

**(RE)HABILITAÇÃO NA AUDIÇÃO E LINGUAGEM
– DESAFIOS PARA A IMPLEMENTAÇÃO DE UM
MODELO DE ENCAMINHAMENTO/ACTUAÇÃO
APÓS O DIAGNÓSTICO**

Candidatura a Título de Especialista

Pedro Nuno Brás da Silva

Junho de 2015

Enquadramento

O presente trabalho é apresentado no âmbito da alínea b) do artigo 5º do Decreto-Lei n.º206/2009 de 31 de agosto, para candidatura ao Título de Especialista na área de Terapia da Fala.

Trata-se de um trabalho de natureza profissional realizado pelo candidato, em co-autoria com uma terapeuta da fala (Isabel Monteiro da Costa) e um médico ORL (Victor Correia da Silva). O presente artigo foi submetido para publicação na Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial (no prelo), no âmbito da apresentação da Comunicação Oral com o mesmo nome no 62º Congresso da SPORL, que se realizou na cidade do Porto entre os dias 7 e 10 de Maio de 2015, como consta no seu *curriculum*, conforme o disposto na alínea b) do artigo 6º do Despacho supracitado.

(RE)HABILITAÇÃO NA AUDIÇÃO E LINGUAGEM – DESAFIOS PARA A IMPLEMENTAÇÃO DE UM MODELO DE ENCAMINHAMENTO/ACTUAÇÃO APÓS O DIAGNÓSTICO

O diagnóstico precoce da surdez contribui como um factor decisivo para a (re)habilitação das crianças. Quando ocorre um diagnóstico/encaminhamento tardios, o desenvolvimento da Linguagem poderá estar comprometido.

Numa revisão da literatura, foram usados os motores de busca *Medline*, *ScienceDirect* e *SciELO*. Os termos utilizados foram: “Rastreio Auditivo Neonatal Universal”, “Intervenção Precoce”, “surdez” para a literatura em português e “*Universal Newborn Hearing Screening*” e “*Early Hearing Detection and Intervention*” para o inglês.

Os resultados mostram que o RANU é um meio efectivo de diagnóstico precoce de surdez. O acesso atempado à tecnologia auditiva e a intervenção contribuem como variáveis com grande impacto para melhores resultados no desenvolvimento da Linguagem. A posição do *Joint Committee on Infant Hearing* parece evidenciar o modelo mais consensual para o seguimento destes casos, indicando também que deve existir uma equipa de profissionais qualificados e experientes na surdez. Estes devem atender às necessidades da família, orientar o processo de escolha das opções comunicativas mais adequadas e garantir a coordenação entre os serviços hospitalares e educacionais.

A legislação em vigor em Portugal para garantir a (re)habilitação poderá ter de ser revista para estar de acordo com as boas práticas internacionais.

Palavras-chave: surdez, diagnóstico, precoce, encaminhamento,(re)habilitação.

(RE)HABILITATION THE HEARING AND LANGUAGE - CHALLENGES FOR THE IMPLEMENTATION OF A MODEL OF EARLY DETECTION AND INTERVENTION

Early diagnosis of hearing loss contributes as a decisive factor for the (re)habilitation of children. When a diagnosis/referral are late, the development of language may be compromised.

A systematic literature review was performed using the Medline search engines, ScienceDirect and SciELO. The terms used were: "Rastreo Auditivo Neonatal Universal", "Intervenção Precoce", "deafness" for literature in Portuguese and "Universal Newborn Hearing Screening" and "Early Hearing Detection and Intervention" for English.

The results show that early screening is an effective means for early diagnosis of hearing loss. Timely access to hearing technology and intervention contribute as variables with great impact for better results in the development of language. The position of the Joint Committee on Infant Hearing seems to show the most consensual model for monitoring these cases and also indicates that there must be a team of qualified and experienced professionals in deafness. These should meet the family's needs, guide the process of choosing the most appropriate communication options and ensure coordination between hospital and educational services.

The actual legislation in Portugal to ensure the (re)habilitation may need to be revised to comply with international best practices.

Keywords: deafness, diagnosis, early, referral, (re)habilitation.

Introdução

As perdas auditivas permanentes são uma das alterações congénitas mais comuns, com uma prevalência de 1-3/1000 nascimentos¹ sem fatores de risco, comparativamente a outras condições como a fenilcetonúria (1/10000) ou hipotireoidismo (2,5/10000)². A surdez define-se com base no grau da perda auditiva, medida em decibéis (dB), entre as frequências de 125 Hz (sons graves) e 8000 Hz (sons agudos). Pode igualmente ser categorizada com base no tipo (transmissão, neurosensorial e mista), podendo igualmente ser estável ou progressiva³. A maioria dos casos de surdez congénita é do tipo neurosensorial, onde em 50% é conhecida a sua causa de origem genética, donde cerca de 20% está associada a síndromes (ex. *Waardenburg*, *Usher*, *Treacher-Collins*). Outros casos restantes dividem-se em vários cenários, como infeções congénitas (ex. por citomegalovírus, rubéola, toxoplasmose), hiperbilirrubinemia e medicação ototóxica³. A surdez permanente pode também ter origem na confluência de situações de risco, como a prematuridade, alterações craniofaciais incluindo alterações do ouvido externo e permanência em Cuidados Intensivos Neonatais acima de 5 dias^{4,5}. Nesta última situação, uma das alterações mais comuns é a Neuropatia Auditiva, que importa ser igualmente diagnosticada precocemente⁴. É estimado que cerca de 7-12% de todos os Recém-Nascidos (RN) tenham, pelo menos, um dos fatores de risco para surdez².

Na última revisão em 2007⁴, o *Joint Committe on Infant Hearing* (JCIH) manteve a recomendação da realização do Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU), com o objetivo de rastrear todos os RN, permitindo o diagnóstico precoce e atempado de surdez e perdas auditivas. Adicionalmente, aqueles que têm fatores de risco para surdez ou outras patologias (ex. Paralisia Cerebral, cegueira, etc...) deverão ser igualmente rastreados, por forma a intervir precocemente. A implementação do RANU está amplamente estudada e observada em vários países^{6,7,8,9,10,11,12,13}. Em Portugal, os dados disponíveis referem-se à casuística isolada de vários centros hospitalares^{14,15,16,17}, não existindo ainda uma Rede Nacional de Monitorização e Referência, tal como proposto pelo Grupo de Rastreio e Intervenção na Surdez Infantil (GRISI)¹⁷ em 2007. Para que o diagnóstico seja completo, para além da avaliação fisiológica

deve acrescentar-se avaliação com base em comportamentos observados do funcionamento auditivo, onde se pretende um trabalho em conjunto entre os profissionais da equipa e a família. Após avaliação médica e confirmação da surdez, o processo de habilitação deve ter início o mais precocemente possível⁴. O impacto da deteção tardia de surdez, qualquer que seja o seu tipo e grau, tem amplas implicações no desenvolvimento global da criança, nomeadamente nas áreas da linguagem, fala, literacia, cognição e desenvolvimento socio-emocional⁴. Adicionalmente, o impacto é igualmente grande para as famílias das crianças com surdez, nomeadamente pela dificuldade de aceitação do diagnóstico e pela não participação, ou participação tardia, em serviços de Intervenção Precoce (IP) centrados no suporte à família^{18,19,20,21,22,23}.

Apesar da crescente implementação do RANU no nosso país na última década, escasseiam os dados concretos acerca da percentagem de crianças recém-nascidas rastreadas. Igualmente, desconhece-se com rigor o tempo médio de diagnóstico, o tempo de acesso à tecnologia auditiva e o tempo entre o diagnóstico e o encaminhamento para serviços de IP, especializados na área da surdez. Para além destes, ainda não há uma rede sistematizada que assegure a monitorização clínica, a habilitação audiológica e do desenvolvimento da linguagem e fala das crianças com surdez¹⁵. Os objetivos deste artigo visam essencialmente destacar o impacto da deteção precoce e tardia da surdez e perdas auditivas no desenvolvimento da criança e na família, as boas práticas internacionalmente reconhecidas para a referenciação e intervenção após o diagnóstico de surdez e perdas auditivas e discutir acerca dos desafios na implementação destas em Portugal.

Material e Métodos

A pesquisa consistiu numa revisão da literatura. Este método permite a incorporação de evidências na prática e tem a finalidade de reunir e sintetizar resultados de pesquisas sobre um determinado tema ou questão, de modo sistemático e ordenado, contribuindo para aprofundar o conhecimento sobre o tema investigado. As questões orientadoras do artigo foram elaboradas, visando atingir os objetivos desta revisão: 1) quais as *guidelines* que regulam as práticas internacionais na IP em surdez? 2) que impacto tem a deteção precoce versus

tardia no desenvolvimento da linguagem e fala de crianças diagnosticadas com surdez ou perdas auditivas? e 3) que desafios existem na implementação de um programa de detecção e IP da audição/linguagem? Para a pesquisa dos artigos na literatura, realizou-se a busca nas seguintes bases de dados: *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (Medline), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e ScienceDirect. Foram utilizadas as palavras-chave ou termos “Rastreo Auditivo Neonatal Universal”, “IP”; surdez e/ou deficiência auditiva” para a literatura em português e as expressões “*Universal Newborn Hearing Screening [UNHS]*” e “*Early Hearing Detection and Intervention system [EHDI]*” para a literatura em inglês. Um dos critérios de inclusão usado foi filtrar a literatura decorrente entre os anos de 2005 e 2015. Após a busca, foram identificadas 904 publicações, das quais foram 503 na *Medline*, 306 na *ScienceDirect* e 96 na *SciELO*. Deste total, foram apenas incluídos os artigos com os seguintes critérios: artigos publicados em Português e Inglês; artigos publicados entre 2005 e 2015; abordar os programas de rastreo e diagnóstico que incluíssem dados sobre a IP em surdez e o impacto no desenvolvimento da linguagem e fala. Foram excluídas: pesquisas que abordassem apenas o acompanhamento nas etapas do diagnóstico; publicações que não constituíam artigo original de pesquisa, como relatos de casos informais, capítulos de livros, reportagens, notícias, editoriais, textos não científicos. Os artigos que apareceram de forma duplicada nas bases de dados foram contabilizados apenas uma vez. Foram lidos os títulos e resumos dos artigos resultantes para verificar a sua adequação aos critérios de inclusão, e assim, a sua adequação ao tema em estudo. A partir desta pré-seleção, restaram 37 artigos, que posteriormente foram lidos na íntegra com o objetivo de constatar a adequação ao tema. Após a leitura dos textos completos, averiguou-se que 24 artigos respondiam às questões propostas nesta revisão.

Resultados

Rastreio Auditivo e IP em Surdez: quais as boas práticas e as barreiras?

De acordo com o JCIH, um Programa de Detecção e IP da Audição (PDIPA)^{1*} deve cumprir os seguintes passos, de acordo com a diretriz 1-3-6⁴: até ao 1º mês de idade, RANU através de Otoemissões Acústicas (OEA) e/ou Potenciais Evocados Auditivos Automáticos (PEAA); até aos 3 meses de idade, confirmação do diagnóstico e monitorização por médico de ORL, avaliação audiológica pediátrica (que inclui a possibilidade de acesso à tecnologia auditiva), referenciação para um programa de IP, preferencialmente com uma equipa especializada na surdez e perdas auditivas (incluindo a intervenção em Terapia da Fala e suporte à família); até aos 6 meses de idade, monitorização da condição auditiva, do acesso auditivo por parte da tecnologia auditiva, início da habilitação auditiva e de linguagem/fala e encaminhamento para outras valências médicas (ex. Oftalmologia, estudo genético, Neuropediatras, etc.), se aplicável. De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), citado em Patel e Feldman³, as boas práticas de um rastreio devem incluir as seguintes premissas: acesso a ferramentas de rastreio precisas e confiáveis; demonstração do diagnóstico precoce; consideração dos efeitos adversos do rastreio; avaliação da disponibilidade e eficácia da IP pós-diagnóstico; avaliação dos resultados a longo prazo da IP, incluindo os seus efeitos adversos.

O JCIH recomenda igualmente que 95% dos RN devem ser rastreados à nascença e, entre os que tiveram como resultado “Falha”, no mínimo 90% devem ser submetidos a uma avaliação audiológica até aos 3 meses de vida³. A falha na monitorização audiológica, e consequente falha no diagnóstico precoce, pode dever-se a vários factores: baixa escolaridade dos pais, dificuldades financeiras, inacessibilidade aos cuidados de saúde, confusão nas marcações e encaminhamentos pós-natal, pais com mais filhos ao seu encargo. Outra barreira do RANU prende-se com crianças com surdez ou perdas auditivas abaixo dos 40 dB ou em casos de aparecimento progressivo ou adquirido³. Cerca de 90% de todas as crianças com perdas auditivas capazes de prejudicar as habilidades

^{1*} Tradução livre do termo *Early Hearing Detection and Intervention [EHDI] Program*

auditivas e de linguagem (>40 dB) residem em países em desenvolvimento, tornando a questão do diagnóstico e IP ainda mais delicada nestas regiões. A média de idade da identificação de perdas auditivas na ausência de programas de rastreio auditivo neonatal está em torno de 2 anos e os 7 anos, o que é considerado tardio, tendo em conta as recomendações no que se refere à adaptação de tecnologia auditiva antes dos seis meses de idade³.

Num estudo de Shulman et al⁶, foram pesquisados 55 programas de Rastreio Auditivo Neonatal e Intervenção, para avaliar o progresso em alcançar os objetivos destes e identificar barreiras ao sucesso durante o seguimento. Estes concluíram que os programas têm feito grandes progressos no rastreio de crianças com surdez e perdas auditivas, mas apontam barreiras na vinculação das famílias durante a intervenção. Foram identificados quatro áreas em que houve barreiras no acompanhamento, donde se destacam a falta de capacidade resposta atempada dos serviços de IP, falta de conhecimentos específicos na área dos profissionais, dificuldades de acesso a serviços de IP e lacunas nas informações dadas às famílias.

Noutro estudo de 2010, White et al⁷, referindo-se à evolução do RANU nos EUA e das indicações do *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC), que implementou os PDIPA em todos os estados desde 2001, são reveladas algumas lacunas neste processo: a falta de audiologistas qualificados para fazer a avaliação, a falta de equipamento adequado, a falta de conhecimento entre os profissionais de saúde sobre a importância e urgência de testes de acompanhamento, as dificuldades com transporte, capacidade de pagamento e motivação por parte das famílias e, por último, a má comunicação entre os prestadores de cuidados de saúde primários, os terapeutas da fala e os profissionais do programa de Rastreio Auditivo e IP.

Um outro estudo de Patel e Feldman³ confirma que, em 2011, muitas crianças canadianas ainda não tinham acesso aos PDIPA, com exceção das províncias de *Ontario* e *British Columbia*, donde a idade média de diagnóstico das crianças não rastreadas rondava os 2 anos de idade comparativamente com a média de <3 meses das crianças sujeitas ao rastreio neonatal. Este estudo aponta igualmente que as crianças com perdas auditivas ligeiras e moderadas (que não

tiveram acesso ao rastreio neonatal) apenas são diagnosticadas já em idade escolar, ie, após os 6 anos de idade.

No Brasil, um estudo de carácter retrospectivo de Meliane *et al*¹⁰ no estado de São Paulo (2012), mostra os resultados do Programa ReOuvir, que tem como objetivo rastrear, diagnosticar e intervir precocemente junto de população com surdez e perdas auditivas. A população do estudo foi de 166 crianças, com média de idades de 5,46 anos aquando o diagnóstico (DP=3,09 anos) e de 6,86 anos no acesso à intervenção terapêutica (DP=3.16 anos), com um intervalo médio entre o diagnóstico e a intervenção de 1,4 anos (DP=1.93 anos). Os autores concluem que estes resultados deverão ser analisados tendo em conta que são anteriores à implementação legal da Lei Federal que determinou o rastreio auditivo neonatal ou “Teste da Orelhinha”, em Agosto de 2010.

Na Austrália, um estudo de Lai *et al*⁹ em 2014 investigou 11 centros de IP (no Estado de Victoria), sobre um total de 133 crianças com surdez ou perdas auditivas, com o objetivo de verificar o nível de acesso a cuidados adequados ao seu diagnóstico. A média de idades do diagnóstico das crianças foi de 7,4 meses, com desvio padrão de 11,2 meses. Os resultados encontrados mostraram que a proximidade geográfica e a situação familiar de minorias étnicas, em vez do seu estatuto socioeconómico, são mais propensos a ser potenciais barreiras no acesso à IP em crianças com perda auditiva.

Noutro estudo, conduzido em Singapura por Low *et al*¹² em 2005, revela que, apesar da taxa de cobertura do RANU ser quase de 99% em hospitais públicos daquele país, há uma necessidade de melhorar o sistema de referência, através da coordenação das equipas de rastreio e de IP, de programas de intervenção para a criança e que incluam o suporte à família, nomeadamente para a aceitação do diagnóstico e informação.

Na Europa, há vários estudos disponíveis acerca da implementação de Programas de Rastreio Auditivo e IP. Em Espanha, Barreiro *et al*¹¹ em 2013 constataram que numa população de 26,717 RN num Hospital Universitário de Las Palmas, entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2010, o RANU teve uma cobertura de 95,64% e de referência de cerca de 3,8% destas crianças para

habilitação audiológica e intervenção, número abaixo do recomendado pela Comissão de Detecção Precoce da Surdez em Espanha (CODEPEH). A taxa de perda de casos que ocorreram durante a primeira fase foi de 2,9%, devido à recusa dos pais para realizar o teste, altas hospitalares ou crianças nascidas nos fins-de-semana ou férias, que mais tarde não compareceram à consulta agendada. Adicionalmente, outros casos falharam por serem crianças filhas de imigrantes que estavam inacessíveis, de acordo com dados fornecidos pela família.

Na Polónia, num dos países europeus com cobertura integral do RANU, foi conduzido um estudo retrospectivo por Lachowska *et al*¹³ em 2014, onde foram analisados dados de 351 crianças num Hospital Universitário, nos anos de 2007-2011, com idade média de 3,5 meses (DP = 0,94). Os resultados demonstraram a importância da 2ª fase do RANU, isto é, de confirmação do diagnóstico de crianças que haviam falhado a 1ª fase do rastreio e das que tinham pelo menos um fator de risco para surdez. De todas as crianças, 39,6% foram encaminhadas devido à falha no RANU na unidade neonatal, 55,27% das crianças foram encaminhados devido a terem pelo menos um fator de risco de perda auditiva, 5,13% por terem não terem efetuado quaisquer provas, na primeira etapa, devido a falha de equipamento na maternidade. Os autores apontam a necessidade destas duas fases para diagnosticar as perdas auditivas de todos os recém-nascidos, assim como os que têm fatores de risco para esta condição, essencial para o início de intervenção.

Em Portugal, Canas dos Santos¹⁵ refere, num estudo sobre o ponto de situação do RANU em Portugal (2010), que em 86,5% das instituições estudadas, os programas implementados são universais e a taxa de cobertura está entre os 92% e os 100%, sendo a sua média de 97,8%. Também realça que, em média, são encaminhados 18 recém-nascidos por ano para a consulta de ORL, sendo que a idade cronológica aquando da consulta varia entre as 12 e as 24 semanas.

Num estudo retrospectivo de Vaz *et al*¹⁴, que pretendia avaliar a implementação dos primeiros 12 meses do RANU no Hospital Universitário de S. João (Porto), verificou-se uma cobertura de 96% dos 2373 RN, com perda de 108 casos.

Destes foi apenas detetado um caso de surdez unilateral. Dos 175 RN (referente a 83%) internados na Unidade de Cuidados Intensivos, 6 crianças foram diagnosticadas com perdas auditivas. Este estudo refere igualmente que 108 casos foram perdidos, apontando os autores para uma eventual dificuldade na aceitação diagnóstico associado a baixo estatuto socioeconómico.

Noutro estudo retrospectivo de Caselhos *et al*¹⁶, é referido que a taxa de cobertura do RANU no Centro Hospitalar do Alto Ave, numa amostra de 11303 RN, entre Junho 2005 a Março 2010, tinha sido superior a 95% nos últimos 3 anos do estudo. Destes, 74 RN (0,67%) tiveram diagnóstico de surdez ou perdas auditivas, sendo 40 deles referenciados à Consulta de Avaliação Auditiva Infantil por apresentarem fatores de risco para surdez. Não são revelados os números de casos perdidos no processo de rastreio.

Que impacto tem a deteção precoce versus tardia no desenvolvimento da linguagem e fala de crianças diagnosticadas com surdez ou perdas auditivas?

Segundo Yoshinaga-Itano²⁰, os resultados das pesquisas disponíveis fornecem evidências de que a idade de diagnóstico das perdas auditivas é cada vez mais reduzida, assim como a idade de início de intervenção, resultando em melhores competências ao nível da linguagem e fala devido à implementação de Programas de RANU. No entanto, esta autora refere que o RANU não é a verdadeira causa de melhores resultados de desenvolvimento, mas sim a idade quando as crianças começam a ter acesso à linguagem e comunicação, assim como as características e o tipo de intervenção seguido. O RANU é o meio que pode garantir o acesso à precoce à intervenção. No entanto, a obtenção de níveis de evidência destes resultados não é tarefa fácil, pela miríade de variáveis em causa.

Num estudo de Yoshinaga-Itano *et al*²³, retratando o percurso do *Colorado Newborn Hearing Screening Project*, foram comparados os resultados de

desenvolvimento entre crianças sujeitas ao RANU e outras não testadas à nascença. Foram comparadas 25 crianças de ambos os grupos, através do género, modo de comunicação, etnia, estatuto socioeconómico e pela presença de outras alterações. Os resultados evidenciaram que as crianças do grupo sujeito ao RANU tinha melhores resultados na linguagem compreensiva e expressiva, com um maior repertório fonético espontâneo, melhor inteligibilidade de fala e um inventário de vocabulário mais alargado, comparativamente com o grupo de crianças não sujeitas ao RANU.

Outro estudo de referência é o de Moeller²¹, com o objetivo de verificar a relação entre a idade de início de intervenção e os resultados no desenvolvimento de linguagem aos 5 anos de idade, num grupo de crianças com surdez e perdas auditivas. Para o efeito, foram analisadas 112 crianças envolvidas num Programa de IP, com idades de entrada diferentes. Os resultados demonstraram que as crianças de 5 anos, que ingressaram neste programa antes de 11 meses de idade, tiveram melhores resultados no teste de vocabulário (usando o *Peabody Picture Vocabulary Test*) e capacidade de raciocínio verbal (através do *Preschool Language Assessment Instrument*) do que as crianças com início mais tardio. Adicionalmente, o primeiro grupo obteve resultados que estavam dentro da média em comparação com os seus pares ouvintes da mesma idade. Em contraste, os resultados médios de vocabulário para o 2º grupo de crianças (com início de intervenção superior a 24 meses de idade) foram 1 a 1,5 DP abaixo de seus pares ouvintes, com a mesma idade cronológica.

Num estudo de Holzinger *et al*¹⁸ (Áustria), 63 crianças (idade média de 5,1 anos e perda auditiva média de 78 dB, DP=25.3 dB) integradas num Programa de IP em surdez foram estudadas, tentando verificar a relação entre a idade de diagnóstico, idade auditiva e idade de início da intervenção terapêutica com os resultados no desenvolvimento da linguagem compreensiva e expressiva. Os resultados obtidos indicaram que o início atempado da intervenção terapêutica, com base num modelo centrado na família, está significativamente correlacionado com o desenvolvimento de linguagem semelhante aos pares ouvintes, no grupo estudado.

Noutro estudo prospetivo levado a cabo por Stika *et al*¹⁹ (EUA), 28 crianças com surdez com idades entre os 12-18 meses foram comparadas com 42 crianças ouvintes com iguais idades cronológicas. O objetivo do estudo foi verificar os resultados do desenvolvimento de linguagem destas crianças com os seus pares ouvintes e investigar que variáveis relacionadas com a criança e a família estariam associados a esses resultados de desenvolvimento. Os principais resultados mostraram que as crianças do estudo que foram cedo diagnosticadas (inferior a 3 meses), com perdas auditiva entre leve a severa, com acesso precoce à tecnologia auditiva e à intervenção terapêutica (inferior a 6 meses), obtiveram um desenvolvimento linguístico apropriado em vários domínios comparativamente com os pares ouvintes. Os resultados também evidenciaram a importância de fatores parentais neste desenvolvimento, nomeadamente a auto-percepção das competências parentais e índices de menor *stress* face à surdez.

Quais as *guidelines* que regulam as práticas internacionais na IP em surdez?

No seguimento de uma reunião que visava integrar um painel de profissionais especializados, pais de crianças com surdez e investigadores de 10 nações diferentes²². O objetivo deste encontro foi o de garantir um consenso acerca das boas práticas centradas na família, por acreditarem que as mesmas conduzem ao desenvolvimento ótimo das crianças com surdez. Assim, Moeller *et al*²² definiram uma tomada de posição com 10 princípios, referindo quatro grandes eixos prioritários, entre eles 1) a necessidade de promover o acesso precoce e equitativo a serviços de IP, 2) a definição do conteúdo e os processos de envolvimento da família no processo de (re)habilitação auditiva, 3) a definição clara das qualificações dos profissionais envolvidos em programas de rastreio auditivo e IP, assim como a relação entre os profissionais e a família e 4) definição de procedimentos de avaliação e monitorização dos serviços de IP prestados, assim como da evolução do desenvolvimento global da criança e das necessidades da família.

Por outro lado, o JCIH⁴ redefiniu uma tomada de posição em 2007, salientando um conjunto de princípios, dos quais se destacam que:

1. O acesso ao RANU antes do 1º mês de idade e confirmação do diagnóstico antes dos 3 meses de idade
2. Todas as crianças com perda auditiva permanente confirmada devem receber intervenção adequada antes dos 6 meses de idade, idealmente com profissionais especializados na área da surdez e perdas auditivas
3. O Programa de Detecção e IP de Surdez deve ser centrado na família, com garantia dos direitos da criança e da família, respeitando a sua privacidade e a tomada de decisões compartilhada e consentida
4. As famílias devem ter acesso a informações e o aconselhamento necessário acerca de qualquer intervenção e opções de tratamento, incluindo a escolha de opções de comunicação.
5. A criança e a família devem ter acesso imediato à melhor e mais adequada tecnologia auditiva, incluindo aparelhos auditivos, implantes cocleares e outros dispositivos de apoio, quando apropriado
6. Todos os RN e crianças devem ser monitorizados para as perdas auditivas, através dos cuidados de saúde primários. A avaliação sobre o desenvolvimento da comunicação, linguagem, fala e audição devem ser contínuas e reportadas aos serviços apropriados no caso de qualquer criança, com ou sem fatores de risco para surdez e outras perdas auditivas
7. Os programas de IP apropriados para pessoas com surdez e perdas auditivas e suas famílias devem ser prestados por profissionais com conhecimentos nesta área. Estes devem reconhecer e construir um processo de (re)habilitação baseado nos pontos fortes, nas escolhas informadas, tradições culturais e crenças das famílias.
8. Os sistemas de informação devem ser projetados para interagir com registos de saúde eletrónicos e devem ser usados para medir e relatar resultados da eficácia da implementação destes programas de IP, aos serviços da comunidade e governamentais.

Adicionalmente, o JCIH⁴ refere que as perdas auditivas devem incluir não só as perdas unilaterais/bilaterais permanentes, assim como outras perdas que impliquem alterações neurais, como a Neuropatia Auditiva.

Os desafios indicados por este Comité passam não só por aumentar a taxa de cobertura do RANU nos países desenvolvidos, como também promover a sua implementação e melhoria das taxas de cobertura nos países em desenvolvimento. Adicionalmente, e como indicado anteriormente^{3,4,7,9,11,12,13,14}, o RANU é um meio para potenciar o acesso precoce à (re)habilitação auditiva, pelo que os procedimentos de encaminhamento dos profissionais de saúde aquando o RANU, a inclusão precoce em Programas de IP especializados na surdez e o envolvimento da família parecem ser fundamentais no desenvolvimento das competências globais da criança, nomeadamente na Linguagem e Fala^{18,19,20,21,22,23}.

Qual a situação e que desafios temos em Portugal, na resposta precoce na Surdez e Perdas Auditivas?

De acordo com Canas dos Santos, num dos poucos trabalhos de investigação em Portugal sobre o estado da arte do RANU em 2010¹⁵, é referido que a *“(...) implementação de um programa de rastreio auditivo é per si muito importante, no entanto, a sua realização tem pouco valor, se não existir um encaminhamento da criança que não passa o rastreio auditivo para a fase de diagnóstico precoce, e posteriormente para uma intervenção adequada.”* (p. 17)

Em Portugal, para além de alguma resposta em Consultas de Surdez Infantil, o encaminhamento de crianças com surdez e perdas auditivas poderá ser assegurado pelo Sistema Nacional de IP na Infância (SNIPI), que define uma resposta atempada, através do Decreto-lei 281/09 de 6 de Outubro²⁵, e que *“(...) consiste num conjunto organizado de entidades institucionais e de natureza familiar, com vista a garantir condições de desenvolvimento das crianças com funções ou estruturas do corpo que limitam o crescimento pessoal, social, e a sua participação nas actividades típicas para a idade, bem como das crianças com risco grave de atraso no desenvolvimento, [...] através da actuação coordenada dos Ministérios do Trabalho e da Solidariedade Social, da Saúde e*

da Educação, com envolvimento das famílias e da comunidade. [...] abrange as crianças entre os 0 e os 6 anos, com alterações nas funções ou estruturas do corpo que limitam a participação nas actividades típicas para a respectiva idade e contexto social ou com risco grave de atraso de desenvolvimento, bem como as suas famílias". Define, neste sentido, a necessidade de garantir os princípios de inclusão e de participação social de crianças com alterações ou em risco de apresentar alterações nas estruturas ou funções do corpo, através da universalidade do acesso aos serviços de IP.

No que respeita à resposta educativa em Portugal, encontra-se em vigor o Decreto Lei 3/2008 de 7 de Janeiro²⁶, que define que *"A educação das crianças e jovens surdos deve ser feita em ambientes bilingues que possibilitem o domínio da LGP, o domínio do português escrito e, eventualmente, falado [...]. Os agrupamentos de escolas que integram os jardins-de-infância de referência para a educação bilingue de crianças surdas devem articular as respostas educativas com os serviços de IP no apoio e informação das escolhas e opções das suas famílias e na disponibilização de recursos técnicos especializados, nomeadamente de docentes surdos de LGP, bem como na frequência precoce de jardim-de-infância no grupo de crianças surdas [...],entre os 3-6 anos"*²⁶.

No entanto, nenhuma destas respostas está ainda ao nível da exigência definido pelo JCIH³, no sentido em que não há uma legislação que defina a obrigatoriedade do RANU no nosso país, assim como não há uma Rede Nacional de Referenciação que garanta a eficácia do rastreio, diagnóstico e (re)habilitação auditiva de crianças com surdez e perdas auditivas, tal como verificado pelo GRISI¹⁷.

No caso do SNIPI, encontra-se omissa a obrigatoriedade de qualificação especializada dos profissionais para atendimento de crianças com surdez, nomeadamente os Terapeutas da Fala e Educadores de Infância. Aqui, também é apontado como competência do SNIPI a *"...deteção, sinalização e acionamento da IP na Infância"* em casos elegíveis, mas é omissa quanto aos procedimentos em casos específicos de surdez.

Adicionalmente, a resposta educativa legislada em Portugal, que já inclui Terapeutas da Fala nas equipas há cerca de uma década, parece constituir-se com uma resposta para crianças com surdez cuja opção comunicativa tende para o uso preferencial da Língua Gestual Portuguesa, como 1^o língua, contrariando o que defende o JCIH³, onde o acesso às opções comunicativas (e conseqüentemente a devida resposta educativa) deve ser adequada às necessidades e características da criança e da família e não imposta por um modelo educativo único.

Conclusões

Apesar dos avanços significativos no rastreio e diagnóstico precoce de surdez em todo o mundo, a literatura parece ser consensual que não basta apenas garantir a implementação universal e a taxa de cobertura superior a 95% de um RANU. Os procedimentos de deteção e diagnóstico devem estar concluídos até aos 3 meses de idade, para que o início da (re)habilitação da audição e linguagem esteja garantida até aos 6 meses de idade. O acesso à tecnologia auditiva mais avançada permitirá potenciar as competências de audição da criança com surdez e perdas auditivas, caso a opção comunicativa seja iminentemente a fala. A família e a criança devem ter direito aos serviços de IP atempadamente, com garantia que os profissionais os incluem num processo onde deve existir o acesso à informação e às opções de intervenção mais ajustadas às características e necessidades da criança e da respetiva família, assegurando decisões com base no consentimento informado. Os desafios em Portugal passam por diminuir as idades do acesso à tecnologia auditiva e à intervenção terapêutica. As práticas no encaminhamento devem ser urgentemente melhoradas, assim como a organização de estruturas de suporte precoce às famílias das crianças com surdez. A legislação em vigor ao nível da IP e a oferta de serviços terapêuticos no contexto educativo poderão ter de ser revistas, por forma a garantir que as crianças com surdez e perdas auditivas têm acesso atempado a serviços e profissionais experientes e qualificados, permitindo a promoção do desenvolvimento da comunicação, linguagem e fala, para estarem de acordo com as boas práticas internacionais.

1. Nelson HD, Bougatsos C e Nygren P. Universal newborn hearing screening: Systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122:e266-76.
2. Colozza, P, Anastasio, ART. Screening, diagnosing and treating deafness: the knowledge and conduct of doctors serving in neonatology and/or pediatrics in a tertiary teaching hospital. *Sao Paulo Med. J.* [online]. 2009,127:61-65 .
3. Patel H, Feldman M. Canadian Paediatric Society - Community Paediatrics Committee. Universal newborn hearing screening. *Paediatric child Health* 2011;16(5):301-305
4. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
5. Thompson DC, McPhillips H, David RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: Summary of evidence. *JAMA* 2001(286):2000:10
6. Shulman S, Besculides M, Saltzman A, Ireys H et al. Evaluation of the Universal Newborn Hearing Screening and Intervention Program. *Pediatrics* 2010(126),Supplement 1 S19-S27
7. White K, Forsman I, Eichwald J, Munoz K. The Evolution of Early Hearing Detection and Intervention Programs in the United States. *Seminars in Perinatology* 2010; 170:179
8. Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, Desloovere C. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: Evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGOW) in Flanders, Belgium. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2008; 72, 599-608
9. Lai FYX, Claire S, Jenepher AM. Examining potential barriers to early intervention access in Australian hearing impaired children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2014 (78); 507-512

10. Meliane MP, Jeziela CR, Alessandra GS, Carvalho AC, et al. Idade no diagnóstico e no início da intervenção de crianças deficientes auditivas em um serviço público de saúde auditiva brasileiro. *Arq. Int. Otorrinolaringol.* 2012;16(1):44-49.
11. Silvia ABB, Juan CFG, Jorge BY, José LPB et al. Results of an Early Hearing Detection Program. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(2):92-96
12. Low WK, Pang KY, Ho LY, Lim SB et al. Universal Neonatal Hearing Screening in Singapore: The Need, Implementation and Challenges. *Ann. Acad. Med. Singapore* 2005;34:301-06
13. Lachowska M, Surowiec P, Morawski K, Pierchała K et al. Second stage of Universal Neonatal Hearing Screening – A way for diagnosis and beginning of proper treatment for infants with hearing loss. *Advances in Medical Sciences* 59 (2014) 90–94
14. Vaz R, Spratley J, Santos Silva J, Falcão A et al. O RANU no Hospital S. João: resultados dos primeiros 12 meses. *Revista Portuguesa de ORL e Cirurgia Cérvico-Facial* 2010: 48(4); 207-10
15. Canas dos Santos AR. Rastreio Auditivo Neonatal Universal em Portugal: Ponto da Situação. Tese de Mestrado em Audiologia. Escola Superior de Tecnologia da Saúde-Instituto Politécnico de Coimbra 2010
16. Caselhos S, Veloso Teles R, Fernandes AMF. RANU: cinco anos de experiência. *Revista Portuguesa de ORL e Cirurgia Cérvico-Facial* 2012 50(2)
17. Grupo de Rastreio e Intervenção na Surdez Infantil [GRISI]. Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal. *Acta Pediatr Port* 2007;38(5):209-14
18. Holzinger D, Fellingner J, Beitel C. Early onset of family centred intervention predicts language outcomes in children with hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011 (75) 256–260
19. Stika CJ, Eisenberg LS, Johnson KC, Shirley C, Henning SC et al. Developmental outcomes of early-identified children who are hard of hearing at 12 to 18 months of age. *Early Human Development* 2015 (91); 47–55

20. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *Journal of Communication Disorders* 37 (2004) 451–465
21. Moeller MP. Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 2000 (106:3); e43
22. Moeller MP, Carr G, Seaver L, Holzinger D et al. Best Practices in Family-Centered Early Intervention for Children Who Are Deaf or Hard of Hearing: An International Consensus Statement. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 2013 (18:4); 429-445
23. Yoshinaga-Itano C, Coulterb D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001; 6: 521–529
24. Decreto-lei 281/09 de 6 de Outubro. Criação do Sistema Nacional de IP na Infância (SNIPI). *Diário da República [online]*
25. Decreto-lei 3/2008 de 7 de Janeiro. Educação bilingue de alunos surdos (art. 23º). *Diário da República [online]*