecção precoce da surdez e permite uma orientação terapêutica precoce. A instituição deste rastreio no Hospital S. João-EPE foi um passo importante no processo, que deve ser contínuo e caracterizado por uma constante actualização e optimização dos cuidados de saúde ao nível dos melhores centros a nível mundial.

AGRADECIMENTOS

Este rastreio não teria sido possível implementar sem a vontade e a união de todos os que se envolveram e lutaram, directa ou indirectamente, ao longo dos anos por este objectivo. Uma palavra de apreço em particular às Enfermeiras do Berçário/Puerpério do Hospital S. João, que aderiram ao projecto desde a primeira hora e dedicadamente realizam a 1ª fase do rastreio aos recém-nascidos

Referências bibliográficas

- 1.Declau F, Boudewyns A, van den Ende J, Peeters A, et al. Etiologic and audiologic evaluations after universal hearing screening: analysis of 170 referred neonates. *Pediatrics* 2008;121:1119-26
- 2.Kaye CI; Committee on Genetics. Newborn screening fact sheets. *Pediatrics* 2006;118:e934-63
- 3.Van Straaten HL, Tibosch CH, Dorrepaal C, Dekker FW, et al. Efficacy of automated auditory brainstem response hearing screening in very preterm newborns. *J Pediatr* 2001;138:674-8
- 4.Hensch TK. Critical period regulation. *Annu Rev Neurosci* 2004;27:549-79
- 5.Gilley PM, Sharma A, Dorman MF. Cortical reorganization in children with cochlear implants. *Brain Res* 2008;1239:56-65
- 6.Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S et al. Hearing after congenital deafness: central auditory plasticity and sensory deprivation. *Cereb Cortex* 2002;12:797-807
- 7.Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, et al. Universal

newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA* 2001;286:2000-10

8.Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-71

9.Lim G, Fortaleza K. Overcoming challenges in newborn hearing screening. *J Perinatol* 2000;20:S138-42

10.Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9:252-66

11.Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, et al. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Hearing Technology Assessment* 1997;1:1-105

12.Morton C, Nance WE. Newborn Hearing Screening-A silent revolution. *N Engl J Med* 2006;354:2151-64

13.Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil. Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU). *Acta Pediatr Port* 2007;38:209-14

14.American Academy Of Pediatrics: Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. *Pediatrics* 1999;103:527-30

15.Kirkim G, Serbettcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:1461-9

16.Foerst A, Beutner d, Lang-Roth R, Huttenbrink KB, et al. Prevalence of auditory neuropathy/sinaptopathy in a population of children with profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:1415-22

17.Sanes DH, Bao S. Tuning up the developing auditory CNS. *Curr Opin Neurobiol* 2009;19:188-99

18.Calonge N, Petitti DB, DeWitt TG, Gordis L, et al. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics* 2008;122:143-8

19.Jakubíková J, Kabátová Z, Pavlovcinová G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73:607-12

20.Olusanya BO. Follow-up default in a hospital-based universal newborn hearing screening programme in a low-income country. *Child Care Health Dev* 2009;35:190-8

21.Mukari SZ, Tan KY, Abdullah A. A pilot project on hospital-based universal newborn hearing screening: lessons learned. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:843-51

22.American Academy of Pediatrics. Year 2007 Position Statement: Principles an Guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921

23.Ribeiro A, Falcão A, Guimarães H, Spratley J, et al. Rastreio auditivo por otoemissões acústicas em recém-nascidos de risco. Abstract, VI Congresso Português de Pediatria – Santa Maria da Feira, 17-19 Maio de 2001