

Universidade da Beira Interior  
Faculdade de Ciências da Saúde



Universidade da Beira Interior  
Covilhã | Portugal

# **Reabilitação Auditiva em Crianças com Surdez Neurossensorial Severa/Profunda**

por

**Ilda da Piedade Almeida Moreira**

Orientado por

**Dr. Maximiano Nunes**

---

**Dissertação de Mestrado Integrado em Medicina**

**29 de Maio de 2009**

Dissertação para cumprimento dos requisitos necessários à obtenção do grau de Mestre em Medicina, realizada sob a orientação científica do Dr. Maximiano Nunes, especialista em Otorrinolaringologia no Centro Hospitalar da Cova da Beira e Tutor de Otorrinolaringologia do 5º ano da Faculdade de Ciências da Saúde.

## RESUMO

**Introdução:** A surdez neurosensorial, em crianças, de grau severo/profundo limita o desenvolvimento social, psicológico e cognitivo da criança. A reabilitação auditiva apresenta-se assim de grande importância. Os três primeiros anos de vida são os mais importantes para a aquisição da linguagem oral. Assim a criança deverá ser sujeita a estímulos actuates que lhe permita adquirir uma discriminação auditiva no tempo. Após os três anos este processo é substancialmente mais difícil. Defende-se por isso o diagnóstico de surdez neurosensorial até aos 3 meses, intervenção terapêutica até aos 6 meses de idade, o que justifica a necessidade de rastreio. O diagnóstico de surdez é feito com base em testes psicoacústicos, acústicos/fisiológicos e electrofisiológicos. A reabilitação auditiva pode ser feita com o uso de prótese auditiva ou de implante cóclear, de acordo com os critérios de selecção individuais de cada criança. A idade mínima para colocação de um implante cóclear é actualmente de 12 meses. Para as crianças com mais de 4 anos de idade, o implante depende da estimulação anterior da via auditiva, uma vez que a plasticidade neuronal diminui para além desta idade. A técnica cirúrgica usada mais frequentemente é a via transmastóidea com timpanotomia posterior. Dependendo da etiologia da surdez poder-se-ão usar técnicas cirúrgicas diferentes melhorando desta forma, o resultado audiológico final. Os implantes cócleares bilaterais, permitem uma aproximação da audição da criança surda à audição binauricular, encontrada na criança sem patologia. O sucesso de um implante

depende do apoio da família e amigos à criança assim como, da capacidade de cumprir as consultas de follow-up. O otorrinolaringologista desempenha um papel importante, numa equipa multidisciplinar de atendimento ao deficiente auditivo contudo, é através da actuação conjunta dos membros desta equipa, que possibilitará a integração do indivíduo surdo assim como, a sua reabilitação auditiva.

**Objectivo:** demonstrar a importância da reabilitação auditiva no caso de crianças com surdez severa/profunda assim como, realçar a importância de coadunar o tipo de reabilitação auditiva, à situação do desenvolvimento individual de cada criança.

**Métodos:** Recolha de bibliografia através das bases de dados digitais oferecidas pela Universidade, nomeadamente a PubMed (através do portal B-on, da Fundação para a Computação Científica Nacional) com os termos, “implante cóclear em crianças”, “reabilitação auditiva em crianças”, “habilitação auditiva” nos idiomas português, inglês e francês.

**Contextualização do tema/Discussão:** O ouvido tem a capacidade de transformar o som, que é essencialmente energia mecânica (vibratória) em sinal eléctrico. Uma vez transformado em sinal eléctrico, o mesmo é capaz de ser transmitido através do VIII par craniano até ao sistema nervoso central. Quando há lesão da cóclea ou das estruturas nervosas que se encontram para além da cóclea, então o diagnóstico será de surdez neurosensorial. Após o diagnóstico de surdez é importante ter em atenção a etiologia da surdez, o grau de surdez, bem como a cronologia de aparecimento. A surdez

neurosensorial adquire especial importância no caso das crianças, pela limitação da patologia no desenvolvimento cognitivo e social da criança. O diagnóstico de surdez neurosensorial é feito com base em testes psicoacústicos, acústicos/fisiológicos e electrofisiológicos.

Na reabilitação auditiva, a prótese auditiva e o implante cóclear são métodos de eleição no tratamento da surdez neurosensorial, contudo o implante cóclear bilateral, apresenta-se como opção de primeira linha, no caso das crianças (em período pré-lingual) com perda bilateral profunda neurosensorial, com patologia limitada à cóclea, que apresentam pouco ou nenhum benefício com o uso de amplificação sonora após reabilitação por 3-6 meses e que se comprometam com um programa para o desenvolvimento da linguagem pós-cirúrgico. No caso das crianças em período pós-lingual, os critérios para implante cóclear, baseiam-se num índice de reconhecimento da fala menor do que 30%, com a melhor amplificação possível com prótese convencional e que, apresentem compromisso com terapia fonoaudiológica, sem coexistir contra-indicação médica.

O implante cóclear, adquire especial importância nos casos anteriormente referidos, valorizado pelo facto de ser, inovador tanto na tecnologia, como na técnica cirúrgica que usa.

O sucesso de um implante cóclear dependerá não só do apoio familiar da criança como também, do seguimento por uma equipa multidisciplinar constituída por audiologistas, psicólogos, assistentes sociais, terapeutas da fala, professores e otorrinolaringologistas.

**Conclusão:** Quanto mais cedo submeter-se a criança a um implante cóclear, melhores serão os resultados audiológicos posteriormente. Os

implantes cócleares bilaterais apresentam melhores resultados audiológicos, aproximando-se da audição biauricular da criança sem patologia neurossensorial. No processo de (re) habilitação neurossensorial deverá fazer parte uma equipa multidisciplinar.

**Palavras-chave: implante cóclear, reabilitação auditiva e habilitação auditiva**

aos meus pais,

## AGRADECIMENTOS

À Faculdade de Ciências da Saúde e Universidade da Beira Interior pela formação de qualidade oferecida e pelo permanente incentivo à aprendizagem e enriquecimento pessoal.

Ao meu orientador, Dr. Maximiano Nunes, pelo estímulo, partilha de saber e apoio dados na elaboração desta dissertação, pela amizade e confiança demonstradas.

Aos meus pais, pelo apoio e confiança que sempre depositaram em mim.

Ao Zé Eduardo pela disponibilidade e amizade concedida.



## ÍNDICE

<b><u>CAPÍTULO I: INTRODUÇÃO</u></b>	<b><u>10</u></b>
<b><u>CAPÍTULO II: METODOLOGIA</u></b>	<b><u>10</u></b>
<b><u>CAPÍTULO III: CONTEXTUALIZAÇÃO DO TEMA</u></b>	<b><u>12</u></b>
<b>3.1. ANATOMO-FISIOLOGIA</b>	<b>12</b>
<b>3.2. DIAGNÓSTICO</b>	<b>28</b>
3.3.1. TIPOS DE (RE) HABILITAÇÃO AUDITIVA	39
3.3.1.1. Prótese Auditiva	40
3.3.1.2. Implante cóclear	44
3.3.1.2.1. Seleção de Pacientes para Implante Cóclear	44
3.3.1.2.2. Cirurgia para colocação do implante cóclear em crianças	50
3.3.1.2.3. Implantes cócleares unilaterais vs. bilaterais	56
3.3.2. REABILITAÇÃO AUDITIVA PÓS - CIRÚRGICA	58
<b><u>CAPÍTULO IV: CONCLUSÃO</u></b>	<b><u>61</u></b>
<b><u>CAPÍTULO V: PERSPECTIVAS FUTURAS</u></b>	<b><u>63</u></b>
<b><u>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</u></b>	<b><u>64</u></b>

## CAPÍTULO I: INTRODUÇÃO

Esta dissertação insere-se no âmbito da conclusão do mestrado integrado em Medicina. O tema tratado é no domínio da Otorrinolaringologia, mais especificamente na surdez severa/profunda, inserida no diagnóstico de surdez neurossensorial, em crianças. A doença apresenta-se de grande importância na medida em que, limita a inserção social assim como, o desenvolvimento social, psicológico e cognitivo, especialmente importante no caso das crianças. Desta forma realça-se, a importância da reabilitação auditiva abordada, nesta dissertação de mestrado. O trabalho compreende uma revisão anatomo-fisiológica sobre o aparelho auditivo e o diagnóstico de surdez neurossensorial. O trabalho aborda também as opções terapêuticas mais usadas no caso de crianças com surdez neurossensorial severa/profunda, incidindo, predominantemente, sobre os diferentes tipos de implantes cócleares e as suas diferentes abordagens cirúrgicas. Por fim, enfatiza a importância da habilitação auditiva como plataforma, para melhorar os resultados auditivos.

**Objectivos:** demonstrar a importância da reabilitação auditiva no caso de crianças com surdez severa/profunda assim como, realçar a importância de coadunar o tipo de reabilitação auditiva ao desenvolvimento individual de cada criança.

## CAPÍTULO II: METODOLOGIA

A metodologia usada nesta dissertação teve por base, primeiramente uma recolha de bibliografia através das bases de dados digitais oferecidas pela Universidade, nomeadamente a PubMed (através do portal B-on, da Fundação para a Computação Científica Nacional), com os termos “implantes cóclear em crianças”, “reabilitação auditiva em crianças”, “habilitação auditiva” nos idiomas português, inglês e francês e da qual se recolheu um total de 32 artigos. Foi também realizada a pesquisa através de manuais de referência em papel, de otorrinolaringologia “*Impianto Cocleare Multicanale*”, “*Surdez Diagnóstico e Reabilitação volume I e II*”, “*A criança deficiente auditiva situação educativa em Portugal*”, de medicina interna “*Harrison Medicina Interna*” e “*Cecil Tratado de Medicina Interna*”. A bibliografia corresponde ao período entre 1980 a 2009.

## CAPÍTULO III: CONTEXTUALIZAÇÃO DO TEMA

O ouvido tem a capacidade de transformar o som que é essencialmente energia mecânica na sua essência vibratória em sinal eléctrico. Uma vez transformado em sinal eléctrico, o mesmo é capaz de ser transmitido através do nervo auditivo ou VIII par craniano até ao sistema nervoso central.

### 3.1. Anátomo-fisiologia

Atribui-se ao pavilhão auricular a função de captação das ondas sonoras. O som é então conduzido através do meato auditivo externo e amplificado particularmente nas frequências de 2000 a 5000 Hz.



Ilustração 1 – Ouvido externo, médio e interno' (3)

A principal função do canal auditivo externo é a de transmissão sonora.

Apresenta também a função de proteger membrana do tímpano para além de manter uma temperatura e humidade adequada à preservação da elasticidade da mesma. Contribuem para estas funções as glândulas produtoras de cerúmen, os pêlos bem como a migração epitelial da camada interna para a externa.

A vibração sonora chega então ao tímpano. O tímpano está aderente ao martelo. A vibração do tímpano devido ao impacto das ondas sonoras leva à vibração dos ossículos que, uma vez em contacto com a cóclea, levam a movimentos de rarefacção e compressão da perilinfa. (3 -4)

Martelo, Bigorna e estribo são três pequenos ossículos (martelo "malleus", bigorna "incus" e estribo "stapes" assim chamados porque a sua forma faz lembrar os objectos que o nome designa) a nível do ouvido médio, cuja função é a de amplificar o som. (ilustração 2) (3,4,18)

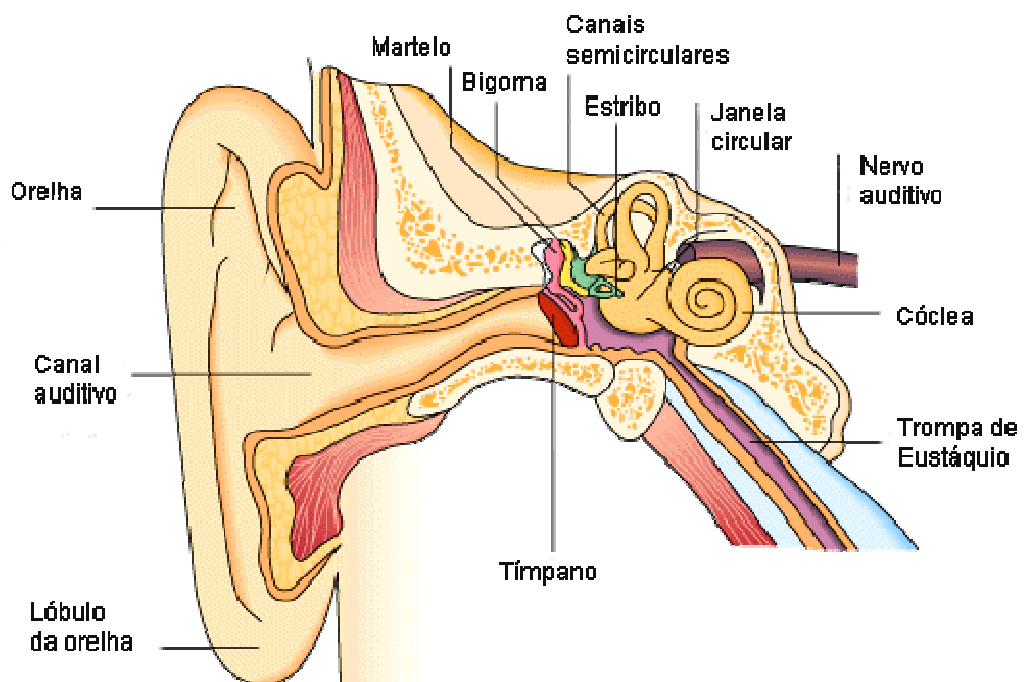


Ilustração 2 – Aparelho Auditivo. (3-4)

Esta amplificação sonora é de grande importância na medida em que, há perda de energia na passagem do som do meio aéreo (ouvido médio) para o meio líquido presente na cóclea. A amplificação realiza-se sob a forma de dois mecanismos; mecanismo hidráulico e mecanismo de alavanca martelo-bigorna.

A trompa de Eustáquio apresenta a sua abertura superior a nível do ouvido médio e estabelece comunicação com a nasofaringe. A trompa de Eustáquio permite manter o equilíbrio de pressões entre os dois lados da membrana timpânica. O último ossículo da cadeia ossicular está ligado a uma fina membrana formando a janela oval. A janela oval dá acesso à rampa vestibular do ouvido interno. Após terem sido amplificadas, as vibrações são conduzidas à cóclea. (ilustração 2) (3 – 4)

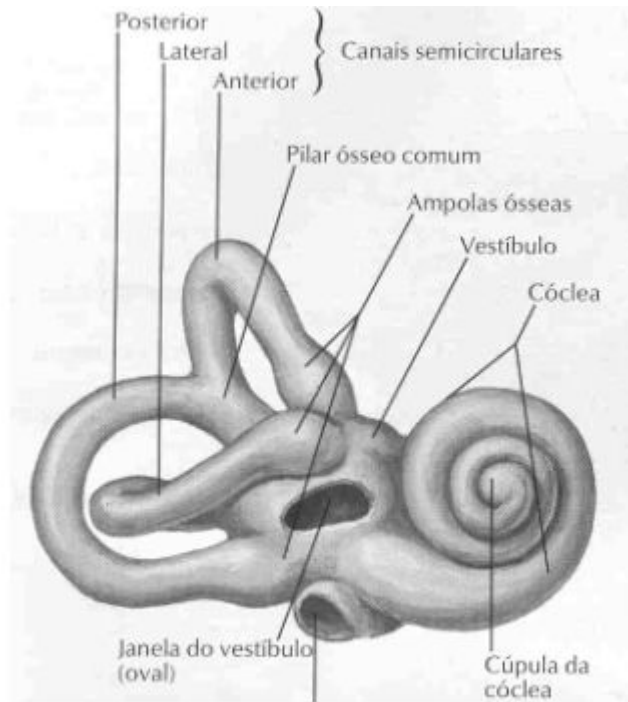
O ouvido interno é protegido pelo canal auditivo externo, caixa timpânica e também pelo reflexo estapédico. O reflexo estapédico é desencadeado pela contracção bilateral do músculo estapédico sob a acção de um estímulo sonoro intenso. Na sua essência o reflexo estapédico tem a função de atenuar a intensidade dos sons. Sob a acção de sons de grande intensidade o músculo estapédico gira em torno do seu eixo longitudinal, deslocando-se de cima para baixo com amplitude máxima, aumentando a rigidez e a resistência à transmissão principalmente de sons graves. Contudo, este reflexo apresenta um tempo de latência de 14 a 16ms, não oferecendo resistência contra ruídos bruscos assim como, apresenta também fadigabilidade. Desta forma o reflexo estapédico não oferece protecção contra sons de duração prolongada.

O ouvido interno é formado pelo labirinto membranoso e pelo labirinto

ósseo. O labirinto ósseo contém a perilinfa e circunda o labirinto membranoso. <sup>l</sup>O labirinto ósseo divide-se em vestíbulo ósseo, cóclea e canais semicirculares ósseos. (3, 4,18)

O *vestíbulo* ósseo apresenta uma parede externa que corresponde à janela oval e redonda, enquanto a interna corresponde ao fundo do canal auditivo interno contendo a fosseta hemisférica para o sáculo, a fosseta semiovoide para o utrículo e entre estas duas fossetas a crista vestibular.

A *cóclea* constitui o labirinto anterior. Apresenta cerca 9mm de diâmetro com estrutura cônica, composta por três tubos paralelos que se afinam da base para ápice, correspondendo este ao promontório. As paredes externas são ósseas, sendo extremamente finas, dispondo-se em espiral em torno de um osso chamado columela ou modíolo. O canal espiral contém ainda no seu interior uma lâmina espiral que apresenta o seu bordo interno aderente ao canal espiral e o bordo externo livre para se unir à membrana basilar. A base da cóclea é mais alargada e comunica-se com a janela oval e com a janela redonda. (18)



**Figura 2.** Labirinto ósseo direito (cápsula ótica), vista ântero-lateral: osso esponjoso circundante removido. **Fonte:** Netter. **Atlas de Anatomia Humana**, 2000 lâmina 90.

#### Ilustração 3 – Labirinto ósseo (4)

Os canais semicirculares são três; externo, superior e posterior. Cada um possui uma extremidade ampolar e outra não ampolar. As extremidades não ampolares dos canais anterior e posterior unem-se antes de se abrirem no vestíbulo. O arranjo espacial dos canais semicirculares ocupando os três eixos ortogonais, formam ângulos rectos uns com os outros, permitindo captar informações referentes ao movimento da cabeça em todos os planos. Cada canal semicircular ósseo contém um canal membranoso.

O labirinto membranoso consiste em três estruturas que são os canais semicirculares, vestíbulo membranoso e o ducto cóclear, suspensos no labirinto ósseo. Este labirinto membranoso contém um líquido aquoso chamado endolinfa.

Os canais semicirculares membranosos estão contidos nos canais



semicirculares ósseos. Cada canal apresenta uma dilatação chamada ampola membranosa que, contém células receptoras ciladas que detectam os movimentos da cabeça. Sempre que ocorre movimento da cabeça, a parede óssea do canal semicircular, o saco membranoso e os corpos das células cíliadas movem-se em conjunto. Contrariamente, a endolinfa que não está unida ao crânio devido à sua inércia, tende a manter a sua posição inicial, estimulando as células cíliadas ao pressionar a massa gelatinosa. (4,18)

O vestíbulo membranoso tem dois pequenos sacos, o utrículo e o sáculo. Do utrículo e do sáculo saem dois pequenos canais que se unem para formar o canal endolinfático. O utrículo é o maior desses dois sacos, a sua porção sensorial é denominada mácula. O sáculo é esférico e a sua cavidade não se comunica directamente com a do utrículo. A sua parede anterior apresenta um espessamento oval que é a mácula do sáculo. A mácula tanto do sáculo como do utrículo é constituída por células cíliadas cujos cílios estão mergulhados numa substância gelatinosa composta por minúsculas partículas de carbonato de cálcio denominadas otólitos. A substância gelatinosa torna-se assim mais pesada do que a endolinfa, permitindo, conforme a mudança de posição da cabeça, que haja mudança de direcção da força da substância gelatinosa sobre as células pilosas. Esta mudança determina um padrão específico de actividade aferente. Assim, o utrículo é importante no reconhecimento da direcção e da orientação do movimento da cabeça no espaço. Relativamente à função do sáculo crê-se que este seja importante na manutenção do equilíbrio em condições de ausência de gravidade. (18)

O canal cóclea apresenta três faces; a posterior que corresponde a

uma membrana basilar onde assenta o órgão de Corti, anterior ou membrana de Reissner e a externa, a estria vascular. A estrutura mais importante do canal cóclear é o órgão de Corti. O órgão de Corti é o responsável pela conversão da energia mecânica em energia eléctrica. Apresenta uma fileira de células cíliadas internas e várias fileiras de células cíliadas externas. As células cíliadas internas são as principais células receptoras auditivas, são células piriformes e são em menor número do que as células cíliadas externas. Os estereocílios das células externas estão em contacto com a membrana tectoria, são células cilíndricas e apresentam alta selectividade frequencial. O órgão de Corti apresenta ainda células de Hensen, células de Dieters e Claudius que são células de sustentação. O órgão de Corti possui ainda aferências neuronais, nomeadamente neurónios do tipo I, fazendo sinapse com as células ciliares internas, enquanto, células ganglionares do tipo II enervam as células ciliares externas. Do outro lado do gânglio saem ramos que se juntam para formar o nervo cóclear. Este nervo entra no canal auditivo interno pela sua porção antero-inferior e no bolbo, sendo dividido em dois feixes pelo pedúnculo cerebeloso inferior. Estes feixes terminam em dois núcleos cócleares ventral e dorsal onde se anastomosam com o 2º neurónio. A membrana tectoria recobre o órgão de Corti, permitindo deflexão e hiperflexão dessas estruturas durante a vibração da membrana basilar. (18)

Cada célula cíliada tem uma reposta electrofisiológica dependente da frequência sonora, relacionada com a posição na membrana basilar. A sensibilidade de uma dada célula para cada frequência pode ser visualizada numa curva tuning. Tal curva demonstra a intensidade mínima em decibéis de vários tons puros para que as células internas variem o seu potencial de

repouso numa voltagem pré-estabelecida. Tal curva apresenta, para dada frequência uma variação própria, demonstrando a sensibilidade do órgão de Corti, para várias frequências sonoras.

A perilinfa ocupa o espaço entre o labirinto membranoso e o labirinto ósseo, cuja composição química é semelhante à do líquido extracelular (rico em sódio e pobre em potássio); a endolinfa que preenche o labirinto membranoso tem uma composição semelhante à dos líquidos intracelulares (rico em potássio e pobre em sódio). De referir igualmente a cortilinha que se encontra nos espaços extracelulares do órgão de Corti e túnel de Corti, apresentando uma composição semelhante à da perilinfa. A linfa subtectorial ocupa o espaço entre a membrana tectória e a lâmina reticular das células cíliadas internas e tem uma composição semelhante à da endolinfa

As vibrações mecânicas da membrana basilar e do órgão de Corti provocadas pelas vibrações da perilinfa causam deflexão mecânica do feixe de estereocílios, que se deflecte como um todo, devidos às conexões laterais existentes entre cada estereocílio e pelo facto da base ser mais estreita em relação ao corpo. As conexões laterais permitem que a pressão aplicada a um estereocílio seja aplicada ao cílio vizinho. Há também uma conexão tipo hiperligação que une a extremidade de um estereocílio ao vizinho, acreditando-se que aí exista um canal iónico de transdução. No repouso esse canal oscila entre o aberto e o fechado, ficando fechado a maior parte do tempo. Se o feixe é deflectido, cada estereocílio desliza sobre o vizinho, fazendo com que o canal iónico seja aberto, permitindo a entrada de cálcio e de potássio, despolarizando a membrana celular. Os potenciais eléctricos assim formados constituem a base da electromotilidade que, formado no 1º

neurónio passa através no nervo cóclear para o segundo neurónio.

O segundo neurónio forma essencialmente 3 feixes acústicos: a estria acústica dorsal que sai do núcleo cóclear dorsal, a estria acústica intermédia que sai do núcleo cóclear ventral e a estria acústica ventral que sai do núcleo cóclear ventral. As estrias dorsais e intermédia formam uma via directa que atravessa a linha média e juntam-se ao lemnisco lateral contra-lateral terminando só no corpo geniculado médio. A estria acústica ventral é a maior e atravessa a linha média formando o corpo trapezóide, termina nos núcleos olivar superior e corpo trapezóide opostos. Pequenas fibras do núcleo cóclear dorsal prolongam-se directamente no lemnisco lateral ipsilateral. (18)

O terceiro neurónio tem origem nos núcleos Olivares superiores e no corpo trapezóide e termina no colículo inferior e no corpo geniculado médio do mesmo lado, constituído o lemnisco lateral que é a via auditiva mais importante do tronco cerebral. A parte do corpo geniculado médio constitui as radiações acústicas que terminam ao lobo temporal. (18)

As mensagens acústicas recolhidas pela cóclea são integradas pelo sistema nervoso, comparadas a símbolos e reconhecidas como elementos significativos. Deste modo, não se compreende uma concepção clínica audiológica sem uma concepção linguística e fonológica associada. Evidenciam-se assim três funções; função acústica – corresponde à função do ouvido médio e da cóclea. A perturbação da função acústica leva a surdez; função de integração – estabelece a ligação entre a deformação cóclear que origina uma mensagem nervosa e a linguagem. Apresenta dois tipos de sub funções nomeadamente a neurofisiológica que, diz respeito às vias e aos centros auditivos e a psicológica que, baseia-se em circuitos memoriais,

portanto sobre associações multi-sinápticas. Corresponde à passagem da imagem ao símbolo. A patologia desta função corresponde à agnosia auditiva; função linguística – é a abstracção a partir de símbolos; necessita de circuitos de integração de uma grande complexidade. Pertence exclusivamente ao homem. A construção da verdadeira linguagem oral só é possível a partir da audição, percepção sensorial abstracta. A audição é por isso o sentido dominante na construção de um pensamento verbal. A perda auditiva provoca a este nível, dificuldades mais ou menos marcadas dependendo do grau de surdez. É importante, pelo referido anteriormente, definir com precisão surdez e o tipo de surdez assim como, classifica-la em função da sua etiologia, cronologia e grau. Surdez é definida como uma audição socialmente incapacitante e segundo a terminologia audiológica, consiste na incapacidade em ouvir e/ou comunicar através da linguagem oral. (1,6,9)

A surdez pode ser classificada quanto ao tipo, em surdez de transmissão, surdez neurosensorial ou surdez mista. A surdez de transmissão é definida pela incapacidade das ondas sonoras passarem através do canal auditivo externo ou através do ouvido médio. Este bloqueio à passagem das ondas sonoras pode apresentar como causas, entre outras, a presença de cerúmen no canal auditivo externo ou a existência de uma otite média ou otosclerose a nível do ouvido médio. Define-se como surdez neurosensorial a surdez causada pela lesão da cóclea ou de qualquer das estruturas nervosas que se encontram para além da mesma, nomeadamente, o VIII par craniano assim como os nervos aferentes e eferentes que permitem a comunicação com a protuberância. (18) A importância da surdez neurosensorial impõe-se na medida em que, para além de afectar os adultos

de uma forma global no desempenho das suas funções quotidianas a todos os níveis, é de enorme limitação no desenvolvimento cognitivo na criança. A reabilitação auditiva é então mandatória nos casos de surdez e por maioria de razão, quando o grau é severo ou profundo.

Na reabilitação auditiva de surdez neurosensorial, é importante ter em atenção as causas subjacentes à perda auditiva severa/profunda, já que a etiologia orientará, não só o tipo de reabilitação (prótese vs. Implante cóclear) como também, o tipo de cirurgia a aplicar no caso do implante cóclear, indicando igualmente o prognóstico.

A surdez pode ser então classificada quanto à etiologia em pré natal, peri-natal e pós natal. No período pré-natal, aproximadamente 80% das alterações auditivas pré-linguais, são causadas por alterações genéticas. Inseridos nestes 80%, a maior parte dos casos hereditários (70%) são síndrômicos, apresentando-se os restantes 30% como não síndrômicos. Das perdas auditivas não síndrômicos a maior parte (80%) são herdadas de modo autossômico recessivo enquanto, cerca de 15% correspondem à forma autossômico dominante e os restantes 5% são referentes à forma ligada ao cromossoma X e à herança mitocondrial. Um conjunto de mutações no gene GJB2 explica mais de 50% deste tipo de herança recessiva. O gene GJB2 codifica uma conexina 26 (proteína "gap-junction" hexamérica). Estas conexinas unem-se para formar canais intercelulares que permitem a passagem do potássio das células pilosas para a *estria vascularis*, a partir dos quais os iões são activamente bombeados para a endolinfa cóclear. A manutenção de uma concentração elevada de potássio na endolinfa é de importância crucial para a percepção do som. (23)

As perdas auditivas sindrômicas estão associadas a síndromes como Síndrome de Pendred, Usher, Alport, entre outros. A síndrome de Pendred é das formas mais comuns de surdez neurosensorial síndrômica. Consiste em uma alteração autossômica recessiva que se deve a uma mutação no gene SLC26A4. Fenotipicamente manifesta-se por um defeito na organificação da hormona tiróidea levando a bócio eutiróideo. Está associado também a um alargamento do aqueduto vestibular, apresentando uma cóclea dismórfica. A síndrome de Usher caracteriza-se por surdez neurosensorial de origem autossômica recessiva que apresenta manifestações fenotípicas de retinite pigmentar e arreflexia vestibular. O síndrome de Alport está geneticamente ligado ao cromossoma X na maioria dos casos (75%) enquanto, os restantes 15% correspondem à forma autossômica recessiva. Fenotipicamente manifesta-se por surdez neurosensorial bilateral e simétrica, nomeadamente referente às frequências altas e médias. Para além destas alterações estão associado a falência renal e defeitos oculares. Ainda no período pré-natal, a surdez pode ser adquirida, nomeadamente devido a doenças do metabolismo da mãe, toxémia gravídica, nefrite e anemia de etiologia materna, infecções víricas, parasitárias ou bacterianas bem como, devido a radiações às quais a mãe possa estar sob influência. (23)

O aparecimento da surdez no período neo-natal compreende o período de tempo compreendido entre o momento após o nascimento e o 28º dia. Pode estar relacionado com factores intrínsecas à própria criança ou então, associados ao parto e à mãe. O baixo peso aquando do nascimento, a incompatibilidade Rh, as infecções neo-natais ou mesmo a anóxia fetal, são factores de risco para o aparecimento de surdez neurosensorial associados

à própria criança. A incompatibilidade Rh pelo risco de acumulação de bilirrubina nos núcleos da base (Kernicterus). De referir igualmente, infecção pelo Citomegalovírus que é, na actualidade, uma das causas mais importante de surdez neurosensorial inserida no âmbito das infecções. Um parto prolongado, a presença de hemorragia durante o parto, o trauma obstétrico ou mesmo a presença de placenta prévia, são factores de risco importantes, para o aparecimento de surdez neurosensorial, associados à mãe e ao parto. (ilustração 4) (23)

No período pós-natal, que corresponde ao período após o 28º dia, a partir do nascimento, é importante referir como causas de surdez neurosensorial, as otites médias e suas complicações, o sarampo, a meningite bacteriana, o uso de drogas ototóxicas, os traumas cranio-encefálicos, a diabetes mellitus, as doenças auto-imunes, otoesclerose ou mesmo tumores do nervo auditivo. *Neste período, assumem fundamental importância o uso de drogas ototóxicos e a meningite bacteriana, cujos valores de incidência variam de 6% a 18, 8%, assim como os traumatismos crânio-encefálicos.* (ilustração 5) (1,23)

*Várias possibilidades etiológicas podem ser sugeridas para o aparecimento de surdez neurosensorial. No entanto, cerca de 20% a 40% dos casos apresentam-se com etiologia desconhecida* (1,23)



**Quadro 2.** Hipoacusias Neurosensoriais de causa Genética.

---

**Hipoacusias Neurosensoriais de causa Genética**

---

***Congénitas:***

Displasias (Michel, Mondini, Sheibe)  
 SNS genética congénita não associada a malformações  
 SNS genética congénita associada a malformações:  
     Dismorfias cranianas (S. Crouzon)  
     Dismorfias das extremidades (S. Wildewanck)  
     Anomalias da pigmentação (S. Waardenburg)  
     Doenças oftalmológicas (S. Usher, S. Halgren)  
     Doenças cardíacas (S. Jervell e Lange-Nielsen)  
     Patologia tiroideia (S. Pendred)  
 Aberrações cromossómicas (trissomias e monossomias)  
 Síndrome do aqueduto vestibular largo  
 Fistula peri-linfática congénita

***Pós-natais:***

SNS genética pós-natal não associada a malformações  
 SNS genética pós-natal associada a malformações:  
     Doenças metabólicas (mucopolissacarídeos)  
     Malformações oftalmológicas (S. Cockayne)  
     Doença renal (S. Alport, S. Fanconi)  
     Malformações esqueléticas (S. Klippel-Feil)  
     Doenças neurológicas (Neurofibromatose)

---

**Ilustração 4 – Hipoacusias Neurosensoriais de causa Genética (1,23)**

**Quadro 3.** Hipoacusias Neurosensoriais de causa Não Genética.

---

**Hipoacusias Neurosensoriais de causa Não Genética**

---

***Pré-natais:***

Ototóxicos durante a gravidez (aminoglicosídeos, diuréticos, talidomida, álcool)  
 Infecções congénitas (Rubéola, CMV, outras TORCH)  
 Outras causas (hemorragias do 1º trimestre, deficiências vitamínicas, hormonoterapia, irradiação pélvica)

***Peri-natais:***

Icterícia neo-natal grave  
 Baixo peso (<1500 gr) e Prematuridade  
 Asfixia peri-natal  
 Traumatismo do parto

***Pós-natais:***

Infecções (labirintite, meningite, parotidite, sarampo,...)  
 Traumatismos cranianos  
 Traumatismos sonoros  
 Fármacos ototóxicos  
 Neoplasias (neurinoma do acústico, leucemias)  
 Doenças metabólicas (hipotireoidismo, diabetes)  
 Doenças auto-imunes  
 Surdez Súbita Idiopática

---

**Ilustração 5 – Hipoacusias Neurosensoriais de causa não Genética (1,23)**

A surdez neurosensorial nas crianças pode ser classificada quanto ao momento de aparecimento da Surdez. Esta classificação é feita de acordo com a aquisição da linguagem e a capacidade de leitura. A Surdez Pós-lingual surge quando a criança já fala e lê, não se acompanhando praticamente de regressão devido ao suporte da leitura. De acordo com a idade, classifica-se como surdez pós-lingual, o aparecimento da mesma, após os 5 anos de vida. A Surdez Peri-lingual surge nas crianças que falam mas que ainda não lêem, situação em que, se não existir um acompanhamento eficaz, dar-se-á uma rápida deterioração da linguagem. A Surdez pré-lingual é caracterizada pela total ausência de memória auditiva, sendo por isso extremamente difícil a estruturação da linguagem.

De acordo com a classificação da Associação Americana de Otorrino e Oftalmologia (AAOO) a surdez pode ser classificada quanto ao grau da seguinte forma:

- **Limiar compreendido entre 0 – 25 dB (Normal)**

Audição normal

- **Limiar compreendido entre 26 – 40dB (Perda Leve)**

Existe alguma dificuldade para ouvir e entender conversação suave, obtendo melhores resultados em ambientes silenciosos e com vozes claras.

- **Limiar compreendido entre 41 – 55dB (Perda Moderada)**

Dificuldade em entender uma conversação normal, particularmente na presença de ruídos de fundo. A fala e o desenvolvimento da linguagem são geralmente afectados. Os

aparelhos auditivos podem ajudar a quase totalidade das dificuldades de audição.

- **Limiar compreendido entre 56 – 70dB (Perda Moderadamente Severa)**

Somente vozes altas e a curta distância conseguem ser entendidas. O desenvolvimento da fala e da linguagem é bastante pobre. Aparelhos auditivos podem ser de grande benefício para melhorar a comunicação.

- **Limiar compreendido entre 71 – 90dB (Perda Severa)**

A conversação normal é inaudível. Não há desenvolvimento espontâneo da fala/linguagem. Os aparelhos auditivos são essenciais.

- **Limiar superior a 90dB (Profunda)**

Pode ouvir alguns sons em alto volume, porém percebe mais vibrações do que padrões tonais. Os aparelhos auditivos são essenciais

### 3.2. Diagnóstico

A surdez neurosensorial compromete tanto a evolução social, emocional e académica da criança como também, a aquisição da linguagem. Neste sentido os três primeiros anos de vida são os mais importantes para a aquisição da linguagem oral. Esta noção de período crítico é bem fundamentada e estruturada na medida em que, a maturação do sistema nervoso auditivo faz-se em duas etapas distintas e a aquisição das diferentes funções auditivas segue as etapas desta maturação.

A mielinização do sistema pré-talâmico começa ao quinto mês de vida fetal e termina ao quinto mês de vida extra-uterina. A mielinização do sistema pós-talâmico só começa depois do nascimento e termina somente ao quinto ano de vida. A mielinização é centrípeta e progressiva. Assim, a discriminação de frequências e intensidades é um processo pré-talâmico e a discriminação do tempo um processo essencialmente pós-talâmico. Para o sistema pré-talâmico ou seja, para a discriminação de frequências e intensidades, não existe período crítico ou período sensível. São as funções arcaicas do sistema auditivo. No entanto, relativamente à discriminação do tempo se esta função não for activada pelo aparecimento precoce dos estímulos actantes, de nada vale esses estímulos surgirem posteriormente. Os cinco anos de idade são a idade limite para aquisição de uma, discriminação temporal (micro-tempo) contudo o processo é substancialmente mais difícil depois dos três anos de idade na ausência de estímulos actantes.

O *Joint Committee for Infant Hearing* (1994) e o *Consenso Europeu de*

*Milão* (1998) defendem o diagnóstico de surdez neurosensorial, até aos 3 meses e a intervenção terapêutica até aos 6 meses de idade, o que justifica a necessidade de rastreio. A simples observação médica por si só, não é suficiente para a detecção de surdez neurosensorial durante o primeiro ano de vida. Foram definidos consequentemente, critérios para o rastreio de crianças em risco de surdez. (9,12)

**Quadro 4.** Factores de Risco de Surdez Infantil.

---

Factores de Risco de Surdez Infantil

---

***Neo-natais:***

História familiar de surdez  
 Infecções congénitas TORCH  
 Malformações anatómicas da cabeça e pescoço  
 Baixo peso (<1500 gr)  
 Hiperbilirrubinemia grave  
 Estigmas de síndromes associados a surdez  
 Uso materno de drogas ou ototóxicos  
 Asfixia peri-natal com Apgar < 4  
 Internamento em UCIN  
 TCE no parto

***Durante a infância (>3 meses):***

Meningite bacteriana, Encefalite ou Labirintite  
 CMV peri-natal  
 Trauma acústico  
 TCE  
 Ototóxicos  
 História familiar  
 Otites médias repetidas com derrame

---

**Ilustração 6 – Factores de Risco de Surdez nas Crianças (2)**

*Este tipo de "screening", realizado apenas em crianças de risco, é positivo sobretudo do ponto de vista económico, pois obriga à realização de testes em apenas 10% dos recém-nascidos. Assim, é útil na impossibilidade*

*de rastrear todas as crianças e como início de um programa de rastreio mais abrangente. A sua grande desvantagem consiste no facto de detectar apenas metade dos casos de Surdez significativa. Desta forma o NIH Consensus Statement e o Consenso Europeu de Milão terem definido como objectivo o Rastreio Universal dos recém-nascidos através de métodos rápidos, fiáveis e de fácil execução. De facto, a Surdez Infantil preenche todos os critérios para ser alvo de Rastreio Universal pois trata-se de uma doença dificilmente detectável por parâmetros clínicos, existem testes de fácil utilização e com altas sensibilidade e especificidade, existem possibilidades de intervenção terapêutica de cuja precocidade depende um melhor prognóstico e a relação custo/eficácia conseguida é boa. Com esse propósito foi então criado nos EUA o Marion Downs National Center for Infant Hearing, em que participam 19 Estados, e que tem como meta a implementação do Rastreio Universal, abrangendo mais de 95% dos RN.* (2) Os métodos de rastreio mais usados actualmente consistem nos Testes Comportamentais, Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral e as Otoemissões Acústicas. A audiologia comportamental é encarada actualmente com bastante utilidade, no entanto deverá ser sempre auxiliada pelos métodos electrofisiológicos de rastreio. Existem diferentes Testes Comportamentais, de acordo com a idade da criança. Assim, a Audiometria de Observação Comportamental, utiliza-se sobretudo entre o nascimento e os 6 meses de idade. Este teste consiste numa estimulação em campo livre através de um som ou ruído de grande intensidade cuja frequência é controlada pelo operador. A resposta a procurar pode ser uma alteração do padrão de sono ou da expressão facial, bem como o despertar do reflexo de Moro ou do reflexo cócleo-palpebral. Este grupo de

testes, que inclui a b         — m         de Veit-Bizaguet e o Crib-o-Gram, apresenta como principais desvantagens a n  o detec     de surdez unilateral ou ligeira, a possibilidade de habitua        resposta e o facto de depender do t         e da vig     da crian    . A audiometria de refor     visual    utilizada a partir dos 6 meses, idade em que a crian     adquire um controlo suficiente do pesco     e do tronco e a partir da qual    poss       originar o bin       est      / resposta condicionada. Consiste na utiliza     de est         visuais, incluindo luzes ou brinquedos em movimento, como refor     para a resposta ao est         auditivo.

A partir dos 6 meses de idade at   aos 2 anos usam-se os *Testes de Pesquisa de Reflexos de Orienta    *. Estes testes incluem o Teste do Nome e o Teste de Boel que consistem em provocar o reflexo acutr         ou de orienta    / investiga     em que a crian     procura o som com a cabe    . O Condition Play Audiometry consiste na realiza     de uma tarefa simples, como o colocar de um objecto num cesto ap     a percep     do est         auditivo. Este teste    aplicado a crian       com idade superior a 3 anos e que j   est     habitua     a esse teste. O *Peep-show* utiliza-se no mesmo grupo et      , sendo a audi       do som pela crian     assinalada pelo carregar num bot    , o que por sua vez activa um dispositivo que proporciona ao examinado uma recompensa, como um rebu       ou um chocolate. A *Audiometria em Cabine Fechada*    usada quando j   existe graus de matura     e de coordena     assinal        , o que acontece por volta dos 3 a 4 anos de idade. Fazem parte deste teste a Audiometria Tonal assim com, a Audiometria Vocal. Este m         comporta a vantagem de avaliar separadamente cada um dos ouvidos de forma eficaz. No que diz respeito    Audiometria Vocal, esta   

mais fiável que a Tonal em crianças com idade inferior a 5 anos, permitindo uma melhor exploração do nível global de percepção e de discriminação da palavra. A Audiometria Tonal tem maior interesse após os 5 anos, idade a partir da qual as crianças são capazes de realizar os testes dos adultos. Os Métodos Comportamentais deverão ser realizados em ambiente silencioso e, sempre que a criança não consiga passar num determinado teste apropriado para a sua idade, deverá ser realizado um outro mais básico. Como já referido anteriormente os Testes Comportamentais, deverão estar sempre associados à avaliação da surdez neurosensorial pelas Otoemissões Acústicas (OEA), apresentando este teste uma elevada sensibilidade e especificidade, em combinação com a especificidade dos Potenciais Evocados Auditivos.

Os Potenciais Evocados são de grande utilidade como método de rastreio na medida em que, são independentes da resposta voluntária da criança, não são invasivos, apresentando uma sensibilidade e especificidade superior às Otoemissões Acústicas e são de grande importância nomeadamente na avaliação da via auditiva retro-cóclea e cóclea que, apenas com a ajuda das Otoemissões Acústicas não poderão ser detectadas. Os Potenciais Evocados Auditivos automáticos vieram revolucionar os métodos de rastreio, permitindo a sua utilização em RN a fazer oxigenoterapia e um método de análise algorítmica facilmente interpretável. Tal como os Potenciais Auditivos clássicos são fáceis, rápidos, e minimamente influenciados pelo derrame do ouvido médio ou cerúmen.

As Otoemissões Acústicas apresentam importância clínica, pelo facto de detectarem a disfunção das células ciliares externas. A avaliação localiza-



se nas frequências entre os 4kHz e os 8kHz ou seja, avalia a actividade de frequências altas. Apresenta por isso sensibilidade para estágios iniciais de disfunção cóclear na medida em que, a maioria das perdas auditivas neurosensoriais, com excepção da doença de Ménière, iniciam-se com lesão das células responsáveis pelas frequências agudas. As Otoemissões Acústicas de produtos de distorção são o método mais utilizado. A presença de uma resposta positiva sugere um limiar auditivo inferior a 30 dB. A patologia de origem cóclear neste teste é evidenciada pelo desaparecimento das Otoemissões Acústicas quando as células cíliadas externas estão alteradas, característico da patologia cóclear.

O diagnóstico de surdez neurosensorial é feito com base em testes psicoacústicos e testes electrofisiológicos.

Nos testes psicoacústicos incluem-se aqueles em que há uma relação entre o estímulo e a resposta dada pelo doente. Nestes testes incluem-se audiometria tonal, audiometria vocal e a audiometria supra-liminar. Se forem pesquisados tons puros ao nível do limiar auditivo faz-se uma Audiometria Tonal. Este tipo de determinação exige efectiva colaboração da pessoa a examinar, no sentido de se poderem determinar os reais limiares auditivos. É difícil por isso, a sua execução em crianças em idade pré-escolar, simuladores ou doentes psiquiátricos. A avaliação dos limiares auditivos efectua-se utilizando tanto a via aérea como a via óssea. A via aérea analisa, de forma global, não só o sistema de transmissão, incluindo a cadeia ossicular como também a cóclea. A via óssea é, por assim dizer, uma componente da via aérea uma vez que analisa predominantemente a cadeia ossicular e a cóclea. A via óssea implica não só a estimulação directa cóclear,

como impõe, ainda que em parte, movimentos mínimos de inércia da cadeia ossicular em relação ao labirinto ósseo, originando sons de ressonância, no canal auditivo externo e caixa timpânica que servem de estimulação à mobilização da cadeia ossicular. Na audiometria tonal, a surdez neurosensorial caracteriza-se pela elevação dos limiares da via aérea e da via óssea, sem a existência de "gap" aéreo-ósseo. Pode centrar-se quer nas altas quer nas baixas frequências, ou em ambas. Na surdez de transmissão ocorre elevação dos limiares da via aérea, mantendo-se normais os limiares da via óssea, formando-se um *"gap" aéreo-ósseo*.

A audiometria vocal tem como objectivo avaliar a habilidade de perceber e reconhecer os sons da fala. Permite medir o limiar da sensibilidade auditiva através da identificação do nível de intensidade em que o paciente consegue identificar correctamente 50% ou mais de uma lista de palavras dissilábicas. O paciente repete palavras que são apresentadas com intensidades cada vez menores. Em crianças pequenas 18-36 meses de idade, estas são instruídas para apontar várias partes do corpo (por exemplo; mão, pé) ou atender a ordens simples como dizer adeus. Em crianças dos 3 aos 5 anos de idade, pede-se à criança para repetir as palavras (geralmente trissílabas) e executar ordens simples.

Os testes electrofisiológicos incluem a Impedanciometria (Timpanometria e Reflexos Estapédicos), Potenciais Auditivos Evocados e as Otoemissões Acústicas.

A Impedanciometria avalia o grau de condutibilidade acústica do sistema tímpano-ossicular. É usada para ajudar a distinguir entre surdez de condução e surdez neurosensorial. No ouvido normal à medida que se

aumenta a pressão dentro do canal auditivo externo ocorrerá, igualmente, o deslocamento do sistema timpano-ossicular contra a janela oval, aumentando a impedância do sistema. Define-se impedância acústica como obstáculo à passagem da energia sonora, medida em ohms. Da mesma forma, à medida que diminuirmos a pressão no canal auditivo externo, também diminuirmos a complacência do sistema por traccionarmos o conjunto tímpano-ossicular. A complacência máxima deve ser atingida com uma pressão de zero imposta ao sistema, já que no ouvido normal a pressão dentro do ouvido médio deve-se equiparar à pressão atmosférica. O timpanograma permite medir a pressão no ouvido médio, indica a função da trompa de Eustáquio, e existência ou não de líquido na caixa do tímpano e o grau de mobilidade da cadeia ossicular. Na surdez neurosensorial, usualmente, o timpanograma é do tipo A ou seja, é considerado normal. No entanto o timpanograma pode ser do tipo A mas existir patologia no ouvido interno como no caso de existir luxação da cadeia ossicular. Neste caso a distinção entre surdez neurosensorial e de transmissão fica comprometida pelo que, o diagnóstico apenas com base na informação do timpanograma não é fiável. A problemática do diagnóstico progride para além desta ambivalência de avaliação diagnóstica, nomeadamente quando é mandatária a inclusão fidedigna nos critérios para implante cóclear. Habitualmente na surdez de transmissão o timpanograma está alterado, podendo ser do tipo B ou C. O timpanograma do tipo B poderá sugerir a presença de líquido no ouvido médio e/ou a perfuração do tímpano. Este timpanograma é típico de uma otite média seromucosa. O timpanograma do tipo C é a manifestação gráfica de um tímpano retraído e sugere disfunção da trompa de Eustáquio.

O reflexo estapédico consiste na indução da contracção do músculo do estribo com um som de intensidade superior a 70dB. Esta contracção provoca modificação na impedância da membrana timpânica, registando-se esta alteração graficamente. Alterações do reflexo estapédico poderão implicar patologia de condução como no caso da otosclerose ou neurosensorial como no caso do neurinoma do acústico ou lesões cerebrais com envolvimento do arco reflexo estapédico. Poderá ocorrer também paralisia facial com lesão do ramo estapédico. As Otoemissões Acústicas quando presentes reflectem o normal funcionamento das células cíliadas externas da cóclea e devem sempre ser interpretadas integradas na bateria de exames audiológicos e nunca num contexto isolado. Na sua essência o estudo das Otoemissões Acústicas permite avaliar a anormalidade ou normalidade da biomecânica da cóclea. As Otoemissões Acústicas espontâneas são detectadas na ausência de qualquer estímulo conhecido e estão presentes em aproximadamente 50% da população normal, apresentado por isso utilidade clínica limitada. As Otoemissões Acústicas evocadas transitoriamente são detectadas após estimulação sonora (click ou tone burst) e são captadas em todos os indivíduos que tenham audição normal. Este método pode ser realizado de forma simples, atraumático e com benefício custo-eficácia. As otoemissões de produtos de distorção têm valor fisiológico idêntico às evocadas transitoriamente e são actualmente as mais utilizadas por utilizarem dois tons como estímulos de frequência diferente (frequências primárias). As Otoemissões Acústicas de produtos de distorção ocorrem nas regiões cócleares, onde as duas ondas viajantes correspondentes às frequências primárias se sobrepõem. As Otoemissões

Acústicas são principalmente utilizadas para o rastreio de surdez neonatal (principal aplicação), detecção precoce subclínica da ototoxicidade e do trauma sonoro, monitorização pré-operatória da função cóclea e indicador de prognóstico da recuperação da função cóclea

O teste electrofisiológico Potenciais Evocados Auditivos permite, o estudo do potencial eléctrico gerado desde a cóclea até ao córtex. Através dos potenciais evocados auditivos é possível então detectar e quantificar o grau de surdez. Os potenciais evocados consistem na captação da variação do ritmo de base do electroencefalograma (EEG) face a um estímulo acústico. A captação da variação do ritmo de base do EEG, face a um estímulo acústico é obtida através de eléctrodos de superfície no vértex craniano e no lóbulo de cada uma das orelhas. Com o desenvolvimento da electrónica, nomeadamente da informática, é possível obter uma resposta captada pelos eléctrodos, referente a locais específicos (cóclea e VIII par – onda I; núcleos cócleares – onda II; complexo olivar superior – onda III; lemniscus lateral – onda IV e colliculus inferior – onda V), traduzidos graficamente por cinco ondas respectivamente. A ausência das ondas na representação gráfica corresponde às respectivas áreas de lesão, desde a cóclea até ao colliculus inferior. Para além da localização da lesão os Potenciais Auditivos Evocados permitem determinar o grau de surdez. Os Potenciais Auditivos Evocados são o método mais objectivo e usado rotineiramente no diagnóstico de surdez neurosensorial. Contudo devemos ter sempre presente as suas limitações, não devendo ser usado isoladamente mas em conjunto com uma bateria de exames diagnósticos, de acordo com a problemática do diagnóstico com que nos deparamos. Para além da problemática do diagnóstico na reabilitação

auditiva ser eminente mesmo quando existe a articulação dos testes comportamentais e dos testes electrofisiológicos dever-se-á salientar a importância desta mesma problemática, quando se pretende a inclusão nos critérios de selecção para implante cóclear. A título de exemplo no caso de uma surdez neurosensorial, após o diagnóstico e estabelecimento do grau de surdez superior a 70dB (surdez severa/profunda) pelos potenciais evocados se, associada a uma alteração da transmissão sonora (otite seromucosa), quando se procede ao tratamento da otite seromucosa, o grau de surdez diminui para limiares inferiores a 70dB, condicionando a criança à não inclusão nos critérios para implante cóclear.

### 3.3. Tratamento

#### 3.3.1. Tipos de (Re) Habilitação auditiva

Reabilitação auditiva é o termo utilizado na literatura sobre deficiência de audição e sugere procedimentos específicos para que os efeitos provocados pela alteração auditiva sejam minimizados. Habilitação auditiva difere da reabilitação auditiva pelo simples facto de se referir à terapêutica direccionada à criança surda que nunca ouviu. A reabilitação auditiva na clínica fonoaudiológica está relacionada a um processo terapêutico que privilegia o uso da audição residual. Ambas as terminologias implicam a utilização de amplificação sonora apropriada e dão ênfase à aquisição da linguagem oral, sendo fundamental o diagnóstico precoce e o início do processo terapêutico o mais cedo possível. O objectivo do trabalho terapêutico é a aquisição da linguagem pela criança. Grande ênfase é dada ao uso da audição, o que se evidencia pelo investimento na atenção auditiva da criança, principalmente durante a época da selecção e adaptação do aparelho de amplificação sonora.

A amplificação sonora para uma melhor audição começou com a utilização da mão em concha atrás da orelha que, aumenta em até 10dB uma faixa de 1000 a 3000 Hz. No século XVI, já existem descrições do uso de cornetas de origem animal e no século XVII de cornetas feitas à mão. Esta época corresponde à era pré-eléctrica dos aparelhos de amplificação sonora.

A invenção do telefone (Graham Bell em 1876) possibilitou a construção do primeiro aparelho auditivo eléctrico. A evolução do desenvolvimento dos aparelhos auditivos desde então tem ocorrido de forma

bastante veloz. Na reabilitação auditiva usa-se a prótese auditiva ou o implante cóclear, de acordo com os critérios de selecção individuais de cada criança, como métodos de eleição para permitir a aquisição da linguagem em crianças com surdez neurosensorial severa/profunda. Estes métodos adquirem importância não só pelos resultados que permitem obter na reabilitação da criança com este tipo de surdez, como também pela tecnologia inovadora intrínseca a estes métodos de reabilitação auditiva.

#### **3.3.1.1. Prótese Auditiva**

A colocação de prótese auditiva nas crianças está dependente do diagnóstico de surdez. A prótese auditiva deverá ser biauricular e estereofónica, excepto no caso de existir contra-indicações.

A prótese auditiva electrónica é um mini-amplificador que tem como função conduzir o som ao ouvido da pessoa, recolhendo e transmitindo a onda sonora, adicionando energia necessária e evitando a dispersão do som, com a menor distorção possível. O seu objectivo é aproveitar a audição residual de modo efectivo, através da amplificação do som, usando a via aérea – próteses auditivas ditas Convencionais. A Prótese Auditiva Convencional é constituída por vários componentes; o microfone que capta as ondas sonoras e são transformadas através deste, em sinal eléctrico. Existem dois tipos de microfones; os direccionais que captam igualmente o som incidente de 0 a 180º, promovendo a redução de ruídos e sons indesejáveis vindos de trás, melhorando a relação sinal/ruído e os multidireccionais que captam igualmente o som incidente de 0º a 360º. Seguidamente esses sinais



eléctricos atingem o Amplificador. Os sinais amplificados dirigem-se a um receptor que converte energia eléctrica em energia sonora amplificada. Os amplificadores são, também eles, de dois tipos; os de condução aérea, mais usados, que conduzem as ondas sonoras para o meato acústico externo e os de condução óssea que, apresentam o sinal directamente na mastóide. Nos anos 90 desenvolveram-se as próteses digitais em que, a amplificação sonora e a programação da prótese em função da perda auditiva é feita de forma digital, permitindo melhorias consideráveis na audição, aproximando-a marcadamente, da audição normal. Dever-se-á dar importância ao tipo de adaptação auditiva. Existem três formas de adaptação; monoauricular para um só ouvido, binauricular para os dois ouvidos e pseudobinaural em que o estímulo é dirigido para ambos os ouvidos mas, apenas com uma saída. Quando comparamos a adaptação binauricular relativamente à monoauricular há evidências de que a adaptação binauricular é substancialmente melhor. Este facto deve-se à localização mais efectiva da fonte sonora, a soma binauricular pode ser 30dB no limiar tonal e 3 a 5dB no limiar de percepção da fala, controle de volume mais baixo que o monoauricular, eliminação do efeito sombra (diminuição do som que chega ao ouvido oposto), eliminação ou redução dos efeitos de reverberação em ambientes ruidosos e melhora da capacidade subjectiva de avaliação da qualidade sonora.

Relativamente ao tipo de aparelhos auditivos, os mais usados são os do tipo retro-auriculares, intracanaís e microcanaís.

Os aparelhos do tipo retro-auriculares são um dos modelos mais utilizados, concentrando o microfone, o amplificador e o receptor em uma unidade que é aplicada atrás da orelha. O microfone normalmente situa-se

por cima ou por detrás da prótese. O som é conduzido ao canal auditivo externo por meio de um tubo plástico e um molde.

As próteses intracanaís permitem hoje em dia, incluir todos os componentes de uma prótese auditiva, no próprio molde que se adapta ao pavilhão auditivo. O microfone localiza-se na placa externa da prótese, trazendo algumas vantagens sobre o modelo retro-auricular, permitindo a captação do som na posição natural do pavilhão. Esta última característica é ainda mais acentuada na prótese microcanal.

Os menores e os mais modernos aparelhos auditivos, os microcanaís, são colocados completamente dentro do canal auditivo externo. Constitui a prótese mais discreta, disponível no mercado. As dimensões de alguns canais auditivos, podem tornar impossível o uso destas próteses.

*As Próteses Convencionais constituem uma das primeiras opções nos casos de surdez percepção. A escolha depende das características da surdez, dos condicionalismos inerentes à vida social, das preferências estéticas e da habilidade em manusear a prótese auditiva (5), o que, no caso da criança será limitada, dependendo da ajuda dos pais. Recentemente tem se dado importância aos implantes do ouvido médio. Destinam-se a pessoas com surdez neurosensorial, sendo o implante colocado no ouvido médio e a bateria que o alimenta, inserida entre a pele e o osso. Após o processo de cicatriz faz-se o ajustamento do dispositivo como nas próteses auditivas.*

As Próteses Auditivas por condução óssea podem ser de dois tipos; os óculos auditivos e a prótese auditiva ósteo-integrada.

*No caso dos óculos auditivos, a informação é transmitida por vibração através da via óssea. O aparelho vibratório é colocado na haste dos óculos*

*em contacto com a pele, directamente posicionado contra a mastóide. O som passa através da pele, via transmastóidea, estimulando directamente as células auditivas do ouvido interno. O som alcança o ouvido interno, não passando pelo canal auditivo externo ou pela cadeia ossicular (5)* Esta Prótese Auditiva está indicada nos casos de surdez de transmissão/mista, predominantemente de transmissão ou, em casos de intolerância ao aparelho localmente, como nos casos de tímpano perfurado, eczema ou sequelas de mastoidite por exemplo. As próteses por via óssea podem ser próteses semi-implantáveis que utilizam a condução óssea directamente. Não passam através do ouvido externo ou médio. Procede-se à colocação cirúrgica de um implante em titânio, no crânio, por detrás do ouvido - osteointegração. Seguidamente coloca-se um suporte em forma de botão que conecta directamente com o implante de titânio que está inserido no osso temporal e que, fará a ponte de ligação entre o implante de titânio e o processador sonoro externo. Desta forma, a informação é amplificada e conduzida através do osso temporal à cóclea evitando-se desta forma, a condução pelo ouvido externo e médio. *As Próteses Auditivas ósteo-integradas estão indicadas nos casos de surdez de transmissão/mista, nomeadamente nos casos de malformações congénitas e de patologia infecciosa do ouvido externo/médio.(5)*

### **3.3.1.2. Implante cóclear**

#### **3.3.1.2.1. *Seleção de Pacientes para Implante Cóclear***

A selecção das crianças para implante cóclear é difícil. O processo de selecção das crianças é mais complexo do que o dos adultos e envolve vários factores a serem tomados em consideração. Desta forma, a selecção dos pacientes que deverão ser implantados é composta por uma abordagem multidisciplinar, composta por médicos, técnicos de audiolgia, psicólogos e assistente sociais.

Até recentemente, a idade mínima para implante cóclear era de dois anos. Em 1998, o limite de idade diminui para 18 meses e actualmente é de 12 meses. A idade mínima de um ano é actualmente a recomendada na medida em que, antes desta idade existe maior risco cirúrgico e anestésico por lesão do nervo facial. Como o desenvolvimento da percepção da fala, a produção da fala e o desenvolvimento da linguagem iniciam-se precocemente, acredita-se que quanto mais precoce a colocação do implante cóclear, maior benefício a criança surda terá posteriormente. A colocação de implante cóclear o mais precoce possível é particularmente importante nos casos de surdez pós-meningite, devido à ossificação intracoclear que, poderá ocorrer impedindo a colocação dos eléctrodos no lúmen da cóclea. O implante cóclear para crianças menores de 12 meses permanece controverso, havendo autores que defendem os 8 meses como idade ideal para implante. Contudo nestes doentes (menores de 12 meses), a avaliação audiométrica, intervenção cirúrgica e programação do aparelho no seguimento pós-operatório são mais difíceis. O osso temporal apresenta

pequenas dimensões para a realização da cirurgia antes dos 12 meses, havendo crescimento do mesmo contínuo, pós-operatório. Além disso, a alta incidência de otite média nesses pacientes é alta, podendo comprometer o funcionamento do implante. Contudo com a idade de 1 ano de vida o recesso do facial e o antro estão adequadamente desenvolvidos e a cóclea ao nascimento tem o tamanho da cóclea do adulto.

Embora não se tenha determinado o período crítico para implantação de crianças com surdez congénitas (alguns grupos consideram 3 anos, enquanto outros acham que o período crítico vai até 7 anos), evidências na literatura sugerem os melhores resultados ocorrem em crianças implantadas antes dos 5 anos. A colocação precoce do implante cóclear é importante uma vez que há um janela de desenvolvimento do sistema auditivo antes dos 5 anos que permite integração da informação auditiva produzida pela estimulação cóclear e os centros corticais da linguagem. Após este período crítico, a plasticidade neuronal diminui e a habilidade do cérebro no desenvolvimento da fala e da linguagem fica comprometida permanentemente. Actualmente é considerada a necessidade de estímulo da via auditiva, com idade limite de 4 anos para que, a crianças seja candidatas a implante cóclear. Crianças com mais do que 4 anos, com surdez severa/profunda e que nunca tiveram a via auditiva estimulada ou sem nenhum trabalho prévio de aperfeiçoamento das habilidades em relação a reconhecimento da fala e aquisição da linguagem (aural/oral ou linguagem de sinais), não são candidatos a implante cóclear. Assim crianças menores do que os 4 anos devem ser estimuladas para aquisição dessas habilidades e, concomitantemente, usar prótese auditiva. A duração do tempo de uso, da

prótese auditiva deve ser factor importante na avaliação dos pacientes candidatos a implante na medida em que, a prótese auditiva fornece estímulo à via auditiva. (11,12,26)

Os critérios de selecção de crianças para implante cóclear dependem da idade da criança e estão resumidas na tabela seguinte:

**Critérios para crianças de 12-24 meses (período pré-lingual)**

- Perda neurossensorial bilateral profunda
- Dificuldade no desenvolvimento de habilidade audiológica, definido como pouco ou nenhum benefício com o uso de amplificação sonora após reabilitação por 3-6 meses
- Compromisso com o programa para desenvolvimento de linguagem, motivação familiar para aderir ao programa
- Perda auditiva neurossensorial limitada à cóclea

**Critérios para crianças de 2 a 17 anos (período pós-lingual)**

- Índice de reconhecimento de fala menor que 30% com a melhor amplificação possível com prótese convencional
- Compromisso com terapia fonoaudiológica
- Ausência de contra indicação médica
- Perda auditiva neurossensorial limitada à cóclea

O implante cóclear permite a utilização das fibras nervosas residuais, quando existem, fazendo com que haja o estímulo das células pilosas

remanescentes através da estimulação eléctrica. Os impulsos eléctricos são posteriormente enviados ao cérebro e interpretados como som. Ao contrário da prótese auditiva convencional o implante cóclear capta a onda sonora e transforma-a em impulso eléctrico, estimulando directamente o nervo cóclear.

O implante cóclear é composto por duas unidades; uma externa usada pelo paciente, de acordo com a sua vontade, contendo um microfone, um processador da fala, uma antena transmissora e uma unidade interna, cirurgicamente implantável que contém um receptor/estimulador e um fino cabo de eléctrodos.

Os implantes cócleares podem ser monocanais ou multicanais. Os implantes monocanais foram amplamente utilizados durante as décadas de 70 e 80. Este tipo de implante estimula o nervo auditivo através de um campo eléctrico formado por dois eléctrodos, um activo na cóclea ou em sua superfície e outro de referência, localizado fora da cóclea. Este tipo de estimulação designada por monopolar permite que a corrente eléctrica espalhe-se por uma área relativamente grande, possibilitando o estímulo de um grande número de elementos neurais a uma intensidade baixa de corrente eléctrica. Toda a informação sonora é representada como um sinal eléctrico, aplicado a um único eléctrodo.

Com a evolução da instrumentação electrónica e da informática, começaram a desenvolver-se sistemas multicanais, com a possibilidade de estimular vários pontos na cóclea, enriquecendo a informação oferecida e melhorando a sua discriminação. Os primeiros modelos multicanais foram analógicos, seguindo-se posteriormente os digitais. Os digitais apresentaram grande vantagem de se poder trabalhar os sinais e adapta-los individualmente

a cada paciente, em alguns casos melhorando ainda mais os resultados. No sistema multicanal o processador da fala codifica a informação acústica que é transmitida ao receptor implantado. O receptor implantado descodifica a informação e estimula os eléctrodos individuais. A escolha do eléctrodo que é estimulado é determinada de acordo com a organização tonotópica da cóclea. Vários implantes multicanais receberam autorização da Food and Drug Administration sendo os principais Nucleus 22 e Nucleus 24; Clarion Multi-Strategy e Med-El Combi. O sistema de implantes multicanais tem a vantagem de selectivamente estimular várias áreas das fibras nervosas. Contudo, com o incremento da tecnologia digital e da informática, houve um progresso muito grande da bioengenharia, possibilitando o advento de sistemas mais complexos de estimulação sensorial e principalmente o desenvolvimento de processadores de fala que permitiram estratégias de estimulação mais sofisticadas. A função do processador de fala é converter a informação transmitida pelo microfone em estímulos eléctricos que representem aspectos da fala que podem ser percebidos pelo paciente. As estratégias de processamento de fala variam conforme as características do implante utilizado e podem ser classificadas segundo as suas propriedades que, incluem o tipo de estímulo aos eléctrodos (se são estímulos simultâneos ou não simultâneos) e o tipo de apresentação da onda eléctrica (analógica ou pulsátil). A maioria dos implantes actuais são multicanais. O som que chega ao processador de fala é filtrado em várias bandas de frequências, cada uma associada a um par de eléctrodos. Cada banda de frequência e seus eléctrodos correspondentes são chamados de “canal”. As estratégias de processamento de fala mais utilizadas nos dias actuais diferem no número de



canais e na velocidade de tempo que cada canal é estimulado. Assim, a estratégia SPEAK (Spectral Peak) selecciona em média 6-8 frequências a partir de um filtro de 20 bandas de frequências, variando de 116 a 8000 Hz. Estas frequências seleccionadas, denominadas máximas, são apresentadas aos eléctrodos de forma não simultânea, a uma velocidade de estimulação de 250Hz para minimizar as interacções entre os eléctrodos, o que significa que, a cada 4ms é dado um impulso de som. Na estratégia CIS (Continuous Interleaved Sampling Approach), a programação é feita escolhendo 4-12 canais fixos estimulados sempre a cada impulso. A velocidade de estimulação é de 720 a 2400 Hz. A estratégia CIS (Continuous Interleaved Sampling Approach) prioriza a informação temporal ao contrário da informação espectral, priorizada pela estratégia SPEAK (Spectral Peak) onde mais canais são estimulados. Igualmente a frequência de estimulação é muito maior na estratégia CIS (Continuous Interleaved Sampling Approach) do que na SPEAK (Spectral Peak), estimulando-se múltiplos eléctrodos não simultaneamente. A estratégia ACE combina as vantagens das estratégias citadas anteriormente. Similarmente à estratégia SPEAK, o espectro de frequência pode variar entre 22 canais. Há uma selecção dinâmica dos canais estimulados dependendo das frequências de maior amplitude ou máximas, das bandas de frequências do som que chega ao processador.

(9,12,14,18,22,24)

### **3.3.1.2.2. *Cirurgia para colocação do implante cóclear em crianças***

A cirurgia é planeada por uma equipa multidisciplinar que inclui, anesthesiologistas, pediatras, otorrinolaringologistas de forma a garantir um cuidado óptimo à criança, antes, durante e após a cirurgia. Assim a indicação cirúrgica deve ser baseada no desenvolvimento individual de cada criança. A criança deve ser capaz de controlar os movimentos da cabeça, reduzindo desta forma o risco de danificar os componentes internos e externos do implante cóclear. Do ponto de vista cirúrgico, um factor limitante para a colocação do implante cóclear em crianças muito pequenas, é a apófise mastóide não desenvolvida. No período neonatal o foramen estilomastóideo localiza-se na superfície lateral da mastóide levando a que, o nervo facial encontre-se numa posição superficial vulnerável. À medida que a criança atinge a coordenação necessária da cabeça assim como a força para sustentar a cabeça, a tracção do músculo esternocleidomastóideo direcciona a formação da apófise mastóide. Pelos nove meses de idade a formação da apófise mastóide, lateralmente ao foramen estilomastóideo leva a que o nervo facial se encontre menos vulnerável à lesão cirúrgica. Para além da situação anatómica especial da criança, as suas vias respiratórias de pequenas dimensões e o seu volume sanguíneo baixo precisam obrigatoriamente de ser tomados em consideração.

As técnicas cirúrgicas usadas na colocação do implante cóclear são realizadas com o auxílio de visão binocular microscópica assim como brocas de diamante.

A incisão músculo-cutânea deve ser feita em forma de C, S ou J invertido, preservando sempre a irrigação arterial, devendo-se evitar sempre a

secção dos ramos da artéria temporal superficial. A incisão é realizada usando-se uma lâmina de bisturi, deslocando-se desta forma o retalho de pele, tecido subcutâneo e músculo.

A técnica cirúrgica mais usada na colocação do implante cóclear é realizada através da via transmastóidea com timpanotomia posterior de forma a aceder ao promontório e à janela redonda. Inicia-se então a mastoidectomia, brocando-se a cortical da mastóide até remoção das suas células e consequente esqueletização do seio sigmóide, assoalho da fossa média, ângulo sino-dural, parede posterior do meato acústico externo e bloco labiríntico, permitindo desta forma, a visualização do antro e canal semicircular lateral. Seguidamente realiza-se timpanotomia posterior superiormente ao nervo facial e inferiormente ao anel timpânico, tendo em atenção o não lesar do nervo facial ou tão pouco o anel timpânico ou o tímpano. Procede-se posteriormente ao afastamento dos músculos temporal e parietal assim como à elevação do perióstio, expondo-se desta forma a escama do osso temporal assim como a parte posterior do osso parietal. Com esta via é possível visualizar-se o promontório e o nicho da janela redonda. Seguidamente broca-se uma depressão posteriormente à cavidade mastóidea onde, será fixada a unidade receptora interna. Esta depressão deverá estar localizada em continuidade com o ângulo sino-dural, posteriormente ao mesmo. A profundidade deste nicho varia de acordo com a espessura do osso parietal de cada doente.

Broca-se então o osso temporal até ao aparecimento da dura-máter. Esta última é reconhecida pela visualização de uma coloração vermelho-azulada característica. Nas crianças realiza-se uma "ilha" óssea, retirando-se

a circunferência externa do osso, de modo que somente a porção central fique com osso. Desta forma, cria-se menor tensão no retalho, diminuindo a probabilidade de necrose isquémica. Procede-se igualmente à realização do broqueamento de forma realizar-se a comunicação entre o nicho e a cavidade mastóidea para a passagem dos eléctrodos. Sua fixação é realizada através de quatro orifícios diametralmente opostos, realizados na borda do sulco com pequena broca cortante de forma a passar um fio de nylon 2-0, prendendo-se assim do receptor. Após o receptor interno estar adequadamente fixo, procede-se à inserção de um conjunto de eléctrodos na cóclea, pela cocleostomia. A cocleostomia é realizada normalmente anterior e superiormente à janela redonda e tem por objectivo criar uma via permeável à rampa média do giro basal da cóclea, onde será introduzido o conjunto de eléctrodos que, criarão o campo magnético em torno do modíolo. Usa-se para isso uma broca de diamante de pequeno calibre de aproximadamente 0,8 mm de diâmetro. A forma como o eléctrodo é introduzido na cóclea é de grande importância na preservação da audição na medida em que, procedimentos profundos e vigorosos podem levar à destruição severa das estruturas intracocleares. Os eléctrodos devem ser inseridos com uma orientação de 360°, sendo introduzidos até que seja sentida a mínima resistência, na medida em que, mantendo-se a introdução dos eléctrodos para além desta resistência, pode levar à formação de dobras, resultando em mau resultado audiológico. O procedimento a seguir consiste na obliteração da cocleostomia, juntamente com o conjunto de eléctrodos. Usam-se normalmente, para fechar a cocleostomia, agrafos que são colocados ao longo do eléctrodo, na região referida. Uma fixação adicional com cola de

fibrina poderá facilitar o selamento. O eléctrodo de referência-terra é colocado sob o músculo temporal. A inserção dos eléctrodos deverá consistir em uma cirurgia atraumática e conservadora. Com esta finalidade, Lehnhardt designou o procedimento cirúrgico de “soft surgery” que realçava os seguintes procedimentos a ter em atenção; evitar o atingimento accidental da bigorna que conduzirá a trauma vestibular, a escala timpânica deverá ser aberta através de uma incisão membranosa, não dever-se-á realizar qualquer sucção intracoclear e dever-se-á utilizar ácido hialurónico para facilitar a introdução dos eléctrodos assim como para preservar as células cíliadas restantes.

No caso de uma cóclea ossificada a cocleostomia será mais difícil, devido à espessura do osso em volta do osso da cóclea, devendo desta forma o broqueamento ser mais profundo atingindo os 4-5mm de profundidade. Se a cóclea estiver completamente ossificada, dever-se-á realizar uma mastoidectomia de forma a expor todo o promontório. Ainda no caso da cóclea ossificada, é possível a introdução dos eléctrodos através de duas cocleostomias paralelas (“double array”). Realiza-se então uma primeira cocleostomia anterior à janela redonda, dando acesso à escala timpânica no giro basal da cóclea. Uma segunda cocleostomia no segundo giro da cóclea caudal à apófise cocleariforme e 2mm anterior à janela oval, após remoção da bigorna. A técnica cirúrgica que usa como via a fossa média, é usada eficazmente no caso anteriormente referido, porque o processo de ossificação inicia-se próximo à janela redonda e ascende para o ápice, afectando portanto o giro basal com maior frequência. Pode ser usada também, nos casos de perda auditiva bilateral, onde se tenha realizado mastoidectomia

bilateralmente. Nesta técnica procede-se à adequada exposição do assoalho da fossa média e identificação do nervo petroso superficial maior e eminência arquata, seguidamente realiza-se broqueamento em forma triangular entre o nervo petroso superficial maior e a porção labiríntica do nervo facial. Procede-se à realização de uma cocleostomia com aproximadamente 1,5mm de diâmetro na porção mais superficial do giro basal. O eléctrodo é introduzido no giro basal médio e apical da cóclea, onde como referido anteriormente, no caso de cócleas ossificadas este local é frequentemente afectado. Desta forma atinge-se um melhor resultado audiológico já que, as frequências próximas a 1kHz estão localizadas no giro médio da cóclea que, não é atingido normalmente pela via transmastóidea.

Quando estamos perante malformações da cóclea, McElveen, propôs que a via por timpanotomia posterior deveria ser evitada uma vez que, o nervo facial possui um trajecto anómalo em 30% dos casos. O acesso então pode ser feito directamente onde seria o local do canal semicircular lateral, através de uma labirintotomia. Os eléctrodos são então inseridos através desta abertura, e após realiza-se a obliteração com tecido conectivo.

A técnica cirúrgica mais usada convencionalmente para a colocação do implante cóclear é a via transmastóidea. Contudo, com esta técnica o risco de paralisia facial transitória assim como de lesão da corda do tímpano é grande. A via suprameatal que dá acesso ao ouvido médio diminui a probabilidade de lesão do nervo facial e da corda do tímpano na medida em que, trabalha-se a uma relativa segurança e distância dos mesmos. Nesta técnica cirúrgica procede-se ao levantamento de um retalho tímpano-meatal por via endoaural, acedendo-se ao ouvido médio. Na porção superior do canal auditivo externo,

realiza-se um túnel para a colocação da porção mais externa do grupo de eléctrodos e, brocando-se a parede lateral do ático, melhora-se a visualização da janela redonda. Realiza-se a cocleostomia, anterior e superior à janela redonda, com a vantagem desta ser mais anterior do que na via transmastóidea. Assim, o eléctrodo pode ser introduzido com maior probabilidade de alcançar o giro médio da cóclea. O retalho tímpano-meatal é então reposicionado.

Nas crianças apesar das estruturas chaves como cóclea, ouvido médio, ossículos e membrana timpânica já estarem com sua configuração final pronta na época do nascimento, é apenas aos 18 meses que o antro mastóideo e o recesso do nervo facial encontram-se desenvolvidos, fornecendo um melhor acesso ao ouvido médio, para a introdução dos eléctrodos.

Em crianças, para uma melhor acomodação do receptor interno, uma porção mais profunda da escama temporal deve ser retirada, até a exposição da dura-máter, já que o retalho músculo-cutâneo que ficará sobre o implante é mais fino em crianças, aumentando a probabilidade de necrose e rejeição do implante. O cabo que liga o receptor interno aos eléctrodos deve ser deixado frouxo dentro da cavidade mastóide já que, com o crescimento ósseo, haverá aumento da distância entre o nicho do receptor interno e a cocleostomia. (21, 29)

**3.3.1.2.3.     *Implantes cócleares unilaterais vs. Bilaterais***

A audição biauricular é a capacidade de combinar os sons dos dois ouvidos e consequentemente, a capacidade de ouvir melhor com os dois ouvidos do que com apenas um. A audição biauricular permite a localização espacial do som, permitindo também uma audição mais eficaz na presença de ruído de fundo. Através da análise dos resultados obtidos em vários centros de reabilitação neurosensorial e pela analogia com os normouvintes conclui-se que o benefício do implante cóclear bilateral, assenta sobretudo na capacidade de perceber a voz e o ruído quando vêm de direcções diferentes. Conclui-se igualmente que a inteligibilidade do discurso e a localização do som espacialmente é marcadamente melhorada com o implante cóclear bilateral. O ouvido que está mais perto do ruído recebe a uma frequência diferente e com diferente intensidade o ruído, permitindo discriminar o som e identificar a direcção do mesmo. Os implantes cócleares bilaterais permitem, consequentemente, melhorar grandemente a qualidade da audição em várias situações do quotidiano, apresentando vantagens significativas sobre os implantes unilaterais. Nas crianças jovens, existem várias razões para a colocação inicial de um implante bilateral. O sistema auditivo de uma criança apresenta grande plasticidade. Ao permitir que o som atinja ambas as cócleas, numa criança com surdez neurosensorial, permite que o som seja processado por ambos os hemisférios cerebrais. Para além deste facto, os córtex auditivos podem-se desenvolver de forma sequencial. Se à criança é aplicada um implante unilateral, não há estimulação do hemisfério cerebral e consequentemente, não há aproveitamento da plasticidade neuronal desse mesmo lado do cérebro. (6,16)



Os implantes cócleares bilaterais colocam, por isso, numerosas questões nomeadamente quando implantar, quais as consequências em implantar sequencialmente em vez de simultaneamente e de que forma, o tempo entre os implantes sequenciais influenciam o desempenho da percepção do discurso.

Nos implantes cócleares simultâneos, realiza-se o implante cóclear bilateralmente, na mesma cirurgia. Este tipo de abordagem cirúrgica permite que a criança seja submetida ao efeito da anestesia uma vez. Igualmente nos casos de surdez neurosensorial de início recente (decorrente de meningite por exemplo) o implante cóclear bilateral simultâneo é de grande importância na medida em que, corre-se o risco de ossificação cóclear aquando do segundo procedimento cirúrgico, como referido anteriormente.

Nos implantes sequenciais, o intervalo de tempo entre as duas cirurgias pode variar de semanas a anos. Nestes casos usa-se habitualmente a estimulação bimodal na qual, após o primeiro implante cóclear, é colocado no ouvido contralateral uma prótese auditiva, enquanto se espera pela segunda cirurgia. Esta opção é importante para todos aqueles que, pretendem esperar pelo aparecimento de nova tecnologia e que pretendem ter alguma acuidade auditiva durante esse período de tempo.

A variabilidade pessoal de cada criança terá que ser tomado em consideração quando se avalia o benefício de um implante cóclear bilateral. Assim o tempo de duração da surdez, a audição residual, e a quantidade de células ciliadas restantes após o implante, condiciona o desempenho posterior do implante cóclear. (16,20,26,27,28)

### 3.3.2. Reabilitação Auditiva Pós – Cirúrgica

O sucesso de um implante cóclear depende da criança, do apoio da família e amigos assim como da capacidade de cumprir as consultas de follow-up. As consultas de follow-up deverão integrar uma equipa multidisciplinar na qual, *o otorrinolaringologista desempenha um papel importante contudo, sempre associado ao profissionalismo de pediatras, neurologistas, psicólogos, assistentes sociais, terapeutas da fala, audiologistas e professores. (7)*

O implante cóclear é activado após três a quatro semanas após a cirurgia. O programa de estimulação deve ser ajustado a cada criança. Os níveis de estimulação deverão ser suficientemente altos para serem detectáveis mas, de forma a não serem desconfortáveis ao ouvido. As crianças mais velhas são facilmente avaliadas de acordo com o seu comportamento quando submetidas à estimulação eléctrica contudo, nas crianças mais pequenas esta avaliação é difícil pelo que, procede-se à determinação dos potenciais evocados. A avaliação electrofisiológica da actividade auditiva central, permitirá avaliar a integridade de cada eléctrodo implantado, estimar o nível do estímulo e identificar a estimulação do nervo facial que, deverá ser evitada. Os níveis de estimulação modificam-se ao longo do tempo, obrigando a que o implante seja, ele próprio, monitorizado.

A avaliação é de grande importância na habilitação auditiva. A avaliação deverá ser feita regularmente para todas as crianças. A monitorização audiológica é fundamental. Após a activação inicial, a criança é seguida em consultas de follow-up. Esta abordagem permitirá reprogramar o

implante cóclear durante os primeiros meses pós-implante cóclear, permitindo maximizar o benefício do implante cóclear. As necessidades da criança deverão ser a prioridade principal tendo em conta que, os limiares de audiometria assim como, os limares de desconforto alteram-se frequentemente durante os primeiros meses pós-implante. O sistema auditivo deverá ter tempo para processar as novas experiências auditivas, decorrentes da estimulação eléctrica e aprender a interpretar a nova informação adquirida. Dever-se-ão realizar, igualmente, avaliações das capacidades de percepção da linguagem. Esta avaliação deverá estar integrada nas consultas de follow-up.

Desde o início da reabilitação pós-implante, é importante trabalhar com os pais. Melhor do que ninguém os pais conseguem avaliar o desenvolvimento da criança tanto em casa como na escola. Os pais são, também, participantes activos no processo de aprendizagem da criança, fazendo parte integrante da equipa de reabilitação auditiva. Os pais são arquétipos para o desenvolvimento da linguagem na criança. O papel do terapeuta da fala consistirá em orientar os pais, de forma a conseguir o máximo de desenvolvimento da sua criança assim como, estimular a criança de forma a maximizar a compreensão e produção da linguagem oral e escrita, assim como formas de comunicação não verbal. A equipa multidisciplinar deverá por isso, estar em permanente comunicação, competindo aos pediatras a avaliação cognitiva e motora da criança (consultas de desenvolvimento) em parceria com a informação sobre o desenvolvimento da criança, precisa e cuidada, fornecida por pais e professores. Os audiologistas determinarão com precisão a percentagem de discriminação auditiva, assim

como os limiares de audibilidade da criança, que, após passarem pela análise e avaliação do otorrinolaringologista possibilitarão a monitorização dos resultados obtidos com o implante cóclear. A ausência de melhoramento nos parâmetros referidos anteriormente obriga a que a programação do implante cóclear seja, novamente revista e actualizada, de forma a coadunar-se com as necessidades auditivas actuais da criança. Cada sessão de follow-up deverá ser estruturada para que determinados objectivos de linguagem e de percepção auditiva sejam alcançados de acordo com a idade da criança, intervindo em cada sessão a articulação de conhecimentos da equipa multidisciplinar referida anteriormente. O objectivo será a aquisição de uma percentagem de discriminação auditiva, aquisição da linguagem e desenvolvimento cognitivo mais aproximada da criança sem surdez neurosensorial. (7,14,16)

Uma das principais complicações após o implante cóclear é o aumento do risco de meningite bacteriana principalmente devido à bactéria *Streptococcus penumoniae* pelo que, todas as crianças deverão receber vacina anti-penumococos. *A complicação mais frequente a longo prazo, é a falha do implante (3 % a 6%), requerendo um novo implante cóclear. Nas crianças, uma das principais causas deve-se a traumatismo craniano* (9)

## CAPÍTULO IV: CONCLUSÃO

O implante cóclear em crianças, tornou-se o tratamento de escolha para crianças com surdez neurosensorial profunda a severa, quando não existe ganho com prótese auditiva. A tecnologia inovadora do implante cóclear, veio revolucionar os ganhos auditivos em crianças surdas, melhorando consideravelmente a percepção do som, a aquisição da linguagem e o desenvolvimento cognitivo da criança. O implante cóclear tem interesse limitado na medida em que, melhora os ganhos auditivos, em crianças com patologia limitada à cóclea. Quanto mais cedo se submeter a criança a implante cóclear, melhores serão os resultados que se atingirão com o implante cóclear. Quanto menor a idade da criança submetida ao implante, melhores serão os resultados audiológicos posteriormente.

A cóclea atinge o seu tamanho definitivo ainda durante o desenvolvimento fetal, não aumentando de tamanho ao longo da vida. Contudo, outras estruturas tais como o osso temporal ou o crânio continuam a desenvolver-se ao longo da vida. As relações anatómicas sofrem alterações consequentemente. Assim, as técnicas cirúrgicas utilizadas devem ter em atenção estas alterações anatómicas consequentes do desenvolvimento da criança. A idade para colocação do implante cóclear é determinada pela formação da apófise mastóide, assim como pelo posicionamento final da apófise mastóide, determinado pela tracção do músculo esternocleidomastóideo. Esta tracção por sua vez é determinada pela capacidade de coordenar e sustentar a cabeça erecta, etapa do desenvolvimento que apenas é atingida aos nove meses.

Os resultados em crianças mostram que os pacientes implantados

apresentam verbalizações mais frequentes de melhor qualidade e tom de voz; a fala é mais rítmica e têm melhor habilidade em produzir fonemas. As crianças apresentam ainda melhor atenção e concentração, mais interesse em falar, fazem menos barulho em casa e conseguem identificar os sons provenientes do ambiente.

A colocação do implante cóclear, apenas deverá ser considerada em crianças, após avaliação por uma equipa multidisciplinar que deverá incluir audiologistas, otorrinolaringologistas, terapeutas da fala e psicólogos.

Os implantes cócleares bilaterais apresentam melhores resultados audiológicos do que os implantes cócleares unilaterais, nomeadamente no que diz respeito à percepção da linguagem falada (especialmente quando circundado por ruído) assim como a localização do som espacialmente.

A implantação cóclear bilateral simultânea é recomendada especialmente nos casos de crianças com surdez severa/profunda pré-linguais, em crianças que apresentem o risco de ossificação cóclear (por exemplo após meningite), assim como em crianças cegas.

A habilitação deverá ser feita regularmente após o implante cóclear. Deve ser primariamente orientado para monitorizar e desenvolver a audição através da prática do discurso oral e objectivos de linguagem. Deverá ser orientado inicialmente para objectivos auditivos fáceis seguindo-se hierarquicamente para objectivos mais complexos. A avaliação dos pais assim como da escola é de extrema importância, devendo fazer parte integrante do programa de habilitação neurosensorial. As consultas de follow-up deverão ser orientadas por uma equipa multidisciplinar

## CAPÍTULO V: PERSPECTIVAS FUTURAS

*Novas investigações têm sugerido que “stem cells” retiradas da medula óssea poderiam ser manipuladas de forma a tornarem-se células nervosas sensoriais, potencialmente criando acuidade auditiva em pacientes surdos.* <sup>[4]</sup>

*As alterações do nervo auditivo, como no caso dos schwannomas por exemplo, ou de outras neoplasias do VIII par craniano, não beneficiam de ganhos auditivos com o implante cóclear. Os Implantes da Protuberância são uma opção, nas situações anteriormente referidas, estimulando-se a região dorsal e ventral dos núcleos cócleares da protuberância, via recesso lateral do quarto ventrículo. Devido à maior proximidade com outros núcleos da protuberância, sensações não auditivas são frequentes (tremores, tonturas, alterações visuais) pelo que, durante a programação do implante, deverão ser tidas em consideração (8)*

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pedro Oliveira, Fernanda Castro, Almeida Ribeiro. "Surdez infantil." *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, Maio de 2002: Vol. 68.
2. Peter S. Roland, Wolfgang Gstöttner e Oliver Adunka. "Method for hearing preservation in cochlear implant surgery." In *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, Vol. 16. Junho de 2005.
3. <http://blue.regence.com/trgmedpol/surgery/sur08.html> (acedido em 10 de Abril de 2009).
4. <http://www.familysupportconnection.org/pdf/FOCUSMay05.pdf> (acedido em 10 de Abril de 2009).
5. Advanced Bionics Corporation. "Hearing with two ears technical advances for bilateral cochlear Implantation." 2002.
6. American Journal of Otolaryngology. "Superiority of bilateral cochlear impalantation over unilateral cochlear implantation in tone discrimination in Chinese patients ." Janeiro de 2003: 19 - 23.
7. António Cunha e Melo, Cláudia Moreno, Isabel Maria Amaral, Maria de Lourdes Duarde Silva, Maria Raquel Martins. *A criança deficiente auditiva. Situação educativa em Portugal*. Fundação Calouste Gulbenkian, 1986.
8. Blake Wilson, Dewey T.Lawson, Joachim Muller, Richard Tylee, Jan Klefer. "Cochlear Implants." 16 de Abril de 2003.
9. Burdo S., Sanfrancisco L., Hose B. *Impianto cocleare multicanale*.
10. Coez, Arnaud, et al. "Cochlear Implant Benefits in deafness Rehabilitation: PET Study of Temporal Voice Activations." *The Journal of Nuclear Medicine*, Janeiro: 60 - 66.
11. E. Lohle, M Holm, E. Lehnhardt. "Preconditions of language development in deaf children." *International Journal oj Pediatric Otorhinolaryngology*, 1999: 171-175.
12. E. Lohle, M.Holm, E.Lehnhardt. "Preconditions of language development in deaf children." *International Journal of Pediatric Otorrinolaryngology*, 1999: 171 - 175.
13. Glen T. Porter, Arun K. Gadre. "Cochlear Implants." 5 de Fevereiro de 2003.
14. Haute Autorité de Santé . "Appereils Electroniques Correcteurs de



Surdite.” *Service évaluation des dispositifs*, Abril de 2008: 20-55.

15. International Bureau for Audiophonology. “Recommendations.” Maio de 2005: 22 - 23.

16. Jose N. Fayad, Steven R. Otto, Robert Shannon, Derald Brackmann. “Cochlear and Brainstem Auditory Protheses “Neural Interface for Hearing Restoration: Cochlear and Brain Stem Implants.” 15 de Janeiro de 2008.

17. Lertsukpraser K, Prathanee B. “Aural rehabilitation for deaf children: A north-eastern Thailand experience.” 3 de April de 1997.

18. Litovsky, Ruth. “Binaural Hearing.” Março de 2006.

— . “Potential advantages from bilateral cochlear implants.” Fevereiro de 2008.

19. Loizon, Philipos. “Mimicking the human ear.” *IEEE signal processing magazine*, 1998: 101 - 128.

20. M. Manrique, A.Huarte, A. Valdivieso, B. Pérez. “Bilateral sequential implantation in children.” 2007: 224 - 231.

21. Michal Luntz, Alexander Brodsky, Wasim Watad, Hadas Weiss, Hada Tamir, Hillel Pratt. “Sound localization in patients with unilateral cochlear implants.” *Cochlear Implants International*, 2005: 1 - 9.

22. MICHAL LUNTZ, ALEXANDER BRODSKY, WASIM WATAD, HADAS, ADA TAMIR, e HILLEL PRATT. “Sound localization in patients with.” *Cochlear Implants International*,, 2005: 1–9.

23. Muller, Joaquim. “Technical devices for hearing impaired individuals; cochlear implants and brain stem implants: developments of the last decade.” *GMS current topics in Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery*, 2005.

24. Nikolaos Marangos, Mathias Stecker, Wolf-Peter Sollmann, Roalnd Laszig. “Stimulation of the cochlear nuceus with multichannel auditory brainstem implants and long-term results: Freiburg patients.” *The Journal of Laryngology and Otology*, 2000: 27-31.

25. Reis, José Luís. *Surdez Diagnóstico e Reabilitação*. Vol. I e II.

26. Ricardo Bento, Rubens Neto, Arthur Menino Castilho, Sandra Giorgi, Mariana Guedes. “Resultados Auditivos com implante cóclear multicanal em pacientes submetidos a cirurgia no Hospital das Clínicas da

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.” *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, 2004.

27. Richard Smith, James Bale, Karl White. “Sensorineural hearing loss in children.” 2005: 879 - 887.

28. Ruth Y. Litovsky, Patti M. Johnstone, Shelly Godar Smita Agrawal, Aaron Parkinson, Robert Peters, and Jennifer Lake. “Bilateral Cochlear Implants in Children: Localization Acuity Measured with minimum audible angle.” Janeiro de 2006: 43 - 56.

29. Ruth Y. Litovsky, Patti M. Johnstone, Shelly Godar, Smita Agrawal, Aaron Parkinson, Robert Peters, and Jennifer Lake. *Bilateral Cochlear Implants in Children: Localization Acuity Measured with Minimum audible angle* , 4 de Março de 2009.

30. Ruth Y. Litovsky, Patti M. Johnstone, Shelly P. Godar. *Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children*, 18 de Fevereiro de 2009.

31. Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e cirurgia cérvico-facial. “Otorrinolaringologia e cirurgia cérvico-facial, Revista Portuguesa.” Dezembro de 2008: Vol. 46.

32. Thalia Antoniadi, Andreas Pampanos, Michael B. Petersen. “Prenatal diagnosis of perilingual deafness: carrier testing and prenatal diagnosis of the common GJB2 35delG mutation.” 2001: 10 -13.