



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Rastreio Auditivo Neonatal Universal e Surdez Infantil

Maria Beatriz C. T. Ruas Resende

Maio'2020



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Rastreio Auditivo Neonatal Universal e Surdez Infantil

Maria Beatriz C. T. Ruas Resende

Orientado por:

Prof. Dr. Augusto Cassul

Maio'2020

Resumo

Em que medida e de que forma a capacidade auditiva contribui para o desenvolvimento do ser humano?

Ao longo dos anos, vários estudos têm sido conduzidos para tentar dar resposta a esta pergunta de forma fidedigna e com dados concretos acerca do modo como a surdez congénita ou adquirida na infância pode afetar a interação com o ambiente e consequentemente o desenvolvimento cognitivo do indivíduo.

Inegavelmente, a audição é a modalidade sensorial através da qual a criança percebe o discurso e contribui assim para a estreita união entre indivíduos, famílias, sociedades... Desta forma, facilmente se infere que é da extrema importância proceder a um rápido rastreio e posterior diagnóstico de situações de surdez infantil para que se possa atuar de forma rápida e assertiva e abrangendo o chamado “período crítico” no qual a criança estará mais sensível a estímulos ambientais, o que facilitará a sua aquisição da linguagem falada.

Este artigo de revisão pretende reunir alguma da informação existente acerca da surdez infantil, nomeadamente as consequências da mesma para o desenvolvimento da criança e sobretudo destacar a importância da realização do Rastreio Auditivo Neonatal em idade precoce e com objetivos bem definidos. Este afigura-se como o melhor método de deteção precoce de perda auditiva e impõe-se assim como uma medida da maior importância para que desde cedo se possam implementar as melhores estratégias que permitirão à criança ter um desenvolvimento pleno das suas capacidades e uma total integração na sociedade.

Abstract

In what measure does the sense of hearing contribute to human development?

Throughout the years several studies have been conducted trying to give an answer to this question in a fidedign manner and with concrete data regarding how congenital or early adquired hearing loss can affect the interaction with the environment and consequently the cognitive development of the individual.

Undeniably hearing is the sensory modality through which children perceive speech and therefore ties individuals, families and societies together.

This way we can easily understand that it is of extreme importance to do an early track and posterior diagnosis of these infants so that we can act in a quick and assertive manner encompassing the so called critical period in which the child is most sensitive to environmental input which will facilitate the acquisition of spoken language.

This paper aims to reunite some of the existing information regarding neonatal hearing loss, namely its consequences to the development of the child and mainly to highlight the importance of the neonatal hearing screening in early age and with well-defined goals. This screening method presents itself as the best way to detect early hearing loss and thus imposes itself as a measure of extreme importance so that one can early implement the best strategies that will enable the child of reaching his/her full development as well as a total integration into society.

Palavras-chave: surdez; congénita; adquirida; diagnóstico; rastreio auditivo neonatal

Keywords: deafness; congenital; acquired; diagnosis; neonatal hearing screening

“O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML”

Índice

1. Introdução
2. Epidemiologia e etiologia da surdez
3. Rastreio Auditivo Neonatal Universal:
 - 3.1 Definição de Rastreio
 - 3.2 Breve revisão histórica do Rastreio Auditivo Neonatal
 - 3.3 Programa de deteção e intervenção auditiva precoce
 - 3.4 Testes realizados no RANU
 - 3.5 Protocolos do RANU
 - 3.6 Programas de Deteção e Intervenção Auditiva Precoce pelo Mundo
 - 3.7 Programa de Deteção e Intervenção Auditiva Precoce em Portugal
 - 3.8 Limitações
4. Consequências da Surdez Infantil:
 - 4.1 Desempenho Académico
 - 4.2 Capacidade de Leitura
 - 4.3 Desenvolvimento da Linguagem
 - 4.4 Desempenho em testes de QI
 - 4.5 Capacidades visuo-espaciais e de memória
 - 4.6 Desenvolvimento concetual
 - 4.7 Função neuropsicológica
 - 4.8 Desenvolvimento socio-emocional
 - 4.9 Sumário
5. Conclusão
6. Agradecimentos
7. Bibliografia

1. Introdução

O sentido da audição proporciona ao indivíduo a possibilidade de se situar no mundo, pela capacidade intrínseca de identificar e localizar os diferentes sons a que está exposto. A integridade do sistema auditivo é essencial no desenvolvimento da comunicação humana. Na presença de alguma alteração deste sistema, a consequência é a surdez.

Diversos autores comprovaram que a surdez, independentemente do grau, quando não é identificada e tratada atempadamente, pode ter repercussões a diversos níveis, nomeadamente no desenvolvimento da fala e da linguagem, a nível emocional, psicológico e académico, tal como exploraremos adiante. Desta forma, para além das consequências diretas na comunicação da criança com o mundo, todo o seu desenvolvimento global se encontra comprometido (Madell, et al., 2008).

A surdez pré-lingual é uma patologia silenciosa que apenas se torna evidente quando as suas consequências na aquisição e desenvolvimento das capacidades linguísticas se manifestam, em idades mais avançadas (Ghirri, et al., 2011).

É conhecida a importância do primeiro ano de vida no desenvolvimento global e linguístico da criança, e assim, é indiscutível a importância dos programas de deteção e intervenção auditiva precoce. A formação das células cerebrais está praticamente concluída antes do nascimento do bebé mas a sua maturação está longe de terminar. Ao longo dos meses seguintes, o ambiente que envolve o bebé tem grande influência no seu desenvolvimento. Nos primeiros três anos de vida o cérebro é capaz de assimilar e dominar informações novas, de uma forma que não será mais capaz (Northen, et al., 2002).

Na ausência de um Programa de Deteção e Intervenção Auditiva Precoce, a surdez pode ser detetada já numa fase tardia do desenvolvimento da criança, deixando escapar o chamado período “janela” de atuação. Os referidos programas são compostos por três fases distintas que devem estar inequivocamente interligadas entre si. A primeira fase refere-se ao Rastreio Auditivo Neonatal (RAN). Segundo a opinião dos autores Jakubiková e colaboradores (2009) e Uus e colaboradores (2006), este é apenas o primeiro passo do programa supracitado. A segunda fase está associada ao diagnóstico a que a criança deve ser submetida quando não passa na primeira fase. Por fim, a terceira fase

baseia-se na intervenção adequada e o mais precoce possível, após a confirmação do diagnóstico da surdez.

Para a realização do RAN são utilizadas as Otoemissões Acústicas (OEA) e/ou os Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral (PEATC). Ambos são testes não invasivos, de fácil execução em recém-nascidos (JCIH, 2000).

O diagnóstico deve incluir avaliação fisiológica e comportamental adequada à idade da criança, de forma a determinar o tipo, a natureza, e a etiologia da surdez. Após avaliação médica e confirmação da surdez, o processo de intervenção deve ter início o mais precoce possível (JCIH, 2007).

A implementação de um programa de rastreio auditivo é per si, muito importante, no entanto, a sua realização tem pouco valor, se não existir um encaminhamento da criança que não passa o rastreio auditivo para a fase de diagnóstico precoce, e posteriormente para uma intervenção adequada. Esta ligação é um dos aspetos mais importantes na organização de um programa de rastreio, que garante uma ótima taxa de sucesso e eficácia (Monteiro, L., Calado, V. (2001)).

Pretende-se com esta revisão, salientar a importância do Rastreio Auditivo Neonatal Universal para o desenvolvimento da criança, bem como explorar algumas das consequências que advêm de um diagnóstico de surdez não realizado em tempo útil e não permitindo assim a implementação das medidas que permitirão à criança otimizar as suas capacidades, adquirindo desta forma um desenvolvimento pleno.

2. Epidemiologia e Etiologia da Surdez

A surdez infantil é uma das alterações sensoriais mais frequentes afetando 1 a 3 crianças em cada 1000 recém-nascidos saudáveis e 20 a 40 crianças em cada 1000 recém-nascidos de risco.

Esta prevalência é mais elevada que a de outras patologias rastreadas em Portugal como o hipotireoidismo (25/100000) ou a fenilcetonúria (7/100000) (Caselhos, S., Teles, R.V., Mexedo, A., Fernandes, F. (2012)).

De acordo com o limiar de decibéis classificamos a perda auditiva quanto à sua extensão podendo ser normal (0 a 20 dB HL), ligeira (21 a 40 dB HL), moderada (41 a 70 dB HL),

severa (71 a 95 dB HL) e profunda (> 95 dB HL), sendo que a metodologia a utilizar no programa de rastreio deve detetar todas as crianças com uma perda auditiva > 35 Db (Wroblewska-Seniuk, K.E., Dabrowski, P., Szyfter, W., Mazela, J. (2017)).

Existem várias causas conhecidas de surdez infantil. Destacam-se os fatores hereditários e ambientais. Quanto aos fatores hereditários estes são responsáveis por cerca de metade dos casos de surdez congénita. Estão descritas cerca de 600 síndromes e foram identificados 125 genes associados a perda auditiva. Por sua vez, os fatores ambientais podem corresponder até cerca de 25% dos casos (Gabriel, T., Martins, E., Carvalho, G., Fontes, N., Ramos, M.J., Peres, M., Moura, I., Rêgo, J., Guimarães, A., Freire, F. (2017)). Entre os defeitos hereditários 30% das causas são consideradas sindrómicas e 70% não sindrómicas e, cerca de metade destas, dever-se-ão a uma mutação no gene que codifica a proteína conexina. As causas não hereditárias de perda de audição podem ser divididas em pré-natais, perinatais, pós-natais, ocasionais e desconhecidas. As causas pré-natais incluem muitas infeções congénitas e malformações congénitas não genéticas. A infeção por citomegalovírus com uma prevalência neonatal mundial de 0,2-2,5% é considerada como a principal causa de surdez de causa não genética em crianças.

As infeções congénitas a citomegalovírus, tanto sintomáticas como assintomáticas podem levar a surdez que surge maioritariamente após o período neonatal. Esta perda auditiva é sobretudo neurossensorial e profunda e pode também ser progressiva. Da mesma forma, outras infeções do grupo TORCH tal como a toxoplasmose, a sífilis, a rubéola e o herpes estão igualmente associadas a surdez neonatal. Contudo, o tratamento da toxoplasmose e sífilis congénita bem como a vacina da rubéola reduziram significativamente o risco de surdez por estas causas.

Recentemente conseguiu provar-se que a infeção por vírus Zika conhecida por causar microcefalia em fetos e neonatos pode também causar surdez em recém-nascidos e crianças jovens.

As causas de surdez perinatal incluem prematuridade, baixo índice de Apgar e hiperbilirrubinémia com kernicterus. Adicionalmente a prematuridade pode estar associada a outros fatores de risco para surdez tais como uso de drogas ototóxicas – aminoglicosídeos e diuréticos de ansa, exposição a ruído durante o internamento em unidades de cuidados intensivos neonatais e hipoxia.

A identificação da etiologia da surdez nem sempre é possível, permanecendo incerta em cerca de 30% dos casos. Quando apurada, a causa da hipoacúsia fornece dados acerca do prognóstico da doença, incluindo a progressão da surdez e a necessidade de utilização futura de amplificação ou de implante coclear. Não obstante, a investigação da causa não deverá protelar uma intervenção precoce.

Independentemente da etiologia, o impacto da perda auditiva no desenvolvimento emocional, social, cognitivo, académico e da própria linguagem da criança encontra-se bem documentado (Wroblewska-Seniuk, K.E., Dabrowski, P., Szyfter, W., Mazela, J. (2017)).

Desta forma, o rastreio auditivo neonatal deve ser realizado a todos os recém-nascidos, antes da alta hospitalar, de modo a identificar precocemente todos os casos de surdez, de acordo com as recomendações do *Joint Committee on Infant Hearing* (2007).

Um aspeto a ter em conta é a investigação de fatores de risco para surdez infantil; (*Tabela 1*).

No entanto, é preciso ter em consideração que quase todas as crianças desenvolvem uma perda auditiva transitória relacionada com infeções do ouvido médio durante a fase compreendida entre o nascimento e os 11 anos de idade, daí se tornar importante o conhecimento da etiologia da surdez de modo a desenvolver o melhor plano de intervenção para a criança.

Tabela 1	
<ul style="list-style-type: none"> • História familiar de surdez congénita • Infeções intrauterinas (CMV, HSV, Rubéola, Toxoplasmose, Sífilis) • Infeções neonatais • Anomalias craniofaciais • Síndromes/Anomalias cromossómicas • Baixo peso ao nascer (< 1500 g) • Parto antes das 32 semanas de gestação • Restrição do crescimento intrauterino 	<ul style="list-style-type: none"> • Índice de Apgar entre 0-4 no 1º minuto ou 0-6 no 5º minuto • Asfixia perinatal • Drogas ototóxicas por mais de 5 dias • Hiperbilirrubinémia severa (> 16/20 mg/dl) • Ventilação mecânica por mais de 5 dias • Síndrome de dificuldade respiratória aguda • Pais consanguíneos • Abuso materno de substâncias • Meningite, encefalite bacteriana

Caselhos, S., Teles, R.V., Mexedo, A., Fernandes, F. (2012).

Gabriel, T., Martins, E., Carvalho, G., Fontes, N., Ramos, M.J., Peres, M., Moura, I., Rêgo, J., Guimarães, A., Freire, F. (2017).

3. Rastreio Auditivo Neonatal Universal

3.1. Definição de Rastreio

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), o rastreio refere-se ao uso de testes simples numa população aparentemente saudável, a fim de identificar os indivíduos que apresentam fatores de risco ou etapas iniciais da doença, mas ainda sem a presença de sintomatologia.

Contudo, é importante frisar que rastrear é diferente de diagnosticar. Após um resultado positivo no rastreio, é fundamental que exista um seguimento apropriado para a obtenção de um diagnóstico definitivo e encaminhamento para o respetivo tratamento.

Para que se justifique a decisão de realizar um rastreio numa determinada população são necessários vários critérios (Wilson e colaboradores, 1968):

- A condição procurada deve ser considerada um problema de saúde relevante;
- Deve existir um tratamento adequado para os pacientes em que a doença é diagnosticada;
- Devem ser disponibilizadas as condições necessárias para o diagnóstico e para o tratamento dos pacientes com a doença diagnosticada;
- Deve existir uma latência reconhecível ou uma fase precoce de sintomas;
- Deve existir um teste ou exame adequado, facilmente aceite pela população e com grande sensibilidade, especificidade e elevado valor preditivo positivo para minimizar o número de indivíduos referidos para exames adicionais;
- A história natural da doença, incluindo o desenvolvimento de estado latente para doença declarada, deve ser adequadamente compreendida;
- Deve existir uma política definida sobre quem e como tratar os pacientes;
- O custo de deteção dos casos deve ser economicamente equilibrado em relação a possíveis gastos em assistência médica;
- A deteção de casos deve ser um processo contínuo e não “uma vez e para todo o projeto”.

3.2. Breve revisão histórica do Rastreio Auditivo Neonatal Universal

O início do rastreio de défices auditivos pode, em larga medida, ser atribuído à audiologista americana Marion Downs (1964). Ao longo de uma carreira de mais de 5 décadas, Downs conseguiu provar a importância de uma precoce identificação de perda auditiva e a necessidade de iniciar intervenções precoces em bebés com défices auditivos por forma a auxiliá-los com o discurso, linguagem e desenvolvimento educacional.

Destacar a importância de um rastreio auditivo em idade pediátrica não foi uma tarefa fácil, visto este procedimento não ser inicialmente aceite pela maioria dos pediatras e otorrinolaringologistas.

No início, o rastreio era realizado, em alguns países, usando um teste comportamental de distração por volta dos 6/9 meses de idade. Contudo, tem sido demonstrado em vários estudos que apenas as crianças identificadas precocemente e tratadas antes dos 6 meses de idade têm a melhor hipótese de desenvolver capacidades equivalentes aos seus pares. (Wroblewska-Seniuk, K.E., Dabrowski, P., Szyfter, W., Mazela, J. (2017)).

A descoberta das OEA possibilitou o desenvolvimento de um método simples e efetivo para o rastreio auditivo em crianças nos primeiros dias de vida.

Em 1969 foi criado o JCIH (Joint Committee on Infant Hearing), formado por profissionais das áreas de Audiologia, Otorrinolaringologia (ORL), Pediatria e Enfermagem. Esta comissão foi responsável por realizar recomendações relativas à intervenção precoce de crianças em risco de adquirir surdez, e recomendações relativas ao Rastreio Auditivo Neonatal.

Em 1970 foi publicada a primeira declaração do JCIH, relativa ao facto de o RAN não poder ser justificado, uma vez que não existiam métodos adequados. Esta publicação incentivou a investigação e reconheceu a necessidade de detetar a surdez no início da vida.

Em 1994 o JCIH listou 10 fatores que identificavam crianças com maior risco de surdez. Alguns estudos reportaram fatores de risco adicionais tais como admissão em unidades de cuidados intensivos neonatais, parto pré-termo, síndrome de desconforto respiratório agudo e hemorragia intracraniana.

Muitos programas de rastreio auditivo em vários países visavam apenas crianças com fatores de risco específicos. Contudo, o rastreio seletivo de crianças resultou em cerca de

metade das crianças com perda auditiva sem diagnóstico da mesma. Desta forma, recomenda-se atualmente a realização de um rastreio universal a todas as crianças.

Em 1998, em Milão, no *European Consensus Meeting on Neonatal Hearing Screening* definiu-se o conceito de *Programa de Detecção e Intervenção Auditiva Precoce* (em inglês, *EHDI program*).

Foi em 2000 que o JCIH publicou os princípios e as diretrizes dos programas de detecção e intervenção auditiva precoce. Esta publicação evidencia a importância destes programas, compostos por RAN antes da alta hospitalar, seguimento para o diagnóstico e intervenção às crianças diagnosticadas com surdez (JCIH, 2008).

Em 2007 o JCIH publicou uma atualização dos princípios e das diretrizes dos programas de EHDI. Identificou a questão do aparecimento tardio da surdez e definiu os fatores de risco que requerem um acompanhamento audiológico durante os primeiros anos de vida (JCIH, 2007). Os programas de detecção e intervenção auditiva precoce são atualmente considerados de extrema importância. No entanto, foi necessário percorrer um longo caminho para a sua implementação, e em muitos países, ainda não estão completamente implementados. (Santos, A.R.F.C. (2012)).

3.3. Programa de detecção e intervenção auditiva precoce

O conceito de programa de detecção e intervenção auditiva precoce existe desde 1998 de acordo com Yoshinaga e colaboradores (2006). Este destaca a diferença entre a existência de programas de RAN e de um programa de detecção e intervenção precoce que assegure o seguimento às crianças que necessitam do mesmo.

Os programas de RAN são parte integrante dos programas de detecção e intervenção auditiva precoce. Com efeito, a implementação de programas de RANU sem o devido seguimento não é considerado benéfico ou ético (WHO,2010).

Os seguintes princípios são a base para a eficácia de um programa de detecção e intervenção auditiva precoce, tendo sido atualizados desde o JCIH, 2000:

- Todos os recém-nascidos devem ter acesso ao rastreio auditivo, através de um exame fisiológico, até ao mês de idade;

- Todos os recém-nascidos que não passam nas fases de rastreio devem ser avaliados, para confirmação de diagnóstico de surdez, até aos 3 meses de idade;
- Todos os recém-nascidos com diagnóstico confirmado de surdez devem ter a intervenção o mais cedo possível, até um máximo de 6 meses de idade;
- O programa de deteção e IP deve ser centrado na família, que tem direito à escolha informada e tomada de decisão partilhada. As famílias devem ter acesso a toda a informação sobre as opções de tratamento, intervenção e aconselhamento sobre a surdez;
- A criança e a família devem ter acesso à habilitação/reabilitação com próteses auditivas, implantes cocleares ou outros sistemas de apoio à escuta;
- Deve ser prestada a avaliação contínua do desenvolvimento da comunicação, por parte de profissionais qualificados, a todas as crianças, com ou sem indicadores de risco para a surdez;
- Devem existir programas de intervenção interdisciplinares dirigidos às crianças com surdez e às suas famílias, que reconheçam os pontos de vista das famílias no que respeita às suas escolhas informadas, às suas tradições e crenças;
- Devem ser criados sistemas informáticos para analisar os resultados e verificar a eficácia dos programas de deteção e intervenção auditiva precoce (JCIH, 2007).

O **RANU** é a **primeira etapa** de um programa de deteção e intervenção precoce da audição.

Para estabelecer esta etapa é necessário ter em consideração diversos aspetos que, na maioria dos casos, estão relacionados com a organização dos serviços das instituições onde se pretende implementar.

O RANU é considerado adequado se for realizado em 95% dos recém-nascidos, se 99% dos casos de surdez são identificados e na presença de apenas 2 a 3% de falsos positivos. (Santos, A.R.F.C. (2012)).

3.4. Testes realizados no Rastreio Auditivo Neonatal Universal

O rastreio deve ser estruturado de modo a que todos os recém-nascidos sejam testados com métodos fisiológicos (otoemissões acústicas e potenciais evocados auditivos do tronco cerebral).

A) Otoemissões acústicas

As OEA são um produto da transdução das vibrações induzidas pelo som até às células ciliadas externas do órgão de Corti e são refletidas como um “eco” para o canal auditivo externo. Têm origem pré-neural e são diretamente dependentes da integridade das células ciliadas externas. O principal valor da presença de OEA é indicar que o mecanismo recetor coclear pré-neural, e necessariamente o mecanismo do ouvido médio, é capaz de responder ao som de uma forma normal (Kemp, et al., 1990). Trata-se de um teste que é realizado de forma simples e não invasiva, com a colocação de uma sonda no canal auditivo externo. Esta sonda deve ser constituída por uma de duas fontes sonoras, um microfone e um processador de sinal.

As condições de realização das OEA são importantes, uma vez que o ruído ambiental tem influência na sua obtenção. Desta forma é recomendado que seja realizado num ambiente silencioso, em que o ruído de fundo seja igual ou inferior a 40 dB (Kemp, 2002).

B) Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral

O termo de PEA refere-se à atividade elétrica do sistema auditivo, em resposta a um estímulo acústico apropriado. Podem ser utilizados para avaliar a integridade do sistema auditivo e estimar os níveis de audição (Gelfand, 2009).

São captados de modo não invasivo, pela colocação de elétrodos em locais específicos da cabeça. A atividade evocada pelos sons é conduzida a partir das estruturas do ouvido, através de tecidos e fluidos corporais para estes elétrodos de superfície (Reis, 2002).

Podem ser classificados de acordo com a latência, ou seja, o tempo decorrido desde que o estímulo foi apresentado e a resposta (Gelfand, 2009).

Ambos os métodos têm sensibilidade e especificidade aceitáveis e são normalmente utilizados juntos em rastreios com duas fases. (Morton & Nance, 2006).

Alerta-se para o facto de em doentes com neuropatia auditiva, a resposta das células ciliadas da cóclea poder estar completamente normal enquanto os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral têm uma resposta anormal devido à assincronia na transmissão de sinais neurais. (Morton & Nance, 2006). Torna-se então importante que o PEATC (Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral) seja sempre utilizado no rastreio de crianças em risco para neuropatia auditiva (ex: crianças com hiperbilirrubinémia severa, hipoxia grave, prematuros, ou défices neurológicos).

Na tabela seguinte resumem-se as principais diferenças dos dois métodos:

	OEA	PEATC
Tempo de teste	<ul style="list-style-type: none"> • Menor tempo de preparação • Menor tempo do teste em si • Pode ser realizado com a criança acordada 	<ul style="list-style-type: none"> • Apenas pode ser realizado com a criança a dormir
Interferência	<ul style="list-style-type: none"> • Sensível a ruído de fundo e ao ruído do próprio bebé • Não altera com o movimento 	<ul style="list-style-type: none"> • Independente dos ruídos de fundo • Sensibilidade comprometida pelo movimento
Falsos positivos	<ul style="list-style-type: none"> • Doenças do ouvido médio – otite média ou efusão • Bloqueio do canal auditivo externo (cerúmen impactado) 	<ul style="list-style-type: none"> • Bloqueio no canal auditivo (menos suscetível que as OEA's) • Bebés com sistema neurológico imaturo, o que afeta a onda criada
Mobilidade da Membrana Timpânica	<ul style="list-style-type: none"> • Requer um ouvido médio normal (diminuição da mobilidade timpânica pode reduzir “passar” no teste) 	<ul style="list-style-type: none"> • Independente
Neuropatia Auditiva	<ul style="list-style-type: none"> • Não deteta perda auditiva. Pode levar a um falso negativo 	<ul style="list-style-type: none"> • Deteta perda auditiva

3.5. Protocolos do Rastreio Auditivo Neonatal Universal

Segundo o JCIH (2007), devem existir dois protocolos distintos para os recém-nascidos que são considerados normais e são internados nas enfermarias, e os recém-nascidos que têm necessidade de internamento nas unidades de cuidados intensivos. Esta divisão é importante para a escolha dos testes utilizados para realizar o rastreio e para o seguimento que o recém-nascido pode precisar, ao longo do seu desenvolvimento.

O JCIH (2007) recomenda os PEA como a única tecnologia a ser utilizada no rastreio auditivo nas unidades de cuidados intensivos neonatais (Santos, A.R.F.C. (2012)).

O protocolo do RAN engloba três fases consecutivas segundo o esquema binário de "passa"/ "falha" (ou "refere").

Nas **duas primeiras fases** são utilizadas técnicas de rastreio, otoemissões acústicas ou potenciais evocados (de preferência testes automáticos, isto é, não necessitando de interpretação).

Alguns programas usam ambos os testes, sendo que as OEA são utilizadas na primeira fase do rastreio e os PEATC na segunda fase. Este tipo de programa diminui a taxa de repetições e a necessidade de seguimento. Ao utilizar este protocolo, aos recém-nascidos que não passam nas OEA, mas que passam nos PEA, considera-se que passaram no rastreio auditivo.

No entanto, os recém-nascidos que falham nos PEA, e por outro lado passam nas OEA, são considerados de risco, com a possibilidade de ter um diagnóstico de neuropatia auditiva.

A **terceira fase**, correspondendo aos bebés que não tiveram resultados normais nas duas primeiras fases, deverá incluir um exame otorrinolaringológico e audiológico completo com vista ao estabelecimento de um diagnóstico correto. O diagnóstico deve incluir avaliação fisiológica e comportamental adequada à idade da criança, de forma a determinar o tipo, a natureza, e a etiologia da surdez.

Após o diagnóstico correto, audição normal/deficiência auditiva significativa, a criança seguirá ou não para um programa de reabilitação adequada (Monteiro, L., Calado, V. (2001)).

Características comuns nos vários modelos de rastreio auditivo universal:

- Estabelecimento de três fases segundo o binário: "passa" / "falha" ("refere")
- "Passa": teste negativo (infere-se que a criança tem audição normal)
- "Falha" ("refere"): o teste é positivo, não obteve resultado dentro dos valores definidos como normais e a criança terá que ser submetida a novos testes.
- Quando o recém-nascido "passa" no teste: significa que a sua audição é considerada normal nesse momento (Monteiro, L., Calado, V. (2001)).

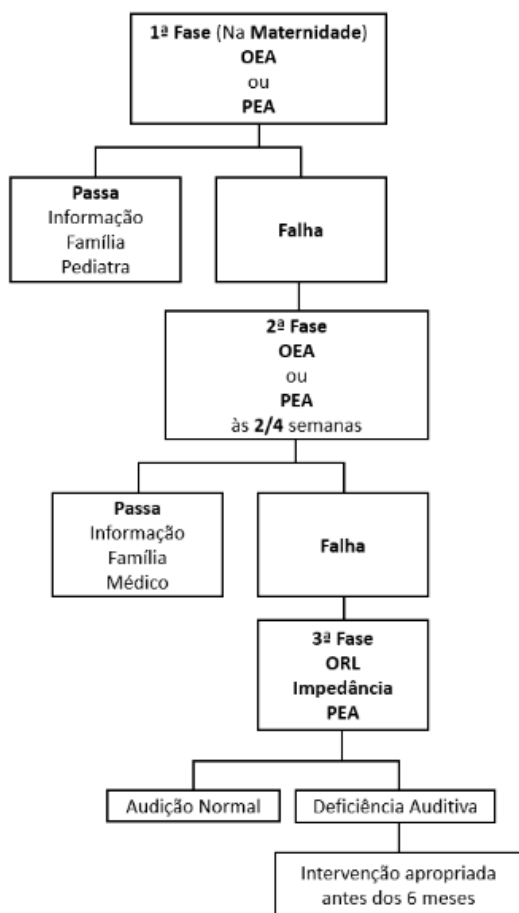


Figura 1. Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU)

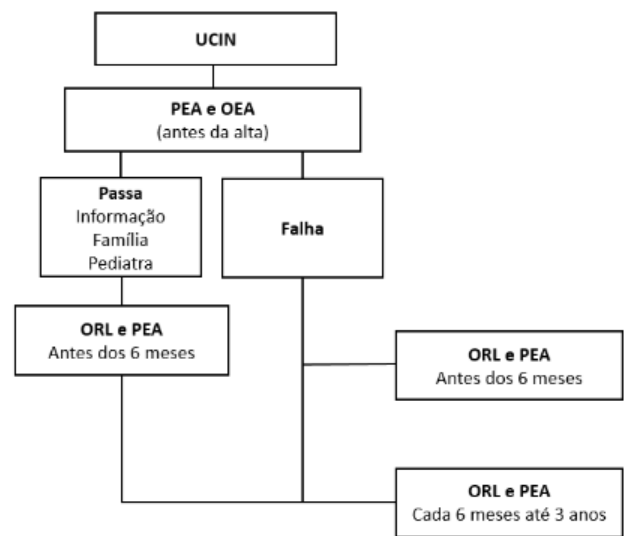


Figura 2. Rastreio de Alto Risco

Atendendo a que pode existir hipoacusia neurossensorial significativa adquirida após o período neonatal (de causa genética de expressão tardia, de causa infecciosa intrauterina, após doença infecciosa grave ou traumatismo) é necessário fornecer ao médico responsável da criança (Pediatra ou Médico de Família) bem como à família da criança a informação sobre o resultado do teste.

Deverá fornecer-se também informação em relação às diversas fases do desenvolvimento da linguagem ao longo da infância a fim de serem detetados precocemente os casos de hipoacusia significativa adquirida. Alguns grupos de risco acrescido poderão ser identificados e seguidos mais atentamente.

O Rastreio universal dos recém-nascidos deverá ser apenas a primeira parte de um projeto mais vasto de deteção e intervenção precoce ao longo da vida da criança e da vida adulta e não criar falsos sentimentos de segurança. Parte considerável dos casos de hipoacusia neurossensorial não estão presentes ao nascer, mas surgem no decurso da infância, quer porque se trata de casos de causa genética de expressão tardia, quer porque se trata de causas adquiridas ao longo da infância (Santos, A.R.F.C. (2012)).

Entre os indicadores associados ao aparecimento tardio de surdez destacam-se:

Indicadores associados ao aparecimento tardio de perdas Neurossensoriais:

- História familiar de perda auditiva tardia na infância;
- Infecções congénitas (rubéola, sífilis, herpes, citomegalovírus, toxoplasmose);
- Neurofibromatose tipo II e doenças neurodegenerativas.

Indicadores associados ao aparecimento tardio de perdas de Condução:

- Otite média de repetição/recorrente ou persistente com derrame;
- Deformidades anatómicas e outras desordens que afetam a função da trompa de Eustáquio;
- Doenças neurodegenerativas.

Crianças com estes indicadores requerem avaliação a cada seis meses, pelo menos até aos dois/três anos de idade.

Sociedade Portuguesa de Pediatria, (2007)

Por último, mas não menos importante, destaca-se ainda que certos casos de surdez ligeira (20-35 dB) não são geralmente detetados nos programas de RAN, independentemente do protocolo utilizado. Contudo, tais défices auditivos, não terão provavelmente um impacto sério no desenvolvimento e bem-estar da criança (Wroblewska-Seniuk, K.E., Dabrowski, P., Szyfter, W., Mazela, J. (2017)).

3.6. Programas de deteção e intervenção auditiva precoce pelo Mundo

Os programas de RAN foram implementados por vários países, com realidades económicas e sociais bastante diferentes. Entre os obstáculos à sua implementação destacam-se a falta de financiamento, de recursos humanos e/ou materiais. Acrescenta-se ainda uma possível falta de vontade política. É de notar, contudo, que existem vários programas de sucesso em países carenciados, pelo que a questão financeira não constitui um motivo válido para a não implementação de um programa de rastreio (Santos A.R.F.C. (2012)).

A) Na Europa:

Na Europa, cerca de metade dos programas de Deteção e Intervenção Auditiva Precoce estão legislados. A outra metade não tem legislação, mas é fortemente recomendada e conduzida com a garantia das autoridades de saúde nacionais ou por conselho de especialistas (WHO, 2010).

O seu grau de implementação e a sua cobertura altera geralmente de país para país, e pode variar de uma região para outra dentro do mesmo país.

Existem programas com uma cobertura de 90% dos recém-nascidos, e por outro lado programas em que a cobertura é inferior a 20% dos recém-nascidos (WHO, 2010).

B) Estados Unidos da América:

Em Março de 1993, o NIH (National Institutes of Health) dos Estados Unidos da América, recomendou que o rastreio auditivo deve ser realizado em todos os recém-nascidos antes da alta hospitalar (WHO, 2010).

Nascem cerca de 4 milhões de bebés em cada ano, dos quais 98% nascem nos hospitais, sendo o rastreio auditivo realizado a mais de 95% dos bebés.

Cada estado estabelece o seu próprio programa. Desde 2000, que a maioria dos Estados recebe apoio económico por parte do governo para manter e melhorar o funcionamento destes programas. Por outro lado, o governo estabeleceu que todos os programas devem seguir as recomendações do JCIH (WHO, 2010).

3.7. Programa de Detecção e Intervenção Auditiva Precoce em Portugal

A implementação dos programas de RAN em Portugal tem vindo a ser feita de forma voluntária. Não existem, ainda, diretivas governamentais que o instituem como obrigatório.

A importância dos programas de deteção e intervenção auditiva precoce no nosso país foi reconhecida por profissionais de diversas áreas, nomeadamente Pediatras, Neonatologistas, Otorrinolaringologistas, Audiologistas, Terapeutas da Fala, entre outros. No entanto, uma vez que não existe legislação no nosso país que defina estes programas como obrigatórios, estes têm vindo a ser gradualmente implementados por alguns serviços dos hospitais e maternidades.

Em Novembro de 2005 foi constituída uma associação, designada de GRISI (Grupo de Rastreio e Intervenção na Surdez Infantil), que inclui uma equipa multidisciplinar de profissionais, constituída por otorrinolaringologistas, pediatras, enfermeiros, audiologistas e terapeutas da fala. O principal objetivo do GRISI é implementar um programa nacional de deteção e intervenção precoces na surdez infantil, através da utilização de métodos e técnicas estandardizadas.

Tal como se verifica na norma do JCIH, a norma do GRISI recomenda que todos os recém-nascidos sejam rastreados até aos 30 dias de vida. Se for identificada perda auditiva, ela deverá ser documentada até aos 3 meses de idade e a intervenção deverá ser iniciada antes dos 6 meses de idade.

Atualmente a maioria dos nossos hospitais e maternidades têm implementado programas de RANU. No entanto, nalguns casos, são dirigidos apenas para as populações de risco. Os protocolos dos programas que existem no nosso país são diferentes consoante o hospital ou a maternidade onde é aplicado. Uma vez que não existe nenhuma entidade que regule os programas, os seus resultados não estão centralizados e também não existe

um controlo da qualidade destes, essencial para que se possa verificar quais os pontos fracos e fortes de cada programa, com o intuito de melhorar os serviços prestados.

Apesar desta falha no nosso sistema de saúde, acredita-se que a maioria dos hospitais e maternidades do nosso país mantém os programas de deteção e intervenção auditiva precoce ativos, com taxas de cobertura da ordem dos 90%. No entanto, o facto de estes estarem ativos não é de todo suficiente e existe ainda um longo caminho a percorrer de modo a garantir não só a sua continuidade mas também a sua qualidade (Santos, A.R.F.C. (2012)).

3.8. Limitações

De acordo com o estudo realizado por Silva, (2006) as principais limitações que interferiram na implementação do “Rastreio Universal de Surdez”, assim denominado no ano de 2006 em Portugal, foram:

- Dificuldades na parceria entre pediatria e ORL, especialmente quando se tratam de instituições diferentes;
- Falta de recursos materiais (devem existir equipamentos de reserva para o caso de avaria);
- Seguimento das crianças referenciadas;
- Recursos humanos (quais os profissionais que devem realizar o rastreio auditivo);
- Controlo de qualidade e centralização de resultados;
- Falta de legislação ou estratégias por parte do ministério da saúde.

Estas limitações estão ainda presentes em muitos dos nossos programas estabelecidos/implementados. É por isso importante procurar implementar medidas que ajudem a superá-las. A centralização dos dados a nível nacional pode ser o ponto de partida para, após conhecer a realidade do nosso país, estabelecer objetivos para melhorar as suas limitações. O estabelecimento de um programa consistente de qualidade no nosso país é fundamental para que esta situação seja ultrapassada. Por outro lado, é essencial que os nossos programas confirmem especial atenção às crianças que passam o RANU e

que possam vir a adquirir mais tardiamente uma surdez, tal como o JCIH refere nas suas orientações desde 2007.

Alguns riscos associados à realização do RAN incluem a ansiedade relacionada com a presença de resultados falsos positivos e de falsos negativos. Relativamente aos falsos negativos, os pais acreditam que a criança tem audição normal, criando um sentimento de falsa segurança e logo a criança não tem acesso a qualquer tipo de tratamento (Lehnhardt, 2010). Os falsos positivos provocam ansiedade nos pais até ser realizada nova avaliação. Contudo, estes riscos são considerados aceitáveis, tendo em conta os benefícios esperados.

4. Consequências da surdez infantil (Mayberry, R.I. (2002))

A consequência primária da surdez infantil relaciona-se com o bloqueio do desenvolvimento da linguagem oral – tanto do ato de falar como da compreensão da linguagem. Este facto leva a perguntar em que medida a linguagem oral contribui para o desenvolvimento cognitivo da criança.

Uma vez que a surdez impede o desenvolvimento da linguagem oral, devemos questionar até que ponto tal pode afetar o desenvolvimento do pensamento complexo e lógico.

Será a criança capaz de desenvolver pensamento interno ou memória de trabalho sem a capacidade de ouvir?

Consideremos a linguagem gestual. Pode esta potenciar o mesmo tipo de desenvolvimento abstrato e de pensamento complexo que a linguagem oral?

Atentemos agora numa situação ainda mais complexa, nomeadamente o desenvolvimento cognitivo de uma criança que cresce com pouca ou nenhuma exposição a qualquer tipo de linguagem, seja ela gestual ou oral, pela simples razão de ter nascido surda. Quais serão os efeitos de tal isolamento linguístico e social no desenvolvimento mental da criança?

Apesar de estas parecerem, à primeira vista, questões simples, facilmente se podem tornar bastante complexas por várias razões.

Primeiramente, o desenvolvimento cognitivo abrange mais do que a simples maturação do cérebro da criança. Ele é o produto de tentativas por parte da criança em entender a família, os vizinhos, a escola e o mundo, durante este período de rápida aprendizagem e desenvolvimento cerebral.

Os efeitos da surdez no desenvolvimento cognitivo são diversos e complexos devido às várias formas através das quais famílias, sociedades e culturas reagem e interagem com as crianças que nasceram com défices auditivos e que não têm a capacidade de aprender espontaneamente a falar e a compreender o discurso.

De facto, a cognição/inteligência reflete o desempenho coordenado de várias tarefas linguísticas e não linguísticas, incluindo a percepção, memória, imagética mental, formação de conceitos, solução de problemas, aquisição de linguagem, desempenho académico e vivências do dia-a-dia. O foco trata-se de perceber se e de que forma a surdez afeta o desenvolvimento cognitivo da criança em vários domínios.

Para cada domínio discute-se o desenvolvimento das crianças surdas que usam quer linguagem gestual quer linguagem oral.

Apenas se irá discutir brevemente o desenvolvimento cognitivo de crianças surdas que cresceram com pouca ou nenhuma exposição à linguagem convencional (gestual ou oral), uma vez que pouco se conhece acerca das mesmas.

Começamos por abordar o desempenho académico, uma vez que este ilustra o desafio único que a surdez congénita constitui para o desenvolvimento da criança.

4.1. Desempenho Académico

Os efeitos da surdez no desenvolvimento da linguagem aumentam à medida que aumenta o défice auditivo. Por exemplo, crianças com surdez ligeira a moderada têm mais dificuldades de leitura que crianças com audição normal.

Além disso, crianças com surdez severa a profunda apresentam ainda mais dificuldades de leitura que crianças com surdez ligeira a moderada. Contudo, ao nível dos conhecimentos matemáticos, todos os estudantes mostram desempenhos semelhantes.

O efeito primário do grau de perda auditiva no desenvolvimento da linguagem, por sua vez, interage com fatores externos à surdez como o estatuto étnico e socioeconómico e outras desvantagens adicionais que estas pessoas possam apresentar.

Crianças surdas de estratos socioeconómicos mais baixos têm um pior desempenho que crianças surdas de classe média.

Estes dados indicam que o desempenho académico de crianças com perda auditiva é definido em larga extensão pelos mesmos fatores que definem o desempenho académico em crianças com audição normal, ou seja, pela classe social, etnia e outras características que possam conferir desvantagem (défices de visão, paralisia cerebral...). Isto significa que a surdez *per si* não determina o sucesso ou falhanço académico, ao invés, interage com muitos outros fatores de forma complexa.

As dificuldades linguísticas endémicas da população de crianças que nasceu surda são totalmente preveníveis e causadas por falta de exposição a estímulos linguísticos acessíveis no tempo certo do desenvolvimento humano, nomeadamente na infância.

Estas dificuldades na linguagem causadas pelo adiamento da exposição das crianças a uma linguagem acessível até à infância tardia ou adolescência são permanentes e não melhoram com a substituição da linguagem gestual pela linguagem oral numa idade mais avançada.

A criança deve ser levada a entender a existência do som e o contato visual deve ser encorajado, por forma a facilitar o desenvolvimento da leitura orofacial. Para este efeito, os pais devem garantir uma expressão rica de afetos e devem manter um contacto físico e gestual abundante.

4.2. Capacidade de leitura

O nível de médio de leitura de uma criança surda no ensino secundário não atinge o nível necessário para uma pessoa ser considerada literada (6º ao 8º ano e posteriores – sistema americano). De facto, o nível médio de leitura da população estudantil surda não se alterou muito ao longo do último século. Este achado desencorajador sugere que de alguma forma a surdez cria uma barreira ao desenvolvimento da leitura (Chamberlain and Mayberry, 2000).

No entanto, se esta barreira fosse incontornável, não existiriam estudantes surdos a ler de forma eficiente. É importante lembrar que estas estatísticas são médias dos níveis de leitura da população estudantil surda.

Cerca de metade dos alunos surdos do ensino secundário tem um nível de leitura inferior à quarta classe mas a outra metade tem um nível superior.

Fatores envolvidos no desenvolvimento da leitura:

Os estudantes com défice auditivo que apresentam melhores resultados ao nível da leitura partilham vários traços: QI superior à média em testes não-verbais, pais com educação superior e com emprego fixo e que tiveram acesso ao ensino especial em idade pré-escolar.

Estudos realizados (Chamberlain and Mayberry, 2000) mostraram uma forte e positiva correlação entre a capacidade de utilizar a linguagem gestual e a leitura do inglês.

Esta correlação foi verificada especificamente para a *ASL* (American Sign Language), uma forma de linguagem gestual com uma estrutura linguística diferente do inglês oral. Estes achados apoiam a teoria de que o maior impedimento para a capacidade de leitura das crianças com perda auditiva não é apenas a incapacidade de falar inglês mas sim um pobre desenvolvimento da linguagem sob qualquer forma (gestual ou oral).

Tal como verificámos ao nível do desempenho académico, o estatuto socioeconómico influencia largamente o desempenho na leitura, verificando-se desempenhos superiores em crianças pertencentes a famílias de classe média. Tal se deve ao facto de na maioria dos países a pobreza se traduzir em falta de acesso a serviços educacionais e clínicos tão importantes na exposição da criança surda à linguagem em idade apropriada.

4.3. Desenvolvimento da linguagem

Uma vez que as crianças surdas não conseguem ouvir a linguagem falada, não têm a capacidade de a aprender de forma espontânea.

De facto, um dos primeiros sinais de que uma criança é surda, para além de não responder ao som, é não começar a falar na idade esperada, 10-18 meses (Meadow-Orlans, 1987). Generalizar acerca do desenvolvimento da linguagem nas crianças surdas é complexo visto que a quantidade e qualidade dos estímulos linguísticos recebidos pela criança é altamente variável, podendo ir de nula a extremamente completa.

4.4. Desempenho em testes de QI

Alguns estudos mostram desempenhos superiores à média em crianças surdas, em testes de QI não-verbal. Para além disso, as crianças surdas criadas por familiares surdos têm desempenhos superiores às crianças surdas criadas por famílias com audição normal.

Várias teorias têm sido avançadas para explicar o QI não-verbal superior à média em crianças surdas criadas por familiares surdos.

Uma hipótese é a de que os níveis diferentes de desempenho refletem o facto de que a inteligência é, em parte, herdada.

Esta teoria – hipótese genética - argumenta que, uma vez que pelo menos metade da inteligência é herdada, as crianças surdas com pais surdos têm desempenhos superiores à média em testes de QI não-verbal porque herdaram genes para inteligência superior.

Como fundamento desta teoria encontra-se a ideia de que os indivíduos surdos que foram mais bem-sucedidos em reproduzir-se ao longo de múltiplas gerações são também os mais inteligentes.

A segunda explicação, conhecida como “*early learning hypothesis*” enfatiza o impacto do ambiente em que a criança se movimenta no seu desenvolvimento cognitivo.

Alguns investigadores especulam que a exposição precoce à linguagem facilita o desenvolvimento intelectual em geral. Outra versão desta hipótese é a de que progenitores surdos estão mais bem preparados para satisfazer as necessidades iniciais da criança surda.

Uma terceira hipótese admite que a aprendizagem de uma linguagem visuo-espacial estimula as capacidades visuais e espaciais da criança até um nível superior à média.

4.5. Capacidades visuo-espaciais e de memória

Estudos demonstram maiores capacidades visuo-espaciais (reconhecimento facial – *teste de Benton*) decorrentes do uso de linguagem gestual. Indivíduos surdos revelam menor memória de curta duração para dígitos, sendo que esta diferença se anula quando se pede à criança com défice auditivo para memorizar figuras, retirando desta forma qualquer elemento linguístico (Logan, Mayberry and Fletcher, 1996).

4.6. Desenvolvimento conceitual

Por volta dos quatro anos de idade, a criança compreende a diferença entre as suas convicções e as dos que a rodeiam, o que revela que apresenta capacidade de compreender estados mentais.

Esta capacidade, descrita como *Teoria da Mente* permite à criança ter em conta as crenças e convicções dos outros, bem como prever os seus comportamentos, o que constitui a chave para a sua adaptação e para a interação social.

A compreensão dos estados mentais das outras pessoas está alicerçada na capacidade de as crianças reconhecerem expressões faciais e posterior identificação de estados emocionais nos outros. A teoria da mente também surge através da compreensão das crianças de que as ideias acerca dos objetos e das ações não são o mesmo que os objetos e ações reais.

A questão que se coloca no caso das crianças surdas é a de saber se o facto de estas terem menos interações com outras pessoas em idade precoce, bem como o atraso no desenvolvimento da linguagem, afetam a aquisição deste desempenho cognitivo.

Através de estudos realizados verificou-se que tanto a capacidade de nomear as motivações dos outros através da linguagem, o que requer um vocabulário bem desenvolvido, bem como a capacidade de expressar os pensamentos acerca da motivação de outrem, o que requer uso de frases complexas, permitem à criança compreender e prever o comportamento dos outros.

Crianças surdas com uma linguagem pobre revelam atrasos claros e substanciais no desenvolvimento deste domínio conceitual. O fator chave claramente não é a surdez mas está antes relacionado com o grau de desenvolvimento da linguagem.

4.7. Função neuropsicológica

Uma crença comum acerca das pessoas que nasceram cegas ou surdas é a de que estas desenvolvem uma capacidade de perceção extra por forma a compensar a capacidade em falta. Por outras palavras diz-se que as pessoas cegas ouvem melhor e as pessoas surdas vêem melhor. Algumas investigações revelaram alguma verdade nestas crenças populares no que concerne à surdez infantil.

Verificou-se uma maior e mais disseminada atividade cerebral em resposta a estímulos visuais por parte de adultos surdos relativamente a adultos com audição normal. Esta resposta também se verificou em termos comportamentais. Os adultos surdos foram mais rápidos e precisos a detetar movimentos na visão periférica.

Em investigações posteriores (Neville and Lawson, 1987) verificou-se que esta resposta cortical aumentada se deve em parte ao conhecimento e uso da linguagem gestual e não apenas à surdez.

Experiências levadas a cabo pelos investigadores permitiram elucidar os efeitos da surdez infantil na organização cerebral. Destacam-se dois efeitos neurocorticais: 1) compensação sensorial e 2) aquisição de uma gramática espacial (Neville, 1993).

A surdez infantil produz uma compensação visual/sensorial em regiões do córtex normalmente responsáveis pelo processamento visual do movimento. Estas áreas corticais do cérebro respondem com um vigor significativamente superior em adultos surdos que usam ASL (American Sign Language) do que em adultos com audição normal (independentemente de estes conhecerem ou não linguagem gestual).

Adicionalmente, aprender a usar uma gramática espacial e a depender da pragmática visual estimula o hemisfério esquerdo (da linguagem) a responder a padrões visuais de movimento, independentemente da capacidade auditiva.

Uma vez que o hemisfério cerebral esquerdo processa a linguagem, este trata os padrões de movimento como estímulos linguísticos em pessoas que usam linguagem gestual. Esta interpretação teórica foi suportada pelos resultados de outras duas linhas de investigação, descritas abaixo.

Processamento da linguagem gestual a nível cortical

Estudos sobre o processamento da linguagem gestual permitem-nos colocar a questão crítica. Serão os centros da linguagem do hemisfério esquerdo especificamente especializados nos aspetos auditivos e orais da linguagem? A hipótese alternativa é a de que os centros da linguagem do hemisfério cerebral esquerdo estão abstratamente especializados para a linguagem, independentemente da sua modalidade sensoriomotora.

Uma forma de responder a esta questão é investigando casos individuais de lesão nos hemisférios cerebrais direito e esquerdo em adultos surdos que usam linguagem gestual.

Uma segunda forma de responder à questão é obtendo uma neuro-imagem em tempo

real do processamento de utilizadores de linguagem gestual, surdos ou não. A investigação recente tem usado ambas as abordagens.

As conclusões principais foram: Indivíduos surdos que utilizam linguagem gestual mostraram dificuldades na expressão e articulação da ASL (American Sign Language) em consequência de danos no hemisfério cerebral esquerdo mas não mostraram dificuldades no reconhecimento de figuras, desenho com blocos ou tarefas que envolviam reconhecimento de faces.

Por outro lado, em consequência de lesões no hemisfério cerebral direito, utilizadores surdos de linguagem gestual mostraram défices marcados na realização de tarefas visuoespaciais, tais como reconhecimento de imagens e faces e desenho com blocos mas mostraram poucos ou nenhuns défices na expressão e articulação da ASL (Corina, 1998; Corina et al., 1996; Poizner et al., 1987).

Estes estudos revelam assim uma dissociação marcada entre os processos linguísticos e não linguísticos em termos de função do hemisfério cerebral esquerdo ou direito. Isto é verdade, independentemente da semelhança em termos visuo espaciais entre a linguagem gestual e tarefas não linguísticas como o desenho com blocos ou a identificação de figuras. Isto significa que o cérebro organiza o seu trabalho por função cognitiva abstrata e não por forma sensorial superficial.

Por sua vez, estudos de neuro-imagem conduzidos até à data mostram uma ativação tanto do hemisfério direito como do esquerdo no processamento da linguagem gestual.

4.8. Desenvolvimento socio-emocional (Harris, L.G. (2014))

Crianças com défices auditivos, incluindo surdez ligeira e/ou unilateral podem estar em risco de ter problemas ao nível do desenvolvimento socio-emocional. De facto, sendo a linguagem uma ferramenta social que permite às crianças comunicar com os seus pares, é lógico admitir que uma criança que apresente dificuldades no desenvolvimento da linguagem oral apresentará também dificuldades em ambientes sociais como por exemplo numa sala de aula, onde a linguagem oral é o principal modo de comunicação.

Ainda que o desenvolvimento da linguagem oral tenha sido identificado como um preditor para o estabelecimento de amizades por parte da criança, crianças surdas com

capacidades de linguagem comparáveis aos seus pares não surdos revelam igualmente dificuldades de interação social.

Desta forma, sugere-se que a interação social, apesar de largamente afetada pela capacidade linguística da criança não se esgota nesta mesma, tendo ao invés, um desenvolvimento independente.

A aceitação da surdez da criança é fulcral para o início do desenvolvimento da comunicação (quer verbal quer gestual), bem como das capacidades cognitivas, motoras e emocionais.

Problemas na dinâmica familiar, incluindo excesso de proteção, acompanhado por fraca interação social levam a falta de independência, baixa-autoestima e pobre desenvolvimento geral nas crianças com défices auditivos.

Por outro lado, a interação social, nomeadamente com os seus pares, compensa os défices orgânicos causados por comorbilidades tais como atrasos nas capacidades motoras finas e no desenvolvimento neuropsicomotor. De forma semelhante, um boa relação materna constitui um fator positivo para o desenvolvimento da criança, permitindo de alguma forma compensar as consequências dos défices orgânicos.

Existem vários modelos que permitem avaliar o desenvolvimento socio-emocional da criança.

Um deles engloba os seguintes domínios: 1) vinculação; 2) competência emocional; 3) competência social; 4) competência do “eu”; 5) temperamento/personalidade; (Denham et al., 2009).

Calcula-se que cerca de 20% das crianças com défices auditivos enfrentem dificuldades socio-emocionais nalgum momento do seu desenvolvimento. Apesar de uma intervenção relativamente precoce, do uso de ferramentas tais como amplificadores e implantes cocleares e da implementação de linguagem gestual, permanece o risco de desenvolvimento de problemas socio-emocionais nestas crianças, o que mais uma vez apoia uma fragilidade emocional neste grupo que não se resume ao desenvolvimento linguístico. Esta apresenta-se assim como uma área adicional que deve portanto ter uma abordagem própria e independente.

4.9. Sumário

O estudo de crianças surdas permitiu-nos ter uma visão privilegiada sobre o desenvolvimento neurocognitivo destas crianças. Este é semelhante ao das crianças com audição normal desde que as suas capacidades inatas de comunicação sejam reconhecidas e capitalizadas. Estas crianças mostraram-nos que a mente humana é caracterizada por uma enorme criatividade linguística.

Quando a linguagem não se encontra disponível, a mente da criança inventa uma linguagem própria. Quando grupos de pessoas são excluídos do acesso à linguagem oral, usam espontaneamente uma linguagem visual/gestual. As crianças com perda auditiva mostram-nos também que o cérebro humano é extraordinariamente flexível e não se deixa enganar por diferenças superficiais sob a forma sensorial. O cérebro localiza as suas tarefas por função abstrata e não por percepção sensorial. Se é o hemisfério esquerdo ou o direito que processa a informação espacial depende de a informação recebida servir um propósito linguístico ou não.

O hemisfério esquerdo processa a linguagem mesmo quando esta é visual e espacial. Finalmente, o cérebro de indivíduos jovens é bastante plástico e funciona na sua máxima capacidade. Quando a informação auditiva não está disponível, o cérebro aloca mais recursos no processamento de informação visual periférica.

Apesar dos ensinamentos retirados dos estudos com crianças surdas, permanecem ainda inúmeras questões. Pouco se sabe acerca do desenvolvimento neurocognitivo de crianças surdas que crescem sem acesso à linguagem e/ou em isolamento social. Pouco se sabe acerca de como as crianças surdas aprendem a ler.

Pouco se sabe acerca da forma como a pobreza afeta o desenvolvimento da criança surda. Pouco se conhece acerca do desenvolvimento emocional de uma criança surda, em relação com o desenvolvimento da linguagem ou falta dele. De que forma a surdez congénita afeta o desenvolvimento do ser humano? Tanto profundamente como de forma alguma.

5. Conclusão

A surdez constitui o distúrbio congênito mais frequente e associa-se frequentemente a uma elevada repercussão no neuro-desenvolvimento infantil. O rastreio auditivo neonatal universal (RANU) através de OEA e PEA é inócuo e de simples aplicação.

A sua realização revela-se assim fundamental na deteção precoce da surdez, permitindo uma orientação terapêutica igualmente precoce e conseqüente prevenção de conseqüências adversas no desenvolvimento linguístico, cognitivo e emocional da criança.

A exposição a estímulos sonoros promove a maturação do córtex auditivo, permitindo que a criança seja capaz de identificar vozes familiares. Sem estimulação sonora, não há maturação. E esta é apenas possível até ao 4-5anos de vida, período de grande plasticidade neuronal. Após este período a possibilidade de audição é reduzida e com ela a aquisição e desenvolvimento da linguagem.

É imprescindível que haja estimulação auditiva o mais cedo possível, uma vez que com uma reabilitação auditiva (terapia da fala e sistemas de amplificação) no *timing* certo é possível minimizar o impacto negativo da hipoacusia.

Apesar dos claros benefícios decorrentes da implementação de um RANU existem ainda evidentes limitações. A falta de seguimento pós-rastreio, mesmo em crianças com um resultado negativo para a surdez é preocupante na medida em que, como já foi referido, é possível desenvolver perda auditiva mesmo após um primeiro resultado negativo.

Salienta-se então desta revisão a importância da implementação do RANU em todas as crianças com ou sem fatores de risco e sobretudo, a importância de um seguimento contínuo das mesmas, e ainda, a consciencialização dos pais para esta temática.

6. Agradecimentos

Quero agradecer ao Prof. Dr. Augusto Cassul toda a disponibilidade e encorajamento ao longo da realização deste trabalho, bem como todas as ferramentas disponibilizadas para que pudesse ser bem-sucedida na realização do mesmo.

Quero agradecer igualmente ao Prof. Dr. Óscar Dias por toda a motivação e tranquilidade que transmitiu ao longo deste processo de pesquisa e trabalho intenso.

À minha família porque sem ela nada disto seria possível. Aos meus pais que sempre procuraram acompanhar-me e incentivar-me ao longo do meu percurso académico, mesmo quando muitas vezes desanimei e ponderei desistir.

Ao meu irmão um abraço especial por ter caminhado comigo lado a lado nesta viagem e por tornar os meus dias mais felizes.

Um beijinho especial à minha avó Maria do Céu que sempre me incentivou a querer ser melhor, semeou em mim a sede de conhecimento e a determinação para continuar a lutar nos momentos mais árduos. Um abraço com carinho à Didi e à Tatão por estarem sempre presentes, independentemente da distância física.

Por fim mas certamente não menos importante, um obrigada sentido à minha segunda família, os meus amigos. Estiveram sempre lá nos momentos mais difíceis e sem dúvida que não me teria sido possível findar este mestrado sem a sua ajuda e apoio incansáveis. Estivemos, estamos e sempre estaremos juntos.

É com orgulho e sentimento de dever cumprido que apresento hoje este trabalho e me aproximo cada vez mais do término desta fase da minha vida. Outras fases virão...

7. Bibliografia

American Speech-Language-Hearing Association. (2015). Effects of Hearing Loss on Development, Audiology Information Series. Maryland. Acedido em 30 de Março 2020, em: <https://www.asha.org/uploadedFiles/AIS-Hearing-Loss-Development-Effects.pdf>.

Araújo-Martins, J., Correia, I., Ferreira, R., Santos, P.B., Gonçalves, R., de Almeida, S., Nunes, L., Monteiro, L. (2015). O papel do rastreio auditivo neonatal na reabilitação auditiva infantil. Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. 53 (1): 35-39.

Bishnoi, R., Baghel, S., Agarwal, S., Sharma, S. (2019). Newborn Hearing Screening: Time to Act!. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 71(Suppl 2): S1296-S1299.

- Carlos, M.M. (2016). Rastreio Auditivo Neonatal – Trabalho Final de Mestrado. Faculdade de Medicina de Lisboa.
- Caselhos, S., Teles, R.V., Mexedo, A., Fernandes, F. (2012). Rastreio Auditivo Neonatal Universal. Cinco anos de experiência. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*. 50 (2): 137-140.
- Collinson, S. (2017). Early years language and development in deaf children – a best evidence scoping review - synthesis of key findings. National Sensory Impairment Partnership. 19 pp.
- Fitzpatrick, E., Grandpierre, V., Durieux-Smith, A., Gaboury, I., Coyle, D., Na, E., Sallam, N. (2016). Children with mild bilateral and unilateral hearing loss: Parents' Reflections on Experiences and Outcomes. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 21 (1): 34-43.
- Gabriel, T., Martins, E., Carvalho, G., Fontes, N., Ramos, M.J., Peres, M., Moura, I., Rêgo, J., Guimarães, A., Freire, F. (2017). Rastreio Auditivo Neonatal em 17 732 Recém-Nascidos. *Acta Pediátrica Portuguesa*. 48: 14-18.
- Garinis, A.C., Liao, S., Cross, C.P., Galati, J. (2017). Effect of Gentamicin and Levels of Ambient Sound on Hearing Screening Outcomes in the Neonatal Intensive Care Unit: A Pilot Study. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 97: 42-50.
- Harris, L.G. (2014). Social-Emotional Development in Children with Hearing Loss. Thesis Master of Science in the College of Health Sciences. University of Kentucky, Lexington. 66 pp.
- Harrop-Griffiths, K. (2016). The impact of universal newborn hearing screening. *Arch Dis Child*. 101: 1-2.
- JEHDI (2019). Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs.
- Lang-Roth, R. (2014). Hearing impairment and language delay in infants: Diagnostics and genetics. *Head and Neck Surgery*. 13: Doc05.

- Marcia, F. (2017). Newborn Hearing Screening: Making a Difference. *N C Medical Journal*. 78 (2): 96-100.
- Mayberry, R.I. (2002). Cognitive development in deaf children: the interface of language and perception in neuropsychology. Em: S.J. Segalowitz and I. Rapin, *Handbook of Neuropsychology*, 2nd Edition, Vol. 8, Part II. Elsevier. Amsterdam.
- Monteiro, L., Calado, V. (2001). Como organizar um rastreio universal da audição neonatal. *Rev Port ORL*. 39 (1): 27-38.
- Nasralla, H.R., Gomez, M.V.S.G., Magalhaes, A.T., Bento, R.F. (2014). Important Factors in the Cognitive Development of Children with Hearing Impairment: Case Studies of Candidates for Cochlear Implants. *International Archives of Otorhinolaryngology*. 18 (4): 357-361.
- Nodoushan, M.A.S. (2008). Language and literacy development in prelingually-deaf children. *i-manager's Journal of Education Psychology*. 2 (2): 16-20.
- Ong, K.M.C., Rivera, A.S., Chan, A.L., Chiong, C.M. (2020). Determining concordance and cost impact of otoacoustic emission and automated auditory brainstem response in newborn hearing screening in a tertiary hospital. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 128. 6 pp.
- Pimperton, H., Blythe, H., Kreppner, J., Mahon, M., Peacock, J.L., Stevenson, J., Terlektsi, E., Worsfold, S., Yuen, H.m., Kennedy, C.R. (2016). The impact of universal newborn hearing screening on long-term literacy outcomes: a prospective cohort study. *Arch Dis Child*. 101: 9-15.
- Quittner, A.L., Leibach, P., Marciel, K. (2004). The Impact of Cochlear Implants on Young Deaf Children New Methods to Assess Cognitive and Behavioral Development, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 130: 547-554.
- Ribas, A., Cabral, J., Gonçalves, V., Gonçalves, C.G.O., Kozłowski, L. (2013). Newborn Hearing Screening Program: The influence of the lifespan of newborns in the research of transient otoacoustic emissions. *CEFAC*. 15 (4): 773-777.

- Santos, A.R.F.C. (2012). Rastreio Auditivo Neonatal Universal em Portugal: Ponto da situação. Tese de Mestre em Audiologia. Instituto Politécnico de Coimbra – Escola Superior de Tecnologia da Saúde. Coimbra. 101 pp.
- Simsek, G.K., Kutman, H.G.K., Canpolat, F.E., Buyuktiryaki, M., Ustun, Y.E. (2020). Hearing screening failure rate in newborn infants with hypoxic ischemic encephalopathy. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 128. 4 pp.
- Sobreira, A.C.O., Capo, B.M., Dos Santos, T.S., Gil, D. (2017). Speech and language development in hearing impairment: Two-case report. *CEFAC*. 17 (1): 308-317
- Sociedade Portuguesa de Pediatria. (2007). Acta Pediátrica Portuguesa, Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU), Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil – GRISI. 38 (5): 209-214.
- Vaz, R., Spratley, J., Silva, J.S., Falcão, A., Gomes, T., Guimarães, H., Santos, M. (2010). Rastreio auditivo neonatal universal no Hospital de S. João: resultados dos primeiros 12 meses. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*. 48 (4): 207-210.
- Wasser, J., Roth, D.A-E., Herzberg, O., Lerner-Geva, L., Rubin, L. (2019). Assessing and monitoring the impact of national newborn hearing screening program in Israel. *Israel Journal of Health Policy Research*. 8, article:30.
- Wroblewska-Seniuk, K.E., Dabrowski, P., Szyfter, W., Mazela, J. (2017). Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. *Pediatric Research*. 81 (3): 415-422.