



UNIVERSIDADE DA BEIRA INTERIOR
Ciências da Saúde

Rastreio Auditivo Neonatal Universal no CHCB, uma análise retrospectiva (2011-2016)

Sofia Andreia Pimenta Diogo

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em
Medicina
(ciclo de estudos integrado)

Orientador: Prof. Doutor Rui Cerejeira
Coorientadora: Mestre Vanessa Duarte

Covilhã, abril de 2017

Agradecimentos

Ao Professor Doutor Rui Cerejeira pela orientação, apoio, disponibilidade, dedicação e motivação durante a realização deste trabalho.

À Mestre Vanessa Duarte por todo o tempo despendido, por toda a ajuda e orientação e por toda a paciência, indispensáveis e essenciais ao resultado final.

Ao Professor Doutor Miguel Freitas pela generosidade e orientação durante o processo de análise estatística.

Ao Professor Doutor Ricardo Costa por toda a simpatia, disponibilidade e orientação.

Ao Cento Hospitalar da Cova da Beira por me ter acolhido tão bem.

À minha mãe, pelo apoio incondicional, incentivo, amizade, carinho e motivação constante ao longo desta caminhada. Sem ti, nada disto seria possível. Obrigada por seres o meu pilar, por acreditares sempre em mim e por me ajudares a concretizar este sonho.

À minha família, que sempre me acompanhou e motivou ao longo do meu percurso.

Aos meus queridos amigos e companheiros de todas as horas nesta aventura, particularmente à família que a Covilhã me ofereceu. Obrigada por todos os momentos de partilha e companheirismo, por todos os sorrisos e abraços.

Agradeço especialmente aos meus colegas de casa, Carolina, Mariana e Rodrigo, que me confortam, motivam e apoiam nas alturas mais críticas.

A todos os que contribuíram direta ou indiretamente para a realização deste trabalho.

Resumo

Introdução: A audição desempenha um papel fundamental no desenvolvimento da linguagem e cognição. A perda auditiva limita a aquisição de competências linguísticas durante a fase crítica do desenvolvimento psicomotor e tem uma prevalência de 1-3/1000 nascimentos. O Rastreo Auditivo Neonatal Universal (RANU) permite a deteção precoce de hipoacusia, possibilitando uma intervenção atempada. Em Portugal, está recomendada a implementação de programas de RANU, seguindo os preceitos do *Joint Comitee on Infant Hearing* (JCIH). Todas as crianças devem ser testadas até aos 30 dias de vida e no caso de perda auditiva confirmada, a intervenção deverá ter início até aos seis meses.

Objetivo: Avaliação da implementação do RANU realizado no Centro Hospitalar da Cova da Beira (CHCB) nos últimos 5 anos e o seguimento a longo prazo das crianças de risco.

Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo por revisão dos processos clínicos de todos os recém-nascidos (RN) internados no Departamento de Saúde da Criança e da Mulher, submetidos a avaliação audiológica inicial por otoemissões acústicas (OEA), complementada em fases subsequentes por potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEATC). Foram analisadas as avaliações periódicas (AP). Estudo relativo ao período entre 1 de janeiro de 2011 e 1 de dezembro de 2016.

Resultados: O rastreio auditivo é constituído por 3 fases segundo o binómio “passa”/“refere”. Foi aplicado a 3237 (95,1%) de um total de 3402 RN. Na primeira fase, aplicaram-se OEA antes da alta hospitalar, 15 RN (0,5%) não passaram e 165 (5,1%) não puderam ser avaliados, a maioria por falta de comparência (65,5%). Nas fases subsequentes foram aplicadas OEA e PEATC. Apenas 1 RN foi encaminhado à terceira fase. O índice de falsos positivos foi de 0%. O fator de risco (FR) mais frequente foi a história familiar de surdez (49,0%). 568 RN (16,7%) necessitaram de cuidados intensivos (CI) e 28 de cuidados diferenciados. Das 290 crianças acompanhadas em AP, apenas 100 (34,5%) não apresentaram intercorrências.

Discussão e Conclusões: A implementação do RANU cumpriu com os indicadores de qualidade referidos pelo JCIH. Não se identificaram casos positivos no final das 3 fases do rastreio. Verificou-se um maior número de RN que necessitaram de CI relativamente ao que é referido pela JCIH. No entanto, não foi identificado nenhum caso de perda auditiva confirmada pelo RANU, e todas as crianças que concluíram as AP tiveram alta. As faltas de comparência mostraram ser a intercorrência mais frequente. De forma a melhorar o programa de rastreio do CHCB propõe-se a reorganização das fases de rastreio, a reformulação da Folha de Codificação dos FR, a adoção das guidelines da JICH relativamente à avaliação das crianças

que necessitam de CI e entrega de um folheto informativo aos cuidadores no momento do rastreamento.

Palavras-chave

Rastreamento Auditivo Neonatal Universal (RANU); perda auditiva; recém-nascidos; retrospectivo.

Abstract

Introduction: Hearing plays a key role in the development of language and cognition. Hearing loss limits the acquisition of language skills during the critical phase of psychomotor development and has a prevalence of 1-3/1000 births. The Universal Newborn Hearing Screening (UNHS) allows the early detection and intervention in newborns and infants with hearing loss. In Portugal, it is recommended the implementation of UNHS programs, following Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) principles. All children should have access to hearing screening at no later than 30 days of age. Those who do not pass screening with confirmed hearing loss should receive appropriate intervention at no later than 6 months of age.

Objective: Analysis of the implementation of UNHS performed at the Centro Hospitalar da Cova da Beira in the last 5 years and long-term follow-up of infants at risk.

Materials and Methods: Retrospective study from January 1, 2011 to December 1, 2016, by review of the clinical records of all newborns (NB) hospitalized in the Department of Children's and Women's Health. They were submitted to an initial audiological evaluation by otoacoustic emissions (OEA), complemented in subsequent phases by evoked Auditory Brainstem Response (ABR). Periodic evaluations (PE) were analyzed as well.

Results: The auditory screening consists of 3 phases according to the binomial "pass" / "refer". It was applied to 3237 (95,1%) of a total of 3402 NB. In the first phase, OEA was applied before hospital discharge, 15 NB (0,5%) did not pass and 165 (5,1%) could not be evaluated, most of them due to lack of attendance (65,5%). In subsequent phases OEA and ABR were applied. Only 1 NB was sent to the third phase. The percentage of false-positives was 0%. The most frequent risk factor (RF) was family history of deafness (49,0%). 568 NB (16,7%) required intensive care (IC) and 28 differentiated care. Of the 290 children followed up in PE, only 100 (34,5%) did not show any intercurrents.

Discussion and Conclusions: The implementation of UNHS complied with the quality indicators referred by JCIH. There were no positive cases identified after the 3rd screening phase. The occurrence of RF was similar between the analyzed years. Compared with what is reported by JCIH, it was registered a higher number of newborns who needed IC. However, no cases of hearing loss confirmed by RANU were identified, and all children who completed PE were discharged. The most frequent circumstance was missed appointments. In order to improve some of these aspects, some changes are suggested, such as, reorganization of the screening phases, reformulation of the RF Coding Sheet, application of the JICH guidelines

regarding the use of PEATC in the evaluation of children who require IC and the delivery of an information leaflet to the caregivers at the time of screening.

Keywords

Universal Neonatal Hearing Screening; hearing loss; newborn; retrospective.

Índice

Lista de Figuras	xi
Lista de Gráficos	xiii
Lista de Tabelas.....	xv
Lista de Acrónimos.....	xvii
1. Introdução	1
1. 1. Objetivo do estudo	2
2. Revisão da literatura	3
2.1. A surdez infantil	3
2.2. Composição do Sistema Auditivo	4
2.3. Classificação da Perda auditiva	4
2.4. Rastreo auditivo e a sua importância	7
2.4.1. Enquadramento Histórico.....	7
2.4.2. Princípios do Rastreo Auditivo Neonatal Universal	7
2.4.3. Exames utilizados no Rastreo Auditivo Neonatal Universal.....	8
2.4.4. Organização do Rastreo Auditivo Neonatal Universal	9
2.4.5. Indicadores de Risco.....	11
2.4.6. Equipa multidisciplinar	11
3. Materiais e Métodos	13
4. Resultados	15
4.1. Caracterização da amostra.....	15
4.2. Análise das fases de rastreo.....	15
4.3. Intercorrências	16
4.4. Fatores de Risco	17
4.5. Cuidados intensivos e diferenciados	19
4.6. Seguimento	19
5. Discussão.....	21
5.1 Indicadores de qualidade do rastreo.....	21
5.2. Alterações do resultado do rastreo e falsos positivos	21
5.3. Resultados do rastreo e seguimento a longo prazo	22
5.4. Análise dos fatores de risco mais frequentes.....	22
5.5. Análise das Intercorrências registadas	23
5.6. Programas de RANU - panorama de nacional e local (CHCB)	24
5.7. RANU nos Cuidados Intensivos e diferenciados.....	24
5.8. Limitações	24
5.9. Sugestões	25
6. Conclusão	26
7. Bibliografia	27
8. Anexos.....	29

Lista de Figuras

Figura 1 - Esquema da perda auditiva congênita pré-lingual.....	6
Figura 2 - Esquema da organização do RANU e seguimento no CHCB.....	10

Lista de Gráficos

Gráfico 1 - Distribuição por sexo (N=3237).....	15
Gráfico 2 - Análise dos resultados da primeira fase do rastreamento (N=3237).....	15
Gráfico 3 - Análise dos resultados da segunda fase do rastreamento (N=15).....	16
Gráfico 4 - Distribuição dos fatores de risco em 2011 a 2016 (N=290).....	17
Gráfico 5 - Distribuição de fatores de risco de 2011 a 2016 por sexos (N=290).....	18

Lista de Tabelas

Tabela 1 - Divisão anátomo-fisiológica do Sistema Auditivo.....	4
Tabela 2 - Causas Genéticas Síndromicas.....	5
Tabela 3 - Comparação dos métodos eletrofisiológicos usados no RANU.....	9
Tabela 4 - Indicadores de risco para a surdez	11
Tabela 5 - Ocorrência de Fatores de risco na segunda fase do rastreamento (N=5).....	16
Tabela 6 - Análise das intercorrências registradas entre 2011-2016.....	17
Tabela 7 - Recém-nascidos com fatores de risco (N=290): distribuição por sexo e por número de fatores de risco apresentado.....	17
Tabela 8 - Distribuição de fatores de risco na questão Q8 (N=64).....	18
Tabela 9 - Ocorrência de fatores de risco nos RN, por anos.....	18
Tabela 10 - Análise da realização do RANU dos RN transferidos.....	19
Tabela 11 - Análise dos registros das avaliações periódicas de 2011 a 2016 (N=290).....	19

Lista de Acrónimos

AD	Autossómico Dominante
AR	Autossómico Recessivo
AP	Avaliações Periódicas
CEA	Canal Auditivo Externo
CHCB	Centro Hospitalar Cova da Beira
CHUC	Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
CI	Cuidados Intensivos
dB	Decibéis
EUA	EUA
FR	Fatores de Risco
GRISI	Grupo de Rastreo e Intervenção da Surdez Infantil
JCIH	Joint Comitee on Infant Hearing
OEA	Otoemissões Acústicas
ORL	Otorrinolaringologista
MAF	Manobra Auricular Facilitadora
RANU	Rastreo Auditivo Neonatal Universal
RN	Recém-Nascido
PEATC	Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral

1. Introdução

A audição desempenha um papel essencial no desenvolvimento linguístico, social e cognitivo do ser humano. Uma perda auditiva significativa, afeta negativamente o desenvolvimento da fala e linguagem, do comportamento socio-emocional, influenciando dessa forma o percurso acadêmico e as relações interpessoais ¹.

A incidência de perda auditiva bilateral significativa, é superior à de doenças e síndromes tradicionalmente submetidas a rastreio precoce sistemático. Estima-se que atinja 1 a 3 por 1000 RN saudáveis ²⁻⁷ e 2 a 4 por 100 RN de risco ^{2,5}.

Há muito que é reconhecida a existência de períodos críticos ou sensíveis ao desenvolvimento do neurobiológico ⁸. No Sistema Auditivo Central a plasticidade cerebral é maior entre os 6 e 12 meses, sendo que as vias auditivas centrais se encontram maximamente dependentes e suscetíveis a estímulos externos, permitindo modificações específicas de função ^{6,8}.

Existem evidências de que a identificação e intervenção até aos 6 meses de idade tem repercussões muito positivas no desenvolvimento da criança ¹. Yoshinaga Itano relatou que crianças com perda auditiva diagnosticada antes deste período, apresentaram melhores pontuações médias relativamente à linguagem expressiva e recetiva aos 26 meses, comparado com crianças diagnosticadas após os 6 meses de idade ².

A surdez infantil é um bom alvo de Rastreio Universal, uma vez que é de difícil deteção por parâmetros clínicos. Existem testes com alta sensibilidade, especificidade e de fácil utilização para o seu diagnóstico, a intervenção terapêutica é possível e a precocidade está relacionada com um melhor prognóstico.

No âmbito do programa de deteção e intervenção precoce da surdez infantil (*Early Hearing Detection and Intervention*), a *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) destaca-se como entidade internacional ¹. O rastreio auditivo neonatal compreende a primeira fase do programa (deteção), e ganhou carácter “universal” em 2000. Este conceito é de extrema importância, uma vez que o rastreio exclusivo de RN com fatores de risco (FR) para a surdez, apenas identifica menos de metade das crianças com perda auditiva ^{3,5,9}. O principal objetivo é avaliar todos os RN, de forma a detetar uma perda auditiva maior ou igual a 40 dB, utilizando métodos eletrofisiológicos, nomeadamente as otoemissões acústicas (OEA) e os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEATC) ^{1,2,9,10}. O rastreio é composto por três fases segundo o binómio “passa”/“refere” ⁹.

Em Portugal, o Grupo de Rastreamento e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI) surge em 2007, e recomenda a implementação de um programa nacional de deteção e intervenção auditiva precoce segundo as diretrizes internacionais (JCIH)⁹.

1. 1. Objetivo do estudo

O presente estudo tem como objetivo analisar os dados relativos ao Rastreamento Auditivo Neonatal Universal realizado no Centro Hospitalar da Cova da Beira (CHCB) nos últimos cinco anos. Após uma breve revisão teórica sobre a surdez infantil e rastreamento auditivo neonatal, pretendo analisar e discutir os dados relativos às três fases do rastreamento, nomeadamente, os resultados da avaliação, sexo, distribuição e prevalência dos FR para a surdez bem como o seguimento a longo prazo (até aos dois anos de idade) em crianças de risco.

2. Revisão da literatura

2.1. A surdez infantil

A surdez infantil detém um grande impacto sob a comunidade. Para o desenvolvimento normal da linguagem e das capacidades verbais da criança, é imprescindível haver contacto sonoro com o mundo que a rodeia. A ausência desses estímulos, fundamentais ao desenvolvimento psicossocial, interfere de forma definitiva, tanto no crescimento da criança como no desenvolvimento adulto, pois as repercussões da surdez são visíveis a longo prazo.

Uma audição normal está compreendida entre os 0 e 15 decibéis (dB). Acima desse limite é considerado haver uma perda auditiva, que varia de mínima a profunda, segundo o limiar (consultar **Figura 1**)¹¹.

Comparativamente às crianças com audição normal, as crianças com surdez têm dificuldades marcadas no desenvolvimento da comunicação verbal e não-verbal, no comportamento e no bem-estar psicossocial, o que acarreta efeitos deletérios a nível, social, emocional, cognitivo e académico¹.

2.2. Composição do Sistema Auditivo

Tabela 1 - Divisão anátomo-fisiológica do Sistema Auditivo ^{10,12}

	Constituintes	Função
Ouvido externo	Pavilhão auricular Canal auditivo externo (CAE)	Através do pavilhão auricular é possível distinguir a origem do som, em termos espaciais. O som é conduzido desde a CAE até à membrana timpânica.
Ouvido médio	Caixa do tímpano Cadeia tímpano-ossicular Células mastoideias	A membrana timpânica separa o CAE do ouvido médio. A energia sonora, captada pelo tímpano, é conduzida e amplificada pela cadeia ossicular (martelo, bigorna e estribo).
Ouvido interno	Labirinto anterior / cóclea (tubo ósseo enrolado em espiral, com um sistema canais contendo perilinfa e endolinfa no seu interior) Labirinto posterior	O órgão de Corti é o órgão periférico sensorial da audição, constituinte da cóclea. É composto por células ciliadas, que no seu conjunto atuam como transdutores de energia mecânica em energia bioelétrica, transmitida ao Sistema Nervoso Central.
Nervo auditivo	Os potenciais gerados ao nível coclear propagam-se às estruturas auditivas centrais através da despolarização de vários neurónios, até ao córtex auditivo.	

2.3. Classificação da Perda auditiva

A perda auditiva pode ser classificada ¹¹:

Segundo o tipo:

- Perda auditiva de condução ou de transmissão - causada por qualquer condição que impeça a transmissão do som até ao ouvido interno;
- Perda auditiva de percepção ou neurossensorial - resulta da disfunção do ouvido interno ou das vias nervosas auditivas. Em função do local da disfunção, podem ser divididas em perda auditiva coclear ou retrococlear;
- Perda auditiva mista corresponde a uma combinação das duas anteriores.

Segundo o momento de aparecimento:

- Pré-lingual - está presente antes do momento de aquisição de linguagem;
- Pós-lingual - ocorre após aquisição da fala.

Relativamente às causas de perda auditiva, podem ser congénitas ou adquiridas. A perda auditiva congénita, presente antes do nascimento, é caracteristicamente pré-lingual e cerca de 50% tem uma causa genética. Existem mais de 600 síndromes descritas associadas a perda auditiva ^{1,10}.

As formas sindrómicas estão associadas a malformações do ouvido externo e/ou de outros órgãos/sistemas, ao contrário das formas não sindrómicas, que se associam a alterações do ouvido médio ou interno. Correspondem a 70% das causas genéticas de surdez e relacionam-se com diversos padrões de herança, sendo o mais frequente o autossómico recessivo. Destes, cerca de metade dos casos ocorrem por mutações do gene *GJB2* e *GJB6*, que codificam a proteína Conexina 26 e 30, respetivamente. Esta alteração afeta o mecanismo de transporte das células ciliadas ^{1,13}.

Tabela 2 - Causas Genéticas Sindrómicas ¹¹.

Autossómicas Dominantes (AD)	Síndrome de Waardenburg	Forma mais frequente de surdez sindrómica AD. Consiste em vários graus de surdez neurossensorial e anomalias pigmentares.
	Síndrome Branquio-Oto-Renal	Segundo tipo mais frequente de surdez sindrómica AD. Pode haver surdez de condução, neurossensorial ou mista em associação a quistos das fendas branquiais e malformações ou ouvido externo.
	Síndrome de Stickler	Surdez neurossensorial progressiva, fenda palatina, displasia espondiloepifisária, que resulta em osteoartrite.
	Neurofibromatose tipo 2	Forma rara de surdez. Quando surge, é secundária à existência de schwannomas vestibulares bilaterais.
Autossómicas recessivas (AR)	Síndrome de Usher	Forma mais comum de surdez sindrómica AR. Associada a surdez neurossensorial e retinite pigmentar que progride para cegueira.
	Síndrome de Pendred	É o segundo tipo mais comum de surdez sindrómica AR. Caracterizada por surdez neurossensorial grave a profunda e bócio eutiroideu.
	Síndrome de Jervell e Lange-Nielsen	Terceiro tipo de surdez sindrómica AR mais comum. Associada a prolongamento do intervalo QT.
Ligada ao cromossoma X	Síndrome de Alport	Caracterizado por diversos graus de surdez neurossensorial progressiva, glomerulonefrite (que leva a insuficiência renal aguda) e alterações oftálmicas.

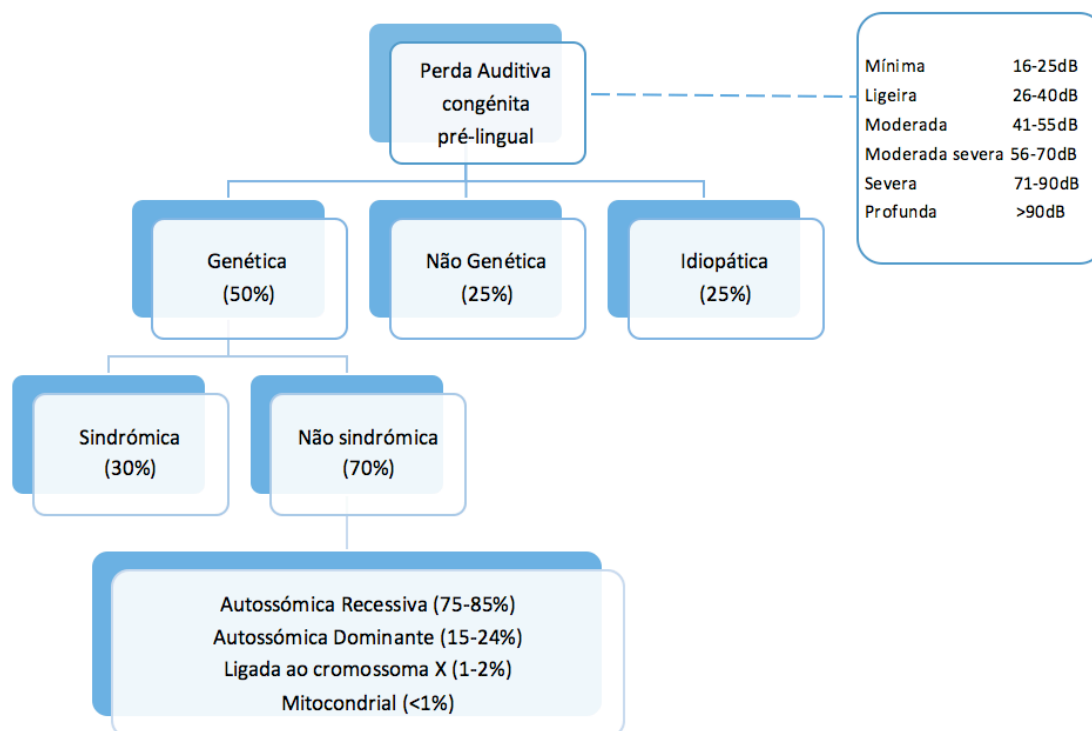


Figura 1 - Esquema da perda auditiva congênita pré-lingual, adaptado de Smith RJH, Shearer AE, Hildebrand MS et al. Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview. [monograph online]. Seattle: University of Washington; 2014 [cited 2017 Fev 21]. Available from: GeneReviews.

Dos fatores não genéticos, a forma mais comum de perda auditiva é a infecção por Citomegalovírus (CMV), uma das infecções constituintes do complexo TORCH (Toxoplasmose; Outras doenças - sífilis, varicela-zoster, parovovirus 19; Rubéola; Citomegalovírus; Herpes simplex). Estas infecções TORCH estão descritas como um dos principais contribuintes para a morbidade e mortalidade pré-natal e infantil ¹⁴.

A surdez pré-lingual é uma patologia silenciosa. A identificação e o diagnóstico precoce através do RANU são decisivos, uma vez que apenas se torna evidente após ter causado consequências na aquisição e desenvolvimento das capacidades linguísticas ¹⁵.

2.4. Rastreio auditivo e a sua importância

2.4.1. Enquadramento Histórico

Há muito que se reconhece que a perda auditiva à nascença não identificada pode afetar negativamente o desenvolvimento das capacidades da criança. Historicamente, perdas auditivas moderadas a severas, não eram detetadas até muito além do período neonatal, e frequentemente o diagnóstico de perda auditiva leve e unilateral era feito no período de idade escolar ¹.

O rastreio auditivo ganhou importância em 1957, quando a *Commission on Chronic Illness* considerou a existência de múltiplos rastreios, como forma simples e prática de detetar inúmeras doenças crónicas e deficiências. Em 1969 formou-se o JCIH que em 1972 apresentou uma primeira lista dos FR suscetíveis de provocar surdez ¹⁶.

Em 1993 o *National Institutes of Health* dos Estados Unidos da América (EUA), recomendou que todas as crianças deveriam ser submetidas ao rastreio auditivo até aos três meses de idade ¹. Em 1994, o JCIH para além recomendar e encorajar a identificação de crianças de risco, também sublinhou a necessidade da intervenção ocorrer antes dos seis meses de idade ^{1,16}. O rastreio ganhou carácter obrigatório em 2000 (EUA) ¹. Em 2007, o JCIH atualizou os princípios e as diretrizes dos programas de rastreio e também definiu os FR que requerem um maior acompanhamento audiológico nos primeiros anos de vida. Nesse mesmo ano, em Portugal, surge o GRISI, um grupo de trabalho multidisciplinar, com o objetivo de implementar um programa nacional de Rastreio Auditivo em “Grupos de RN sem risco reconhecido” e em “Grupos de Alto Risco”. Também realiza ações de divulgação junto da sociedade civil e na comunidade médica, onde apoia serviços hospitalares a montar esquemas de rastreio ⁹.

2.4.2. Princípios do Rastreio Auditivo Neonatal Universal

O rastreio constitui a primeira etapa de um programa de deteção e intervenção precoce na audição. O seu principal objetivo é avaliar todos os RN segundo os seguintes princípios ¹:

- Todas as crianças devem ser rastreadas até um mês de idade;
- Todos aqueles que não passam no rastreio devem fazer uma avaliação audiológica diagnóstica até aos três meses de idade;
- Todas as crianças com perda auditiva confirmada devem receber intervenção apropriada até aos seis meses de idade;
- Independentemente dos resultados prévios do rastreio auditivo, todas as crianças a partir dos dois meses de idade, com ou sem FR para a surdez, devem realizar vigilância contínua, no que respeita ao desenvolvimento global e mais

especificamente da comunicação e socialização, aquando visita ao médico pediatra ou médico de família. Isto porque a perda auditiva pode ser adquirida.

Após deteção e diagnóstico da perda auditiva, a intervenção precoce, seja médica ou cirúrgica, é essencial ao processo de reabilitação auditiva. O intuito é fornecer à criança o máximo de informação auditiva possível, durante o período crítico de maior plasticidade cerebral, de forma a reduzir os efeitos da privação auditiva e aumentar assim as hipóteses de se desenvolver normalmente ⁶.

2.4.3. Exames utilizados no Rastreo Auditivo Neonatal Universal

A metodologia a utilizar deve ser realizada em ambos os ouvidos e procurar detetar uma perda auditiva igual ou superior a 40 dB. Os métodos eletrofisiológico utilizados (OEA e os PEATC) são inócuos, de fácil utilização e permitem avaliar segmentos distintos da via auditiva ^{1,2,9}. A sua utilização deve ser faseada, optando-se inicialmente pelas OEA por ser um teste rápido, de fácil execução e economicamente viável ¹⁷.

As OEA são sons produzidos pela vibração das células ciliadas externas do órgão de Corti, que apresentam uma propriedade única de expansibilidade e contratilidade. Os seus movimentos resultam na produção de energia mecânica dentro da cóclea, que é convertida em sinal acústico no meato acústico externo, onde pode ser captado através de uma sonda. As otoemissões podem ser divididas em espontâneas e evocadas. As evocadas surgem após estimulação externa e incluem as OEA estímulo-frequência, as OEA transitórias, e as OEA produtos de distorção ¹⁸. Segundo a JCIH, no rastreo podem ser utilizadas as duas últimas.

Os PEATC avaliam a atividade eletrofisiológica gerada na cóclea, nervo auditivo e tronco cerebral, em resposta a um estímulo sonoro, através de eléctrodos colocados na mastoide e região frontal. Neste sentido refletem tanto o estado do sistema auditivo periférico, como do sistema auditivo central. A JCIH recomenda o uso de PEATC automáticos para a deteção de neuropatias auditivas, uma alteração típica em crianças que necessitam de cuidados intensivos (CI) ¹.

O uso de ambos os métodos nas diferentes fases do rastreo, mostrou ser a combinação mais vantajosa em termos de sensibilidade, especificidade, custo-eficácia e taxa de referência ². No entanto, é importante referir que os resultados podem ser afetados por alterações do ouvido médio e externo, e algumas crianças que passam no rastreo poderão apresentar mais tarde perda auditiva permanente ¹.

Tabela 3 - Comparação dos métodos eletrofisiológicos usados no RANU ¹⁹

	OEA	PEATC
Vantagens	Técnica simples (capacidade formativa mínima); Mais económica; Mais rápida;	Avaliação mais ampla do sistema auditivo; Deteta a neuropatia auditiva;
Desvantagens	Acesso limitado do sistema auditivo; Flúidos, vérnix e cerúmen no CAE podem alterar resultados; Ótimo para efetuar num ambiente calmo;	Técnica mais complexa (exige mais formação); Artefactos elétricos ou ruído podem alterar os resultados; Ótimo para efetuar num ambiente calmo; Requer que a criança esteja a dormir, ou muito sossegada; Mais demorada; Mais cara;

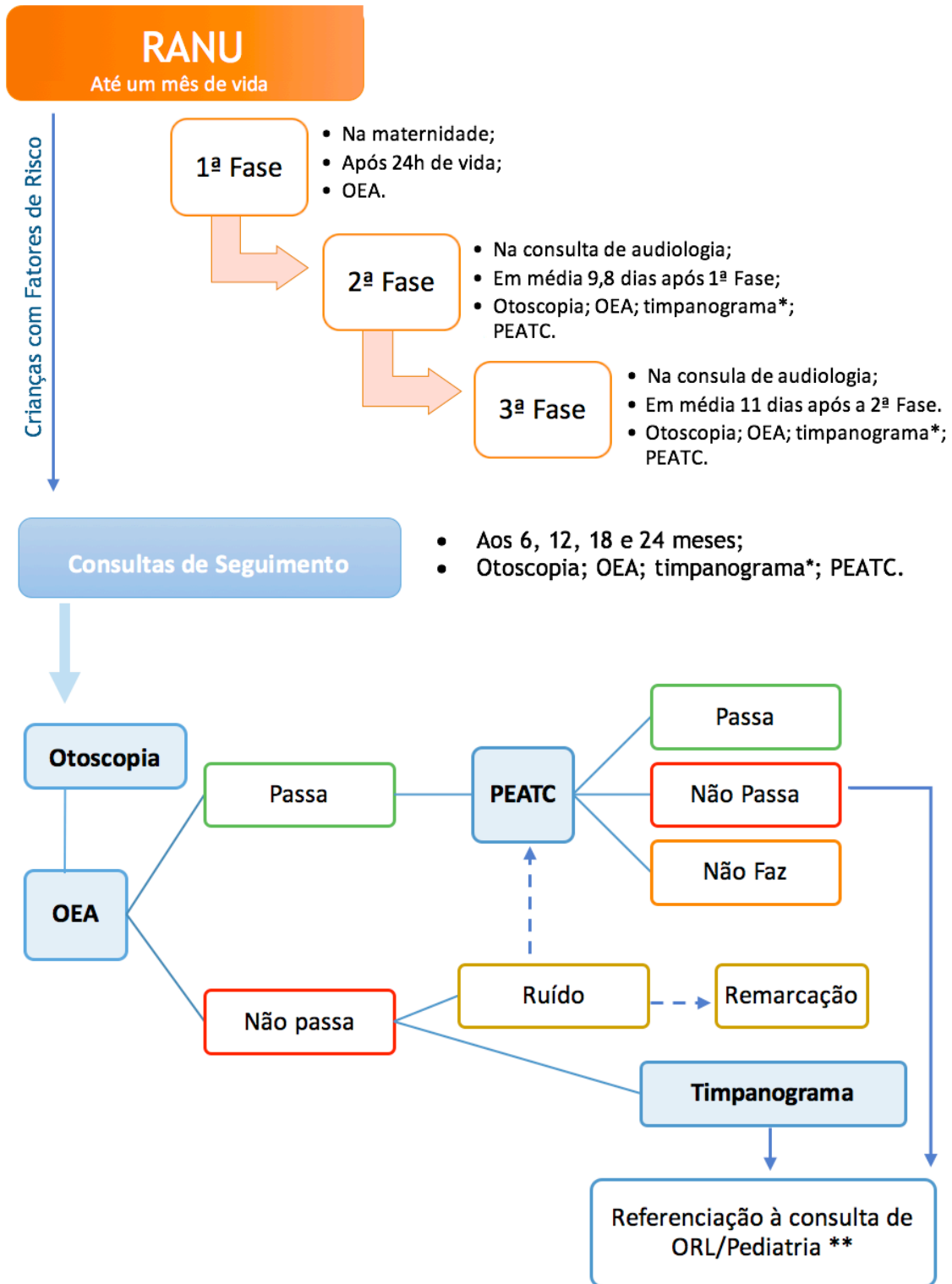
2.4.4. Organização do Rastreio Auditivo Neonatal Universal

O rastreio é organizado em duas ou três fases segundo o binómio “passa/refere” ⁹. Deve ser iniciado na maternidade, terminar antes do primeiro mês de vida, e quando necessário, é aconselhada a repetição, com o mesmo método eletrofisiológico, antes da alta hospitalar ¹.

Para crianças que necessitem de CI nos primeiros dias de vida (>5 dias), a avaliação deve ser por PEATC. Caso não passem no rastreio, devem ser diretamente referenciadas de forma a obter intervenção adequada ²⁰.

Segundo a GRISI, as condições de implementação do programa de RANU podem variar consoante a região. No caso do CHCB, o RANU é composto por três fases. Na primeira são utilizadas OEA, na segunda e terceira fase a avaliação é composta por otoscopia, OEA e PEATC. É realizado um timpanograma apenas quando a otoscopia e/ou os OEA se encontram alterados ou inconclusivos, no entanto independentemente do seu resultado, o RN é referenciado à consulta de Otorrinolaringologia (ORL)/Pediatría. Em ORL são efetuados exames audiológicos diagnósticos e se houver indicação, as crianças são referenciadas para o Centro de Implantes Cocleares do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC).

As crianças com FR são acompanhadas nas Avaliações Periódicas (AP) até aos 24 meses e seguem as mesmas diretrizes que a segunda e terceira fase do RANU. Caso ocorra referenciação à consulta de ORL/Pediatría, e após intervenção/tratamento, a criança torna a repetir os exames relativos à fase que não passou.



Timpanograma *- apenas é realizado quando há alterações na otoscopia e/ou OEA.

Referenciação **- as crianças eram referenciadas à Pediatria por inexistência do Serviço de ORL de 2011 a 2015.

Figura 2 - Esquema da organização do RANU e seguimento no CHCB

OEA: Otoemissões Acústicas; ORL: Otorrinolaringologia; PEATC Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral

2.4.5. Indicadores de Risco

Existem indicadores de risco que se encontram associados a perda auditiva, congénita ou adquirida (Tabela 4). Estes, ajudam a identificar crianças que, mesmo que passem no rastreio, apresentam formas leves de perda auditiva ou possam vir a sofrer de perda auditiva tardia ^{1,9}.

Neste sentido, estas crianças devem manter o seguimento até aos 24-30 meses de idade, com especial atenção às que apresentam indicadores de risco conhecidos por estarem fortemente associados com um início tardio ou progressivo de perda auditiva (assinalados com * na Tabela 4) ²⁰.

Tabela 4 - Indicadores de risco para a surdez ^{1,9}

Preocupação do cuidador relativamente à audição, linguagem ou atraso no desenvolvimento da criança*

História familiar de deficiência auditiva congénita*

Infeção congénita (sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus e herpes) *

Anomalias craniofaciais (malformações de pavilhão auricular, meato acústico externo, anomalias do osso temporal)

Peso ao nascimento inferior a 1500 g

Hiperbilirrubinémia (níveis séricos indicativos de exsanguineo-transfusão)

Medicação ototóxica por mais de 5 dias (aminoglicosídeos ou outros, associados ou não aos diuréticos de ansa)

Meningite bacteriana*

Índice de Apgar de 0-4 no 1º minuto ou 0-6 no 5º minuto

Ventilação mecânica por período igual ou superior a 5 dias

Sinais ou síndromes associadas à deficiência auditiva de condução ou neurosensorial

Alterações neurodegenerativas*

Traumatismo craniano com perda de conhecimento ou com fratura especialmente do osso temporal*

Quimioterapia*

2.4.6. Equipa multidisciplinar

Para que o programa de deteção precoce de surdez seja bem-sucedido, deve ser composto por equipas multidisciplinares constituídas por otorrinolaringologistas, pediatras, audiologistas e enfermeiros ^{1,10}. É essencial que o audiologista esteja envolvido em todas as fases do rastreio, desde a implementação até à realização, e que exista um médico responsável pelos aspetos médicos do programa. A integração da família da criança, a partilha de responsabilidades e a coordenação da equipa são basilares durante todo o processo ^{1,16}.

3. Materiais e Métodos

O estudo constituiu uma avaliação retrospectiva relativa ao período entre 1 de Janeiro de 2011 até 1 de Dezembro de 2016. Englobou todos os RN internados no Departamento de Saúde da Criança e da Mulher, nomeadamente Serviço de Pediatria e Serviço de Neonatologia (cuidados intensivos), que foram submetidos a avaliação audiológica por OEA. Em fases subsequentes a avaliação foi complementada por PEATC. A análise das diferentes fases do rastreio foi realizada por meio da revisão dos processos clínicos, nomeadamente através dos questionários “Fatores de Risco para a Surdez” (**Anexo 1**), preenchidos por médicos pediatras ou enfermeiros da maternidade antes da realização do RANU. Este questionário baseou-se nas recomendações da JCIH para identificação de grupos de alto risco, consoante a apresentação de algum indicador presente na **Tabela 4**.

Foram analisados os FR mais frequentes e a sua distribuição por sexos e por anos. Também foi efetuada a análise de seguimento a longo prazo (dos 6 aos 24 meses) em crianças de risco.

A análise estatística foi realizada com recurso ao programa Microsoft Excel 2016 versão 15.24.

4. Resultados

4.1. Caracterização da amostra

Identificou-se um total de 3402 RN internados. Antes da alta hospitalar foram avaliados 3237 (95,1%). (Gráfico 1)

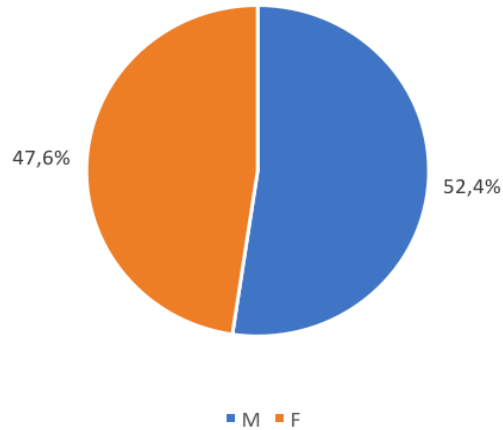


Gráfico 1 - Distribuição por sexo (N=3237)

4.2. Análise das fases de rastreio

Passaram na primeira fase 3222 RN (99,5%). (Gráfico 2)

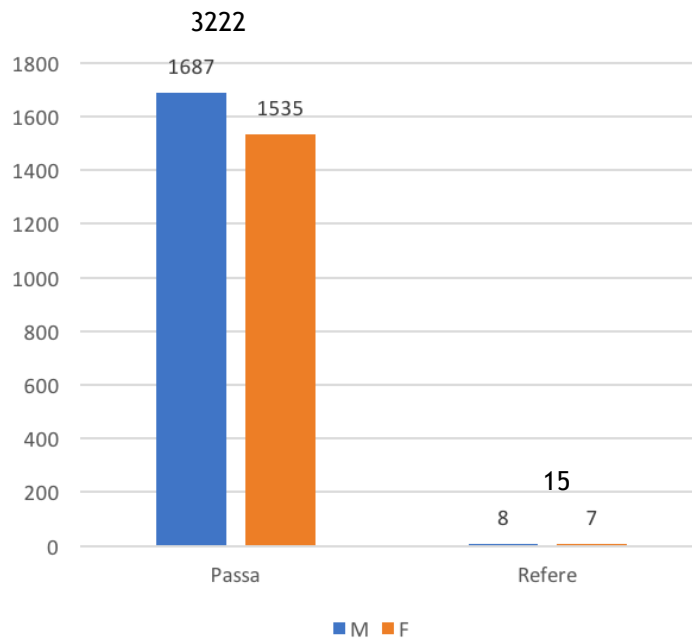


Gráfico 2- Análise dos resultados da primeira fase do rastreio (N=3237)

Foram encaminhados para as fases subsequentes do rastreio 15 RN ($15/3237=0,46\%$).

Aquando da ausência de resposta, foi executada a Manobra Auricular Facilitadora (MAF) e a remoção do vérnix caseoso do CAE, seguida de repetição do rastreio.

Dos 15 referenciados à segunda fase, 14 RN (93,3%) passaram e apenas 1 (6,7%) foi referenciado à terceira fase, passando posteriormente. (Gráfico 3) O índice de falsos positivos foi de 0%.

Apenas 5 RN apresentaram FR. (Tabela 5)

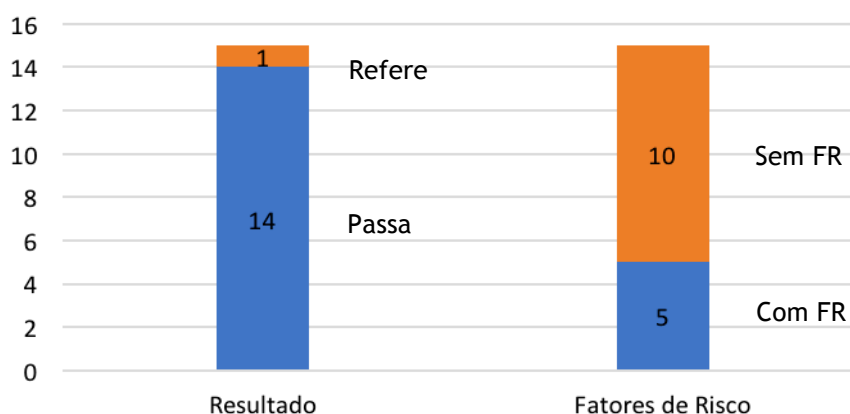


Gráfico 3- Análise dos resultados da segunda fase do rastreio (N=15)

FR- Fator de Risco.

Tabela 5 - Ocorrência de Fatores de risco na segunda fase do rastreio (N=5)

FR - fator de risco; Q1 - História Familiar de surdez; Q5 - APGAR de 0-4 no 1º min ou 0-6 ao 5º min; Q8 - Sépsis/ Meningite bacteriana e/ou medicações. (Consultar Anexo 1).

FR	n
Q1	2
Q5	2
Q8	2

As convocatórias para a segunda e terceira fase, foram efetuadas por avisos telefônicos e carta registada.

4.3. Intercorrências

Na primeira fase, não foi possível efetuar o RANU em 165 RN por terem faltado ao exame, já o terem realizado noutra instituição, por terem assinado o termo de responsabilidade (Anexo 2) ou recusado a avaliação sem o assinar. (Tabela 6)

Tabela 6 - Análise das intercorrências registradas entre 2011-2016

TR- termo de responsabilidade.

Intercorrências	2011	2012	2013	2014	2015	2016	TOTAL	%
Faltou	87	6	7	3	3	2	108	65,5%
Já realizou RANU	2	1	0	0	1	0	4	2,4%
Assinou o TR	0	6	0	3	5	0	11	6,7%
Recusou	0	2	0	0	0	0	2	1,2%
Sem dados	-	-	-	-	-	-	40	24,2%

4.4. Fatores de Risco

Dos RN avaliados, 290 (9,0%) apresentaram um ou mais FR para a surdez, sendo o sexo masculino o mais afetado. (Tabela 7)

Tabela 7 - Recém-nascidos com fatores de risco (N=290): distribuição por sexo e por número de fatores de risco apresentado.

Número de Fatores de Risco	Masculino M	M/T (%)	Feminino F	F/T (%)	TOTAL T	T/290 (%)
1	140	54,5	117	45,5	257	86,4
2	17	63,0	10	37,0	27	8,8
3	3	60,0	2	40,0	5	3,2
4	0	0	1	100	1	1,6

Entre os FR mais frequentes destacaram-se a história familiar de surdez 49,0% (142/290), sépsis, meningite bacteriana e/ou medicação ototóxica 22,1% (64/290) e índice de Apgar inferior a 4 no primeiro minuto ou inferior a 6 aos cinco minutos 17,2% (50/290). (Gráficos 4 e 5)

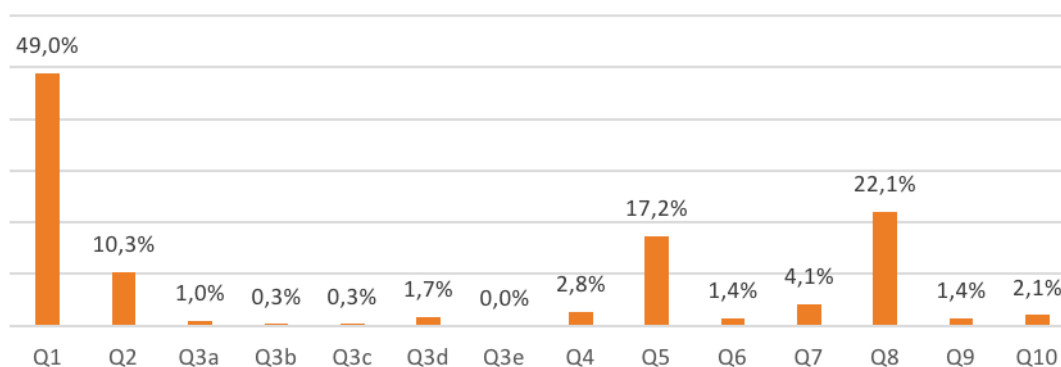


Gráfico 4 - Distribuição dos fatores de risco em 2011 a 2016 (N=290)

Q1 - Q10: Consultar Anexo 1.

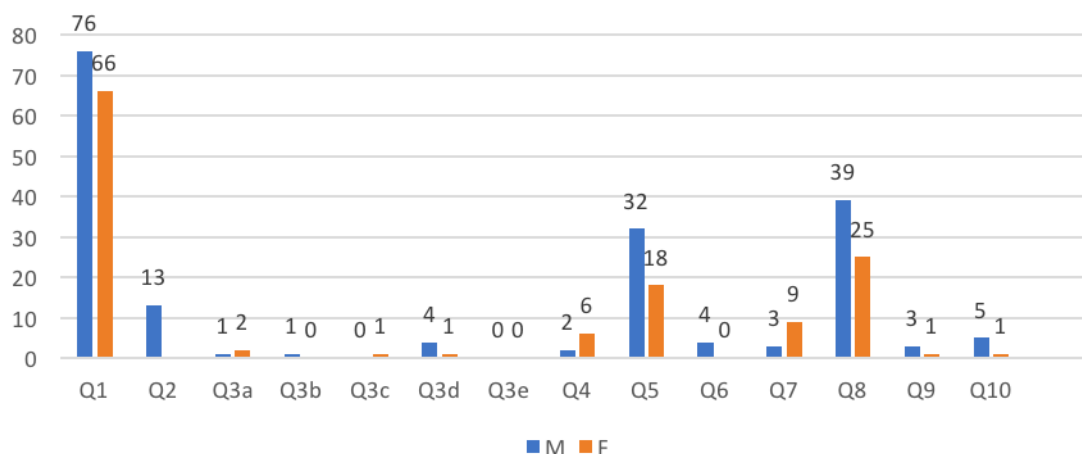


Gráfico 5 - Distribuição de fatores de risco de 2011 a 2016 por sexos (N=290)

Q1 - Q10: Consultar Anexo 1.

Os FR avaliados na Q8 distribuíam-se da seguinte maneira. (Tabela 8)

Tabela 8 - Distribuição de fatores de risco na questão Q8 (N=64)

Fatores de Risco	n	%
Medicação ototóxica	50	78,1%
Sépsis	3	4,7%
Meningite bacteriana	0	0,0%
Sem dados	13	23,3%

A Tabela 9 resume a ocorrência de FR durante o período de estudo.

Tabela 9 - Ocorrência de fatores de risco nos RN, por anos

Q1 - Q10: Consultar Anexo 1

ANO	Q1	Q2	Q3a	Q3b	Q3c	Q3d	Q3e	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	TOTAL
2011	30	4	2	1	1	0	0	0	3	2	4	12	0	0	522
	5,7%	0,8%	0,4%	0,2%	0,2%	0,0%	0,0%	0,0%	0,6%	0,4%	0,8%	2,3%	0,0%	0,0%	11,3%
2012	28	5	0	0	0	2	0	2	15	0	2	14	0	1	547
	5,1%	0,9%	0,0%	0,0%	0,0%	0,4%	0,0%	0,4%	2,7%	0,0%	0,4%	2,6%	0,0%	0,2%	12,6%
2013	26	6	0	0	0	0	0	0	10	0	0	8	0	1	583
	4,5%	1,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	1,7%	0,0%	0,0%	1,4%	0,0%	0,2%	8,7%
2014	18	9	0	0	0	0	0	0	12	2	3	11	1	1	559
	3,2%	1,6%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	2,1%	0,4%	0,5%	2,0%	0,2%	0,2%	10,2%
2015	16	2	0	0	0	2	0	2	7	0	3	14	3	3	543
	2,9%	0,4%	0,0%	0,0%	0,0%	0,4%	0,0%	0,4%	1,3%	0,0%	0,6%	2,6%	0,6%	0,6%	9,6%
2016	24	4	1	0	0	1	0	4	3	0	0	5	0	0	483
	5,0%	0,8%	0,2%	0,0%	0,0%	0,2%	0,0%	0,8%	0,6%	0,0%	0,0%	1,0%	0,0%	0,0%	8,7%

4.5. Cuidados intensivos e diferenciados

568 RN necessitaram de CI, o que corresponde a 16,7% do total de nascimentos (N=3402). Durante o período de estudo, 28 RN necessitaram de cuidados diferenciados que ultrapassam os cuidados previstos para um Centro Hospitalar nível II, como é o CHCB. Por esse motivo, foram transferidos para um Centro Hospitalar nível III. (Tabela 10)

Tabela 10 - Análise da realização do RANU dos RN transferidos

Resultados	n	%
Realizado RANU no CHCB	16	57,1%
Realizado RANU noutra instituição	4	14,3%
Não realizado RANU	2	7,1%
Sem dados	6	21,4%
Total	28	100%

Não foi realizado RANU em 2 RN uma vez que faleceram. Também não foi possível obter informação da realização em 6 RN, mesmo após consulta do processo e contacto telefónico. Dos 16 RN que realizaram RANU no CHCB, 10 apresentaram FR para a surdez, o que corresponde a 62,5% da amostra.

4.6. Seguimento

Os RN que apresentaram FR, foram encaminhados para AP iniciadas aos 6 meses de vida. Em alguns casos estas consultas não foram realizadas por falta de comparência, por falta de marcação ou remarcação, por condições do RN no dia da consulta (doença ou má adesão à avaliação) ou por já se encontrarem fora do período estipulado para a avaliação. (Tabela 11)

Tabela 11 - Análise dos registos das avaliações periódicas de 2011 a 2016 (N=290)

OEA - Otoemissões Acústicas; PEATC - Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral.

Fases (meses)	6M		12M		18M		24M	
	OEA	PEATC	OEA	PEATC	OEA	PEATC	OEA	PEATC
Passou	156	142	106	102	82	76	65	61
Não passou	1	3	1	1	1	0	0	1
Ainda não realizou	8		41		60		85	
¹ Faltou	73		97		107		102	
² Sem marcação	21		21		18		17	
³ Não realizou	11	23	9	13	7	14	7	10
⁴ Não remarcou	7		15		15		14	
⁵ Fora de tempo	11		0		0		0	
TOTAL ¹⁺²⁺³⁺⁴⁺⁵	123	135	142	146	147	154	140	153
	42,4%	46,6%	49,0%	50,3%	50,7%	53,1%	48,3%	53,0%

Em todas as fases os PEATC foram os exames que apresentaram maior taxa de não realização.

De todas as crianças que tiveram oportunidade de realizar AP, apenas 100 (34,5%) não apresentaram intercorrências.

As convocações para as diferentes fases das AP foram igualmente efetuadas por avisos telefônicos e carta registrada.

5. Discussão

5.1 Indicadores de qualidade do rastreio

A implementação do RANU no CHCB cumpriu com os indicadores de qualidade referidos pelo JCIH e GRISI. Foram avaliados 95,1% de todos os RN (>95%) antes do primeiro mês de vida, valor concordante com as taxas de cobertura em Portugal (92% e 100%), evidenciadas pelo estudo de Santos ¹⁶.

O índice de encaminhamento para a 2ª e 3ª fase do rastreio foi 0,46% (<4%). A taxa de participação nas fases subsequentes do rastreio, antes dos três meses de idade, foi de 100% (>90%).

5.2. Alterações do resultado do rastreio e falsos positivos

Considera-se que estamos na presença de um falso positivo quando o resultado do rastreio sugere avaliação adicional (diagnóstica), no entanto não há presença da condição testada. Sendo assim, o índice de falsos positivos deste estudo foi de 0% (<3%), valor igual ao registado em sete instituições portuguesas, equivalente a 18,9% da amostra avaliada no estudo de Santos ¹⁶. Estudos evidenciam que a taxa de falsos positivos pode ser muito variável (0,3% a 19,5%), e muitas das vezes não é avaliada ^{2,17}.

Durante o rastreio, qualquer alteração da resposta obtida na avaliação, pode provocar grande ansiedade nos cuidadores. Estudos demonstraram o impacto negativo no ambiente e dinâmica familiar ²¹. No sentido de reduzir o número de avaliações alteradas, é importante ter em conta as condições de realização do rastreio. O ruído ambiente, a má colocação da sonda, a descalibração do material usado, a presença de vérnix caseoso no CAE e as condições clínicas do RN no momento da avaliação influenciam o resultado. Desta forma é recomendada a realização em ambiente silencioso, já que os próprios ruídos fisiológicos (deglutição, movimentos da mandíbula, vocalizações e congestão nasal) podem interferir nos resultados obtidos ¹⁶. Existem também estratégias concebidas para minimizar o risco de falsos positivos como, por exemplo, a MAF e a remoção do vérnix caseoso do CAE. Ambas foram realizadas aquando ausência de resposta, e sempre após as 24 horas de vida. Sabemos que antes desta altura, a taxa de referenciação é de 5-20% ²².

Sempre que necessário foi realizada uma nova avaliação antes da alta hospitalar, seguindo a recomendação da JCIH, uma vez que a probabilidade de “passar” no rastreio, por meio de OEA ou PEATC, é diretamente proporcional ao número de vezes que este é repetido ¹.

Estudos indicam que existe uma redução progressiva da taxa de referenciação com a repetição do exame, e mais especificamente com o aumento do número de horas/dias de vida ^{17,19,22}. Apesar do momento do rastreo ser extremamente variável entre instituições (de 1 a 21 dias após o nascimento) ¹⁷, Dimitriou et al demonstrou que o quarto dia após o nascimento apresenta menor taxa de referenciação, sendo por isso o dia ideal para efetuar o rastreo ²².

5.3. Resultados do rastreo e seguimento a longo prazo

Durante o período de análise, não foi identificado nenhum caso de perda auditiva confirmada pelo RANU, uma vez que todos os RN passaram nas diferentes fases. Portanto, não existem falsos positivos nem verdadeiros positivos. É de salientar que o rastreo apenas identifica perdas auditivas moderadas, severas e profundas, constituindo uma limitação do mesmo relativamente à identificação de perdas auditivas.

O fato de não existirem casos positivos levanta algumas questões relativamente à organização das fases de rastreo no CHCB. Segundo a JCIH e GRISI, são necessárias pelo menos duas fases de rastreo. Uma vez que durante o período de estudo não foram identificados casos positivos, e apenas uma criança foi encaminhada para a terceira fase, conclui-se que a reestruturação do rastreo para duas fases, continuaria a assegurar todos os padrões de qualidade.

No seguimento a longo prazo, todas as crianças que concluíram as quatro fases de avaliação tiveram alta. É importante referir que o sucesso destes resultados se deve, em grande parte, às intervenções céleres de médicos otorrinolaringologistas e pediatras aquando de alterações suspeitas.

5.4. Análise dos fatores de risco mais frequentes

No que concerne aos FR, a maioria (86,4%) apresentou 1 FR e apenas um RN apresentou 4 FR em simultâneo. A História familiar de surdez foi o FR mais frequente (49,0%), seguindo-se da medicação ototóxica (22,1%) e do índice de Apgar (17,2%). Estes foram os mesmos registados nos RN com FR referenciados à segunda fase. A ocorrência de FR foi semelhante em todos os anos.

Os antibióticos ototóxicos (aminoglicosídeos), atingem o ouvido interno através da corrente sanguínea. O dano maior é causado na base da cóclea, com comprometimento das células ciliadas internas. A perda auditiva é determinada por fatores como a dosagem, a suscetibilidade do paciente e o uso simultâneo ou prévio de outros agentes ototóxicos ²³. Está associado a perda auditiva tardia ¹.

A hipóxia neonatal (grave), evidenciada pelo valor do Apgar, é uma das causas mais comuns de lesão e morte celular, afetando diretamente as células ciliadas externas. Apesar das perdas auditivas decorrentes se mostrarem temporárias na maioria dos casos, a hipóxia persistente pode causar dano coclear. Um estudo recente demonstrou que uma privação mínima de oxigênio (hipoxemia leve e moderada) também interfere no funcionamento das células ciliadas e consequentemente, na resposta das OEA ²⁴.

As infecções congênitas, principalmente por CMV, continuam a ser uma das maiores causas de perda auditiva na infância de aparecimento tardio ^{1,19}. Tem uma prevalência de 0,58% em países desenvolvidos e 12,6% dos RN terão perda auditiva associada ²⁵. Apesar destes números serem alarmantes, as infecções congênitas não foram um FR significativo no CHCB.

Verificou-se um maior número de casos de FR no sexo masculino que se poderá relacionar com o maior número de nascimentos (52,4%) relativamente ao sexo feminino (47,6%).

5.5. Análise das Intercorrências registadas

O programa RANU foi implementado no CHCB em maio de 2011. Os cuidadores das crianças nascidas desde o início desse ano foram contactados de forma a proceder à avaliação o mais precocemente possível. Apesar do esforço, registaram-se 87 faltas. Esta avaliação foi realizada segundo o esquema das AP (**Figura 2**) e aqueles que apresentaram FR continuaram o seguimento, tal como as crianças que não passaram na primeira avaliação.

Relativamente aos 165 RN que não realizaram o RANU na primeira fase, 125 apresentaram registos e 40 não. Isto é justificável pelo fato de no Hospital não haver avaliações audiológicas ao fim-de-semana, período de férias e feriados. Por forma a colmatar esta situação, todos os RN com alta hospitalar, e que não realizam o RANU, são contactados para comparecerem a uma consulta de audiologia logo que possível, e em alguns casos, têm alta já com esta marcação. No entanto, de todas as intercorrências registadas, as faltas de comparência correspondem à maioria (65,5%). O mesmo acontece nas AP. Aqui, apenas 34,5% não apresentaram qualquer tipo de intercorrências no seu decorrer. A perda de seguimento, poderá ser atribuída à falta de compreensão da importância do acompanhamento a longo prazo destas crianças, apesar de todos os cuidadores serem informados acerca da mesma.

Todas as convocatórias foram efetuadas por avisos telefónicos e cartas registadas. Estes métodos podem ser falíveis, uma vez que o extravio das cartas ou a desatualização dos dados que constam no processo podem ocorrer.

5.6. Programas de RANU - panorama de nacional e local (CHCB)

Relativamente ao RANU, existem diversos fatores associados a melhores resultados, tais como, a implementação de um protocolo de rastreio bem definido e documentado; monitorização regular para assegurar a sua correta implementação; formação específica da equipa de rastreio e uso de procedimentos que garantam a qualidade do rastreio ¹.

Em Portugal não existe legislação para a implementação destes programas como obrigatórios, no entanto, de modo independente, muitas instituições seguem o seu próprio protocolo de rastreio ¹⁶. O GRISI sublinha a importância de ser criada uma rede nacional de referência tendo em conta a complexidade e especificidade da intervenção precoce.

No CHCB existem linhas orientadoras de atuação, desenhadas aquando a sua implantação em 2011 pelos Serviços de Pediatria e Audiologia. Neste sentido, todas as crianças com perda auditiva confirmada, eram encaminhadas para o Serviço de Pediatria. Em 2015, com a reinstalação do Serviço de Otorrinolaringologia no CHCB, passaram a ser orientadas para este serviço, onde se realiza uma história clínica completa, exame físico otorrinolaringológico e exames audiológicos diagnósticos.

5.7. RANU nos Cuidados Intensivos e diferenciados

O CHCB é um Centro Hospitalar nível II, como tal, todos os RN que careceram de cuidados que ultrapassavam os previstos, são transferidos para um Centro Hospitalar nível III. Destes, apenas 57,1% dos RN realizaram o RANU no CHCB.

Na primeira fase do RANU apenas foram utilizadas as OEA, inclusive em crianças com FR e que necessitaram de CI (62,5%). Segundo indicações da JCIH, os PEATC estão preconizados para avaliação destas crianças de risco, de forma a identificar uma possível neuropatia auditiva. Para além disto, segundo a JCIH 10 a 15% de todos os RN necessitam de CI e no CHCB esse valor foi ligeiramente superior, 16,7%. Torna-se importante intervir neste sentido.

5.8. Limitações

Este estudo apresenta algumas limitações, sendo a principal o fato de ser um estudo retrospectivo, e por isso, depender de registos clínicos. Outras limitações são o fato de não haver um sistema de registo informatizado, o que dificulta a análise e gestão dos dados, com possível perda dos mesmos; a folha de codificação dos FR para a surdez (**Anexo1**) não diferencia cada um deles; a inexistência de registos por não haver avaliações audiológicas ao

fim-de-semana, período de férias e feriados; e a transferência para outro Centro Hospitalar limita a análise dos dados relativos à realização do RANU.

5.9. Sugestões

Por forma a melhorar o programa de rastreio no CHCB, propõe-se:

- Reestruturação das linhas orientadoras do programa de rastreio com o intuito de reduzir o número de fases para duas;
- Adoção das *guidelines* da JICH relativamente à utilização de PEATC na avaliação das crianças que necessitam de CI após o nascimento;
- Alteração da folha de codificação dos FR para a surdez (**Anexo1**), com o objetivo de especificar cada deles;
- Monitorização e regulação a implementação do RANU, criando um sistema de registo;
- Atualização periódica dos dados dos processos clínicos de forma a reduzir a falibilidade das convocatórias;
- Entrega de um folheto informativo aos cuidadores no momento do rastreio, com a finalidade de fomentar um melhor entendimento da perda auditiva, do seu caráter progressivo e da importância do acompanhamento a longo prazo das crianças.

6. Conclusão

A surdez é uma alteração com elevada repercussão no desenvolvimento da criança. A sua identificação, diagnóstico e intervenção atempada são essenciais para iniciar o processo de reabilitação auditiva. Desta forma, é fundamental existirem programas de rastreio como o RANU, que atualmente se encontra implementado em inúmeros países, embora muitas vezes, sem carácter obrigatório, como é o caso de Portugal.

No CHCB o programa de rastreio cumpre as normas internacionais de um rastreio de qualidade, com uma taxa de cobertura superior a 95% no primeiro mês de idade e uma percentagem de RN que falharam a avaliação inicial e o re-screening subsequente, inferior a 4%. Durante o período em análise, não foi identificado nenhum caso de perda auditiva confirmada.

De forma a melhorar a qualidade do RANU apresentaram-se algumas sugestões, tais como a reestruturação das fases, com o intuito de reduzir para duas, a adoção das *guidelines* da JICH no que respeita à avaliação das crianças que necessitam de CI após o nascimento, e a modificação da folha de codificação dos FR para a surdez.

Futuramente, para além de tentar melhorar o programa de rastreio a nível local, é importante sensibilizar e encorajar todas as instituições portuguesas, a realizarem e partilharem os dados relativos aos programas de deteção e intervenção auditiva precoce. Esta rede nacional teria como principal objetivo melhorar a qualidade dos programas de rastreio.

7. Bibliografia

1. JCIH. Year 2007 Position Statement : Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics*. 2007;120:898-920.
2. Papacharalampous GX, Nikolopoulos TP, Davilis DI, Xenellis IE, Korres SG. Universal newborn hearing screening, a revolutionary diagnosis of deafness: Real benefits and limitations. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2011 Jun, 23; 268(10):1399-1406.
3. Mincarone P, Leo CG, Sabina S, et al. Evaluating reporting and process quality of publications on UNHS: a systematic review of programmes. *BMC Pediatr*. 2015;15:86.
4. Hearing and Other Sensory or Communication Disorders [Internet]. Washington DC. 2014. [updated 2017 Jan 20; cited Feb 12]. Available from: <https://www.healthypeople.gov/2020/topics-objectives/topic/hearing-and-other-sensory-or-communication-disorders?topicid=20>.
5. Reis JL. Surdez Diagnóstico e Reabilitação - vol 1. Portugal: Gazeta Artes Gráficas; 2002.
6. Nikolopoulos TP, Vlastarakos P V. Treating options for deaf children. *Early Hum Dev*. 2010; 86(11):669-674. doi:10.1016/j.earlhumdev.2010.10.001.
7. Quick Statistics About Hearing [Internet]. NIDCD. Bethesda, MD USA. [updated 2016 Dec 15; cited Feb 10]. Available from: <https://www.nidcd.nih.gov/health/statistics/quick-statistics-hearing>.
8. Sharma A, Nash A, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. *J Commun Disord*. 2009; 42(4):272-279.
9. Grupo de Rastreo e Intervenção da Surdez Infantil - GRISI. Recomendações para o Rastreo Auditivo Neonatal Universal (RANU). *Acta Pediátrica Port*. 2007; 38(5):209-214.
10. Christopher G. Pediatric Hearing Loss. *Pediatr Rev*. 2014; 35.
11. Smith RJH, Shearer AE, Hildebrand MS et al. Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview. [monograph online]. Seattle: University of Washington; 2014 [cited 2017 Feb 21]. Available from: GeneReviews.
12. Penha R. Otorrinolaringologia. Lisboa: Penha R, ed.; 1998.
13. Thomas Z. The Differential Diagnosis of Hearing Loss. *Dtsch Arztebl Int*. 2011 Jun 24; 108(25): 433-444.
14. Neu N, Duchon J, Zachariah P. TORCH infections. *Clin Perinatol*. 2015;42(1):77-103.
15. Ghirri P, Liunbruno A, Lunardi S, et al. Universal neonatal audiological screening: experience of the University Hospital of Pisa. *Ital J Pediatr*. 2011; 37(1):16.

16. Santos, ARF. Rastreo Auditivo Neonatal Universal em Portugal : Ponto da Situação. [MD thesis]. Coimbra: Instituto Politécnico de Coimbra 2013. [cited 2017 Feb 27]. Available from: RCAAP - Repositório Comum.
17. Akinpelu O V., Peleva E, Funnell WRJ, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: A systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78(5):711-717.
18. S F. *Fundamentos Em Fonoaudiologia.* Vol 2. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan S.A.; 2003.
19. Choo D, Meizen-Derr J. Universal newborn hearing screening in 2010. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 18(5):399-404.
20. JCIH. Clarification for Year 2007 JCIH Position Statement. 2007:1-2.
21. Mohd Khairi MD, Noor Rafidah K, Affizal A, Normastura AR, Suzana M, Mohamad Normani Z. Anxiety of the mothers with referred baby during Universal Newborn Hearing Screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011; 75(4):513-517.
22. Dimitriou A, Perisanidis C, Chalkiadakis V, Marangoudakis P, Tzagkaroulakis A, Nikolopoulos TP. The universal newborn hearing screening program in a public hospital: The importance of the day of examination. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016; 91:90-93.
23. Bess FH, Humes LE. *Fundamentos de Audiologia.* 2nd edition. Porto Alegre: Artmed; 1998.
24. Leite JN, Silva VS, Buzo BC. Emissões Otoacústicas em recém-nascidos com hipóxia perinatal leve e moderada. *CoDAS.* 2016; 28(2):93-98.
25. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, Van Hoecke H, Keymeulen A, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics.* 2014; 134(5):972-982.

8. Anexos

**RASTREIO AUDITIVO NEONATAL UNIVERSAL – RANU –
- QUESTIONÁRIO –
“FACTORES DE RISCO PARA A SURDEZ”**

- | | | |
|--|------------------------------|------------------------------|
| 1 – HISTÓRIA FAMILIAR DE SURDEZ | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 2 – CONSANGUINIDADE PARENTAL EM 1º GRAU | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 3 – INFECÇÕES CONGÉNITAS (TORCH) | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| <ul style="list-style-type: none"> a) <u>T</u>OXOPLASMOSE b) <u>O</u>UTRAS (I. E. SÍFILIS) c) <u>R</u>UBÉOLA d) <u>C</u>ITOMEGALOVÍRUS e) <u>H</u>ERPES (SISTÉMICO) | | |
| 4 – PESO À NASCENÇA <1500G | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 5 – APGAR DE 0 – 4 NO 1º MINUTO OU 0 – 6 AO 5º MINUTO | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 6 – HIPERBILIRRUBINÉMIA QUE NECESSITE EXSANGUÍNEO TRANSFUSÃO | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 7 – ANOMALIAS CRÂNIO FACIAIS OU ESTIGMAS DE SÍNDROMES ASSOCIADOS À SURDEZ | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 8 – SEPSIS/MENINGITE BACTERIANA E/OU MEDICAÇÕES OTOTÓXICAS. | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 9 – VENTILAÇÃO MECÂNICA POR MAIS DE 5 DIAS | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |
| 10 – HEMORRAGIA INTRACRANEANA | SIM <input type="checkbox"/> | NÃO <input type="checkbox"/> |

OBSERVAÇÕES: _____

ENFERMEIRO(A): _____ AUDIOLOGISTA: _____ MÉDICO(A): _____

Declaração de Recusa de Assistência nos termos do Art. 80 n.ºs 2 e 3 do Dec. Lei 48357 de 27 de Abril de 1968

Nome: _____ de _____ anos

Residente em: _____

Nos termos da legislação supra mencionada, declara não consentir o tratamento que lhe é prescrito pelo médico responsável pela sua assistência no serviço de _____ deste Hospital pelo que:

Recusa o tratamento de: _____

Recusa o exame de: _____

Recusa o internamento desejando alta a seu pedido

Consciente que são deveres de todos os doentes (Art. 81 Dec. Lei 48357/68 de 27 de Abril):

- Colaborar com os médicos e pessoal de assistência no estudo e tratamento da sua doença, cumprindo as prescrições e sujeitando-se à terapêutica que for instituída, salvo nos casos em que não dêem consentimento;
- Aceitar as regras da organização hospitalar e a disciplina interna dos hospitais na parte que lhes diga respeito;
- Não deteriorar os bens do hospital e satisfazer os pagamentos legalmente exigíveis.

E que com a decisão de exigir alta, liberta o Hospital da responsabilidade de seguir a evolução do seu processo clínico, de efectuar revisões ao seu estado de saúde.

Covilhã, ____ de _____ de _____

⁽¹⁾O Doente

⁽¹⁾ O direito de recusa de assistência não pode ser exercido pelo seu representante ou tutor, mas sim exclusivamente pelo próprio
