

A surdez neurosensorial na criança - Adaptação protética *versus* implante coclear

Sensorineural Hearing Loss in Children - Hearing Aids vs Cochlear Implant

Raquel Ferreira • Luís Filipe Silva • Carlos Ribeiro

RESUMO

Há mais de 25 anos que o Serviço ORL do Centro Hospitalar de Coimbra (CHC) desenvolve uma competência específica na avaliação de crianças com surdez neurosensorial. Tem, por isso, protocolos de procedimentos experimentados, nomeadamente no que se refere à definição de estratégias de reabilitação da linguagem verbal oral em crianças pré-linguais, com próteses externas ou endococleares.

Neste trabalho pretendeu-se estabelecer métodos de abordagem da criança com surdez neurosensorial e identificar regras e dificuldades na adaptação protética nas crianças.

Tendo como base nestes objectivos procedeu-se à revisão da literatura sobre adaptação com próteses auditivas/implantes cocleares em crianças com hipoacusia, descrevendo a população estudada, os resultados obtidos – com base em testes, alguns validados no serviço do ORL do CHC – e as dificuldades encontradas.

Pretende-se dar uma contribuição nesta área e apontar dúvidas e dificuldades no sentido de partilhar experiências com outros Serviços para uma melhoria futura na gestão deste tipo de situações clínicas.

Palavras-chave: Próteses auditivas, Implante coclear, reabilitação auditiva na criança, surdez neurosensorial na criança

ABSTRACT

For over 25 years, the ENT department of Centro Hospitalar de Coimbra (CHC) develops a specific expertise in the evaluation of children with neurosensory deafness. There are therefore experimented protocols of procedures, particularly regarding the definition of rehabilitation strategies of oral verbal language in pre-lingual children with external or endocochlear prostheses.

This work was intended to establish methods of approach in children with neurosensory deafness and identify rules and difficulties in prosthetic adaptation in children.

Based on these objectives, we reviewed the literature on hearing aids / cochlear implants adaptation in children with hearing loss, described the studied population, the results obtained - using tests, some of them validated in the ENT department of CHC - and difficulties encountered. It is intended to make a contribution in this area and point out doubts and difficulties in order to share experiences with other departments for a further improvement in the management of such clinical situations.

Keywords: Hearing aids, cochlear implant, auditory rehabilitation in children, sensorineural deafness in children

INTRODUÇÃO

A surdez é uma das áreas da otorrinolaringologia que tem observado uma maior evolução, quer no campo do diagnóstico – com novas práticas e tecnologias – quer no tratamento – com novas técnicas de reabilitação e adaptação protética.

O Serviço de Otorrinolaringologia (ORL) do Centro Hospitalar de Coimbra (CHC) dedica-se desde há décadas à reabilitação auditiva, tendo realizado em 1985 o primeiro procedimento de implantação coclear em Portugal.

Dentro da reabilitação da linguagem verbal oral, uma área que coloca constantes desafios à equipa do CHC é a das crianças com surdez pré-lingual, ou seja, cuja surdez tenha surgido antes da aquisição das bases da linguagem oral (antes dos 2 anos de idade).

A ausência de audição nestes primeiros anos tem efeitos dramáticos sobre o desenvolvimento cognitivo, afectivo, comunicativo, linguístico e social da criança.¹ É de extrema importância a recepção de um estímulo auditivo adequado para que se desenvolvam as áreas corticais auditivas e a normal evolução da linguagem.²

Raquel Ferreira

Interna 2º ano ORL do Centro Hospitalar de Coimbra

Luís Filipe Silva

Assistente Hospitalar Graduado de ORL do Centro Hospitalar de Coimbra

Carlos Ribeiro

Director de Serviço de ORL do Centro Hospitalar de Coimbra

Correspondência:

Raquel Ferreira dos Santos
Rua Tratado de Nice, nº 46 2º Esq., 4470 Vermoim MAIA
Raquelf.santos@gmail.com

A aquisição da linguagem é um processo dependente do tempo. Para a criança se tornar linguisticamente competente é necessário que esteja exposta a estímulos linguísticos o mais precocemente possível. Se a audição não estiver desenvolvida durante o período crítico para a aprendizagem da linguagem, a aquisição de linguagem falada estará gravemente comprometida.³

Por isso, quanto mais precoce for o diagnóstico e o início da reabilitação auditiva menores serão os efeitos negativos da privação auditiva (uma criança com surdez profunda é incapaz de desenvolver uma linguagem oral sem amplificação e reabilitação).

INCIDÊNCIA

Estima-se que 1 em cada 1000 recém-nascidos sofra de surdez neurossensorial profunda congénita.³

Na Europa está a ser progressivamente implementado o rastreio universal da surdez no recém-nascido. Também em Portugal se tem observado um esforço gradual na aplicação deste rastreio, embora ainda com insuficiências e desajustamentos de cobertura e aplicação.

A idade de instalação e a etiologia duma surdez profunda é um factor fundamental no prognóstico da linguagem na criança. A surdez pré-lingual pode ser congénita ou adquirida antes dos 2 anos de idade. A surdez congénita pode ser dividida entre genética (50-70%), sendo 30% sindrómica e 70% não sindrómica, e adquirida (30-50%). As causas mais frequentes de surdez adquirida são as infecções intrauterinas por CMV, herpes, rubéola, sífilis e toxoplasmose, os casos de meningite pré-lingual, a hiperbilirrubinémia, a exposição a fármacos ototóxicos e neuropatias auditivas.⁴

O DIAGNÓSTICO

Há vários sinais que indiciam a presença de surdez na infância e para os quais o Otorrinolaringologista e o Pediatra devem estar particularmente atentos. São eles os sinais de atraso da linguagem⁴, como a ausência de galrear entre os 6-9 meses, a ausência de resposta a ordens simples ou ao nome aos 12 meses, a ausência de palavras (mamã, papá) aos 18 meses, a ausência de palavras-frases (dá cá, já está) aos 2 anos, a persistência de deformação de certas palavras aos 4 anos. São também sinais de défice auditivo que devem ser valorizados as alterações do comportamento⁴ (criança agitada, não obedece às ordens dos pais, utiliza os gestos como meio de comunicação, ou pelo contrário é uma criança excessivamente calma, solitária, isolada no grupo de crianças), e ainda as dificuldades escolares⁴ (ausência de reacção a instruções ou dificuldades na expressão oral, dificuldades na ortografia, dificuldades na leitura).

A avaliação das crianças com surdez neurossensorial deve ser realizada por uma equipa multidisciplinar que idealmente deverá ser constituída por:

Otorrinolaringologista, Pediatra, Audiologista, Geneticista, Terapeuta da fala, Professor de ensino especial,

Pedopsiquiatra/ Psicólogo e Assistente social.

Uma parte essencial do diagnóstico da surdez tem por base as informações dos pais e familiares e são muitas vezes a chave para o diagnóstico final e orientação terapêutica.

PROTOCOLO DO CHC

A maior parte das crianças presentes na Consulta de surdez infantil do CHC são enviadas por médico (Otorrinolaringologista, Pediatra) ou a pedido dos próprios pais.

A abordagem é iniciada pelo preenchimento de um questionário, desenvolvido pela equipa responsável pela consulta, e que tem evoluído ao longo do tempo. O exame ORL completo é fundamental para a exclusão de patologia otológica do ouvido externo e ouvido médio que podem estar associadas à surdez neurossensorial. O passo seguinte passa pela avaliação funcional auditiva. Apresentam-se alguns testes e jogos sonoros simples que podem ser realizados durante a consulta de avaliação inicial.

TABELA 1

Provas simples (Adaptado de EMC-Oto-rhino-laryngologie)

Idade	Efeitos do estímulo sonoro
Recém-nascido	Reflexo de sobressalto sonoro presente >70dB
0-18 meses	<70dB-80dB Fechar olhos, fixar o olhar, aceleração dos movimentos, sucção e movimentos respiratórios, aceleração batimentos fontanelares
	>70-80 dB Despertar, chorar, sobressaltar, pestanejar
> 6 meses	<70-80dB Investigação com o olhar/movimento da cabeça

TABELA 2

Jogos Sonoros (Adaptado de EMC-Oto-rhino-laryngologie)

Intensidade a 1 metro	250Hz	500Hz	750Hz	1000Hz	2000Hz
20-40dB	Sussurrar				
60dB	Voz falada	Estalidos língua	Maracas Vaca Colher- -copo	"Tss" ruído da boca	Gritos
80dB	Voz forte	Sino 9 cm	Blocos madeira	Sino a 6 cm	Sino a 4 cm
100dB	Voz gritada	Bongo 20 cm		Bongo 15 cm	

1) Avaliação audiométrica

Nos primeiros meses de vida são utilizados os métodos audiológicos objectivos como as otoemissões, os potenciais auditivos evocados do tronco cerebral e os potenciais auditivos de estado estável.³

- Otoemissões acústicas – 500-6000Hz, presentes se limiares <40dB

- Potenciais evocados – 2000-4000Hz, 30-90dB

Apesar de apresentarem falsos resultados individualmente, a combinação destes exames podem dar-nos um diagnóstico fiável na maioria dos casos.

Com o avançar da idade da criança, a audiometria comportamental deve confirmar o diagnóstico:

- Audiometria tonal condicionada (<5A)

Dos 6-18 meses – reflexo de orientação condicionado

Dos 18-30 meses – peep-show, empilhar anéis coloridos, encher uma caixa com bolas

- Audiometria tonal não condicionada - sempre que a criança colabore (várias sessões)

- Audiometria vocal – sempre que a criança colabore (várias sessões)

<6A - Palavras adaptadas à criança, examinador fora do campo visual – desenhar significado as palavras

>6A – listas para adultos, repetição das palavras

As provas de audiometria constituem uma área complexa em que é necessária experiência, tempo e ajuda de um terceiro elemento. Podem ser necessárias várias avaliações espaçadas no tempo.

As principais fontes de erro prendem-se com a percepção das vibrações sonoras, percepção visual (movimentos do examinador, leitura labial) e falta de colaboração da criança.

2) Avaliação linguística

É fundamental comparar o desempenho de cada criança com o desempenho espectável para o seu grupo etário em termos de desenvolvimento da linguagem, tanto a nível da compreensão como da expressão. É importante avaliar as diferentes áreas da linguagem: a semântica (que se refere ao significado das palavras e às relações entre palavras), a morfologia (que se refere à estrutura interna das palavras), a sintaxe (que se refere à organização das palavras na frase), a fonologia (que se refere aos fonemas presentes na palavras) e a pragmática (que se refere à forma como a linguagem é utilizada na comunicação). Tanto factores intrínsecos (audição, processamento, neuroplasticidade) como extrínsecos (estimulação recebida no contexto e influências sociais e culturais) influenciam o desenvolvimento da linguagem falada.

Existem alguns sinais indirectos que nos fazem suspeitar de uma perda auditiva:

- Utilização de uma altura tonal (*pitch*) elevada ou com variações desadequadas;

- Vocabulário reduzido para a idade da criança, tanto a

nível receptivo como expressivo;

- Substituições, omissões e distorções de fonemas;

- Reduzida inteligibilidade do discurso;

- Utilização preferencial de consoantes mais visíveis, produzidas na parte anterior da cavidade oral, em relação às produzidas na parte posterior da cavidade oral.

A avaliação das competências comunicativas pré-verbais assume a maior importância na avaliação de crianças muito pequenas e constitui-se como um aspecto fundamental na documentação do progresso.

Alguns dos instrumentos de avaliação que podem ser utilizados na monitorização de crianças com défice auditivo são: MAIS (Escala de Integração Auditiva), MUSS (Escala de Utilização da Fala), EARS, LittleEars, TPP (Teste de Percepção da Palavra), Teste dos sons de Ling, CAP (Categorias da Performance Auditiva) e SIR (Avaliação da Inteligibilidade do Discurso).

A avaliação inicial, antes da implementação de um Programa de Reabilitação adaptado a determinada criança com surdez neurosensorial, é realizada por uma terapeuta da fala com experiência nesta avaliação e que irá manter a monitorização da criança durante todo o processo de reabilitação.

3) Doenças associadas

Existem algumas doenças como o Autismo, cujo diagnóstico diferencial precoce com surdez pode ser muito difícil.

Nestes casos a dificuldade no diagnóstico prende-se com o facto de problemas fundamentais na cognição, linguagem e comportamento poderem ter efeitos secundários noutras áreas tornando-se difícil separar a causa do efeito.

Os marcos de desenvolvimento da linguagem e da resolução de problemas parecem ser a melhor forma de avaliar o potencial intelectual da criança em situações duvidosas.

A presença de outros défices associados não deve excluir a reabilitação auditiva da criança mas altera certamente o nível de expectativas.³

4) Algumas regras de orientação da criança surda profunda

- As crianças com surdez neurosensorial congénita ou adquirida em idade pré-lingual devem ser adaptadas bilateralmente com próteses retroauriculares assim que esteja estabelecido o diagnóstico.³

- Deve haver uma vigilância/monitorização destas crianças (capacidades auditivas e vocalizações pré-linguísticas) e caso não haja progressão linguística deve ser colocada a indicação para implante coclear.³

- As capacidades pré-verbais como o contacto ocular, a autonomia, a consciencialização do som do discurso, o galrear, são os precursores naturais do desenvolvimento da linguagem e deixam pistas quanto ao desenvolvimento subsequente da criança.

Portanto, e de forma simplificada, as crianças com surdez neurossensorial, de acordo com o seu grau de surdez, podem seguir 2 orientações distintas: adaptação com próteses auditivas convencionais ou implantação coclear

A ORIENTAÇÃO TERAPÊUTICA

Após a avaliação diagnóstica, é tomada a decisão acerca do Programa de reabilitação a aplicar à criança com surdez neurossensorial severa/profunda.

Indicações actuais para próteses auditivas externas em crianças^{2,6,7}

- Indicação absoluta – Crianças com limiares auditivos superiores a 40dB no ouvido melhor (frequências entre os 500 e os 2000 Hz)
- Deve ser sempre estabelecida binauralidade. A adaptação bilateral apresenta várias vantagens como a melhor localização do som, a ausência do efeito sombra da cabeça, melhor discriminação, efeito somatório e conservação das vias e centros auditivos em ambos os hemisférios cerebrais.
- Objectivo principal: que a curva audiométrica se assemelhe o mais possível ao normal e permitir uma boa inteligibilidade da palavra falada.

Indicações actuais para implante coclear em crianças^{2,6,7}

Critérios estabelecidos:

- Hipoacusia neurossensorial profunda bilateral com perdas médias >90dB (500,1000,2000,4000)
- Casos de hipoacusia de menor grau mas sem ganho com próteses auditivas convencionais (período experimental de pelo menos 3 meses)
- O limite inferior de idade é determinado pela segurança diagnóstica. Existem algumas situações, como no caso de surdez após meningite em que a criança deverá ser implantada rapidamente, pelo risco de ossificação coclear progressiva.
- Ambiente com estimulação da linguagem oral
- Motivação familiar e condições adequadas de reabilitação no ambulatório
- Capacidade de tolerar próteses auditivas
- Ausência de contra-indicações como:
 - Presença de malformações como agenesia coclear ou do nervo coclear
 - Patologias associadas, como neurofibromatose tipo II, atraso mental, psicose, epilepsia.
 - Expectativas inadequadas

Há situações que ainda são controversas, na indicação de implante coclear, tais como: adolescentes com surdez pré-lingual, malformações congénitas do ouvido interno com ossificação coclear, candidatos com outras incapacidades relacionadas com a hipoacusia, estimulação bimodal, implante coclear em doentes com audição residual (implante híbrido), implantação coclear bilateral, mas estes temas não serão desenvolvidos no

presente trabalho.

As próteses são habitualmente bem aceites pelas crianças, que se apercebem rapidamente dos seus benefícios.

Há, no entanto, casos em que as crianças retiram sistematicamente as próteses. As razões são, geralmente: a amplificação é insuficiente ou excessiva, há uma otite seromucosa ou externa intercorrente, há problemas psicoeducativos (crianças que não aceitam ser contrariadas) ou quando os pais não estão confiantes no diagnóstico e transmitem esse sentimento de insegurança aos filhos.⁴

As próteses auditivas externas têm como limitação o número de células ciliadas operacionais, que é muito reduzido na surdez profunda. A vantagem do implante coclear é a capacidade de ultrapassar as células ciliadas lesadas e estimular directamente as fibras nervosas.³

Caso seja orientada para implante coclear a criança será então sujeita a todo o estudo pré-operatório que inclui exames imagiológicos (TAC e RMN ouvidos).³

Mesmo nos casos em que a orientação para implante coclear é clara, a adaptação com próteses externas até à implantação é imperativa. Apesar de não haver desenvolvimento de discriminação auditiva a estimulação acústica permite a manutenção da viabilidade das vias auditivas.⁴

FACTORES DE PROGNÓSTICO

Após a implantação coclear a maioria das crianças desenvolve as suas capacidades de percepção auditiva e produção de fala ao longo do tempo. Segundo a literatura os factores de prognóstico mais relevantes são a idade de implantação e a comunicação oral, além das expectativas dos pais.³

A equipa do CHC realizou, desde 1992, 393 implantes em crianças, tendo estabelecido que os factores indicadores de bom prognóstico são: a idade de implantação (idealmente sempre antes dos 3/4 anos) ou curto período de surdez pré-implantação (no caso das crianças peri/pós-linguais), a exposição a linguagem oral antes da surdez, a ausência de outras comorbilidades, uma implantação cirúrgica completa sem traumatismos da coclea nem do feixe de eléctrodos, uma programação adequada do processador da fala, o acesso a reabilitação contínua na área de residência e pais altamente motivados.⁸

É essencial uma estreita colaboração entre a equipa de implante coclear e os profissionais locais, assim como o apoio comunitário para resultados de sucesso.³

CONCLUSÕES

A complexidade na determinação do diagnóstico da surdez infantil (nas suas vertentes funcional, morfológica e social), associado à necessidade de iniciar precocemente a estimulação das vias auditivas, faz da determinação de um programa de reabilitação audio-oral para uma criança surda um desafio aliciante para

uma equipa de profissionais dedicados a esta área da saúde.

Na população pediátrica, à qual se refere este trabalho, o estabelecimento de um diagnóstico definitivo do grau de surdez e a orientação subsequente (próteses versus implante coclear) é muitas vezes motivo de controvérsia. Para além da ausência de colaboração nas provas subjectivas nos primeiros meses de vida é ainda necessário ter em conta múltiplos factores intrínsecos (maturidade do SNC, outras patologias associadas) e extrínsecos (estimulação oral a que está sujeito).

Enquanto nalguns casos o diagnóstico e a orientação terapêutica são facilmente estabelecidos, em muitos outros deparamo-nos com obstáculos. Há dificuldade em obter resultados fidedignos na avaliação da criança, surgem discrepâncias entre avaliações espaçadas no tempo e a presença de patologias associadas alteram o prognóstico do doente em causa.

O desenvolvimento tecnológico dos implantes cocleares nas duas últimas décadas tem vindo a alargar cada vez mais o leque das suas indicações. Pode-se dizer que hoje doentes com níveis de surdez menos graves e com comorbilidades que anteriormente os excluía para a implantação coclear podem beneficiar desta ajuda, tendo um ganho superior àquele que teriam com a utilização de próteses externas.

É de referir no entanto que, paralelamente, houve também um desenvolvimento notável na área da próteses não implantáveis, surgindo no mercado aparelhos digitais com cada vez maior capacidade de amplificação e com miniaturização simultânea dos componentes, permitindo a programação de múltiplos parâmetros que contribuem para uma melhor adaptação a cada doente com hipoacusia.

As várias opiniões dos elementos da equipa multidisciplinar são fundamentais na determinação da orientação final. Cada caso tem de ser avaliado individualmente de forma a definir qual o melhor tratamento para cada situação em concreto.

Referências bibliográficas:

- 1.Sánchez A.J., Monfort M, Juárez I.M, Rehabilitación auditiva postaudifono e postimplante en hipoacusias severas y profundas. In: Salesa E., Perelló E., Bonavida A., Tratado de Audiología, Barcelona, Masson; 2005: pp. 375-385
- 2.Manrique M., Valdivieso A, Ruba D, et al, Revisión de los criterios audiométricos en el tratamiento de la hipoacusia neurosensorial mediante audífonos y prótesis auditivas implantables, Acta Otorrinolaringol Esp., 2008; 59(1):30-8
- 3.Nikolopoulos T.P., Vlastarakos P.V., Treatment options for deaf children, Early Human Development, 2010, 86:669-674
- 4.Lina-Granade G, Truy E., Conduite à tenir devant une surdit e de l'enfant, In: EMC-Oto-rhino-laryngologie 2 (2005) 290-300
- 5.Kikolopoulos T.P., Archbold S.M., Gregory S, Young deaf children with hearing aids or cochlear implants: early assessment package for monitoring progress, Int Journal Ped Otorhinolaryngol,2005, 69:175-186
- 6.The BIAP recommendations, Bureau International d'AudioPhonologie - <http://www.biap.org/biapanglais/biaprecomangl.htm>, acedido em 20/03/2011
- 7.Isart P.S., La adaptaci n prot sico-auditiva. In: Salesa E., Perell  E., Bonavida A., Tratado de Audiolog a, Barcelona, Masson; 2005: pp. 375-385
- 8.Martins J. H., Alves M., Ramos D., Alves H., Ribeiro C. "Age as predictor: time sequential studies", Livro de artigos das apresenta es do ESPCI2011, MEDIMOND International Proccedings, Novembro 2011