

Declaração de posicionamento do ano de 2007: Princípios e diretrizes para os programas de detecção e intervenção auditiva precoces

COMITÊ CONJUNTO PARA A AUDIÇÃO INFANTIL DECLARAÇÃO DE POSICIONAMENTO

A Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) daqui por diante denominado Comitê Conjunto para a Audição Infantil – endossa a detecção e intervenção precoces em bebês com perda auditiva. O objetivo do programa de detecção e intervenção auditiva precoces (DIAP) é que crianças surdas, ou com deficiência auditiva, obtenham o máximo de proficiência linguística e o melhor desenvolvimento da leitura e escrita. Se forem privadas de boas oportunidades para adquirir a linguagem, estas crianças não alcançarão o mesmo desempenho das crianças ouvintes no desenvolvimento da comunicação, cognição, leitura nem no desenvolvimento socioemocional. Estes atrasos podem acarretar um rebaixamento do nível educacional na vida adulta, e também criar obstáculos na obtenção de empregos.¹ Para que bebês surdos ou portadores de deficiência auditiva tenham a melhor chance possível, a triagem auditiva universal deve ser feita até no máximo um mês de idade. Se a triagem revelar alguma alteração auditiva no bebê, estes devem passar por uma avaliação auditiva abrangente em no máximo três meses. Devem ser providenciadas intervenções adequadas para bebês com perda auditiva confirmada até seis meses de idade. A intervenção deve ser conduzida por profissionais da área de saúde e da educação especializados em perdas auditivas em bebês e crianças pequenas. Independentemente dos resultados das triagens auditivas realizadas anteriormente, todos os bebês, com ou sem fatores de risco, devem ter o desenvolvimento da comunicação continuamente monitorado. Este acompanhamento deve ter início aos dois meses de idade, à época das visitas feitas pelo atendimento médico domiciliar para verificação do bem-estar dos bebês.² Programas DIAP devem garantir transições sem percalços ao longo deste processo para bebês e suas famílias.

DECLARAÇÃO DE POSICIONAMENTO DO JCIH EM 2007 – ATUALIZAÇÕES

Seguem-se os destaques das atualizações ocorridas desde a declaração do JCIH feita em 2000³:

1. Definição da perda auditiva em questão

- A definição foi expandida. Além da perda auditiva congênita permanente, uni ou bilateral, sensorial ou condutiva permanente, a definição agora inclui perda auditiva neural (ou seja, “neuropatia ou dessincronia auditiva”) em crianças que deram entrada na UTIN (unidade de terapia intensiva neonatal).

2. Protocolos de triagem auditiva e reteste

- Recomendam-se protocolos diferentes para berçário da UTIN e para berçário comum. Devem-se avaliar com PEATE (potencial evocado auditivo de tronco encefálico) os bebês de UTIN com mais de cinco dias de permanência, para que a perda auditiva neural não passe despercebida.
- Os bebês que não passarem no PEATE-A (PEATE automático) na UTIN devem ser encaminhados diretamente para um audiologista para reteste e, quando indicado, passar por uma avaliação abrangente que inclua PEATE.

pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2007-2333
 doi:10.1542/peds.2007-2333

Todas as políticas adotadas pela *American Academy of Pediatrics* [Academia Americana de Pediatria] expiram cinco anos depois de sua publicação caso não sejam ratificadas, revisadas ou descartadas durante ou até o término deste período.

Palavra chave
 Triagem auditiva

Abreviações

JCIH – Comitê Conjunto para a Audição Infantil
 DIAP – Detecção e intervenção auditiva precoces
 PEATE – Potencial evocado auditivo de tronco encefálico
 CMV - Citomegalovírus
 ECMO – oxigenação extracorpórea
 AAP – Academia Americana de Pediatria
 MCHB – Agência da Saúde Materno-Infantil
 HRSA – Agência Americana para Recursos da Saúde e Administração de Serviços
 NIDCD – Instituto Nacional da Surdez e de Outros Distúrbios da Comunicação
 CDC – Centros de Controle e Prevenção de Doenças
 TANU – Triagem auditiva neonatal universal
 EOA – Emissões otoacústicas
 IFSP – Plano individualizado de serviço à família
 OME – otite média com efusão
 FM – Frequência modulada
 DSHPSHWA – Diretores de Programas de Fala e Audição da Saúde Estadual e das Agências de Assistência Social
 GPRA – Ato de Resultados e Desempenho do Governo
 OMB – Secretaria Americana de Administração e Orçamento

PEDIATRICS (ISSN Numbers: Print, 0031-4005; Online, 1098-4275). Copyright©2007 da *American Academy of Pediatrics*.

O GATANU agradece o Dr Franz Luiz Nimrichter de Almeida, otorrinolaringologista de Niterói, RJ, por tornar possível a tradução dessa recomendação que será de grande valia para todos os profissionais envolvidos na detecção, diagnóstico e intervenção das alterações auditivas na infância.
 Contato: www.gatanu.org

- Para resteste, recomenda-se triagem completa das duas orelhas, mesmo que apenas uma orelha tenha falhado na primeira triagem.
- No caso de reinternação de qualquer bebê no primeiro mês de vida (de UTIN ou berçário normal), quando houver fatores de alto risco para surdez associados (por exemplo: hiperbilirrubinemia que exija exangüíneo transfusão ou cultura positiva para septicemia), recomenda-se fazer o reteste antes da alta.

3. Diagnóstico audiológico

- Audiologistas capacitados, especializados na avaliação de recém-nascidos e bebês jovens portadores de perda auditiva, devem realizar diagnósticos audiológicos e prestar serviços de reabilitação auditiva (seleção e adaptação de aparelho de amplificação sonora).
- Recomenda-se a realização de pelo menos um PEATE como parte da avaliação diagnóstica audiológica para crianças com menos de três anos de idade, a fim de confirmar perda auditiva permanente.
- A periodicidade e o número de novas avaliações para crianças com fatores de risco devem ser definidos caso a caso, dependendo da probabilidade relativa da perda auditiva subsequente se manifestar tardiamente. Os bebês aprovados na triagem neonatal e que apresentam fator de risco, devem passar por no mínimo uma avaliação audiológica no período entre 24 e 30 meses de idade. Indicam-se avaliações precoces e mais frequentes para crianças nas seguintes condições: contaminação por citomegalovírus (CMV), síndromes associadas à perda auditiva progressiva, transtornos neurodegenerativos, trauma, resultado positivo de cultura para infecções pós-natais associadas à perda auditiva neurosensorial; para crianças que receberam oxigenação extracorpórea (ECMO) ou quimioterapia; quando o cuidador expressar preocupações ou existir histórico familiar de perda auditiva.
- As famílias de bebês com perda auditiva permanente que optam pela amplificação devem receber um aparelho de amplificação adaptado dentro de um mês após o diagnóstico.

4. Avaliação médica

- Para bebês com perda auditiva confirmada, deve-se recomendar à família uma consulta com um médico geneticista.
- Todos os bebês com perda auditiva confirmada devem ser avaliados por um otorrinolaringologista que tenha conhecimento sobre perda auditiva pediátrica. Cada bebê deve passar por pelo menos um exame de acuidade visual que seja conduzido por um oftalmologista experiente em examinar bebês.
- Os fatores de risco para perda auditiva congênita ou adquirida foram combinados em uma lista única, em vez de serem agrupados por época de manifestação.

5. Intervenção precoce

- Todas as famílias de bebês com qualquer grau de perda auditiva permanente, seja bilateral ou unilateral, preenchem os requisitos para usufruírem dos serviços de intervenção precoce.

- Deve haver postos centrais de encaminhamento, locais de atendimento que garantam a prestação de serviços para os bebês com perda auditiva confirmada.

- Serviços de intervenção precoce para bebês com perda auditiva confirmada devem ser conduzidos por profissionais especializados em perda auditiva, incluindo educadores de surdos, fonoaudiólogos e audiologistas.

- Como reação à ênfase anterior dada aos “ambientes naturais”, o JCIH recomenda que sejam oferecidas as opções de intervenção domiciliar ou em postos de saúde.

6. Acompanhamento e triagem no atendimento médico domiciliar

- Todas as crianças devem receber acompanhamento periódico que considere: os pontos críticos do desenvolvimento, as capacidades auditivas, as preocupações dos pais, e a condição do ouvido médio. O acompanhamento deve ser feito no atendimento médico domiciliar, conforme orientação da *American Academy of Pediatrics (AAP)* [Academia Americana de Pediatria]. Todos os bebês devem passar por uma triagem objetiva e padronizada do desenvolvimento global, feita com instrumento de avaliação validado, nas idades de 9, 18 e entre 24 e 30 meses, ou a qualquer momento em que o profissional da saúde ou a família expressar alguma preocupação.
- Os bebês que não passarem nos itens de fala e linguagem da triagem global no atendimento médico domiciliar, ou que suscitarem preocupações quanto à audição ou linguagem, devem ser encaminhados para uma avaliação fonoaudiológica abrangente.

7. Comunicação

- A maternidade, em colaboração com a coordenação estadual do programa DIAP, deve garantir que os resultados da triagem auditiva sejam comunicados aos pais e ao atendimento médico domiciliar.
- Os pais devem ser informados sobre os desdobramentos e sobre os recursos disponíveis. Os hospitais devem garantir que cada bebê esteja vinculado a um atendimento médico domiciliar.
- As informações obtidas em quaisquer etapas do processo de DIAP devem ser comunicadas à família de maneira que respeite sua cultura e que seja de fácil entendimento.
- Informações sobre a triagem auditiva, sobre o diagnóstico audiológico, e sobre a reabilitação auditiva devem ser prontamente transmitidas para o atendimento médico domiciliar e para o coordenador estadual da DIAP.

As famílias devem tomar ciência de todas as opções de comunicação e tecnologia auditiva disponíveis (apresentadas sem viés). A escolha criteriosa feita pela família e o resultado desejado servem de guias no processo decisório.

8. Informação de infraestrutura

- Os estados devem implementar sistemas de gerenciamento e rastreamento de dados como parte de um sistema integrado de informações a respeito da saúde da criança, a fim de monitorar a qualidade dos serviços DIAP e de fazer recomenda-

ções de melhoria dos sistemas de atendimento.

- É necessário um vínculo efetivo entre profissionais da saúde e da educação para assegurar uma transição bem-sucedida, e também para determinar o que acontece a crianças com perda auditiva. Estas informações serão usadas na hora de planejar e definir políticas de saúde pública.

HISTÓRICO

Há muito se reconhece que a perda auditiva não identificada no nascimento pode ter impacto negativo no desenvolvimento da fala e da linguagem, e o mesmo acontece no desenvolvimento acadêmico e socioemocional. Historicamente, perdas auditivas de grau moderado a severo em crianças pequenas não são detectadas senão muito depois do nascimento. Não é incomum o diagnóstico de perdas auditivas mais leves, assim como as perdas auditivas unilaterais, acontecer tardiamente, quando a criança já alcançou a idade escolar.

No final da década de 1980, o Dr. C. Everett Koop, naquela época responsável pela saúde pública nos Estados Unidos, soube da nova tecnologia e incentivou que a detecção da perda auditiva fosse incluída nos objetivos do *Healthy People 2004* (Gente Saudável 2000 – é um programa do governo americano que incentiva a saúde e a prevenção de doenças, com o objetivo de aumentar a qualidade da saúde e o número de anos de vida saudável). Em 1988 a *Maternal and Child Health Bureau* (MCHB) [Agência de Saúde Materno-Infantil], uma divisão da *US Health Resources and Services Administration* (HRSA) [Agência Americana para Recursos da Saúde e Administração de Serviços], criou projetos piloto nos estados de Rhode Island, Utah e Havaí. A intenção era verificar a viabilidade de um programa de triagem universal neonatal com abrangência estadual. O objetivo do programa era identificar a perda auditiva antes que o bebê tivesse alta hospitalar. O *National Institute of Health* [Instituto Nacional de Saúde], por meio do *National Institute on Deafness and Other Communication Disorders* (NIDCD) [Instituto Nacional da Surdez e de Outros Distúrbios da Comunicação], tornou pública uma declaração consensual a respeito da identificação precoce da privação auditiva em bebês e em crianças pequenas.⁵ A conclusão dos autores da declaração é que todos os bebês de UTIN devem passar por triagem para identificar perda auditiva antes de receberem alta hospitalar, e que a triagem universal deve ser implementada para todos os bebês com até três meses de idade.⁴ Na declaração de posicionamento de 1994, o JCIH endossou o objetivo da detecção universal de bebês com perda auditiva, e incentivou pesquisas e desenvolvimento contínuos com o fim de aprimorar os métodos de identificação e de intervenção para a perda auditiva.^{6,7} Em 1999, a AAP emitiu uma declaração recomendando a triagem e a intervenção para a audição de recém-nascidos.⁸ Em 2000, fazendo menção aos avanços na tecnologia de triagem, o JCIH endossou a triagem universal dos bebês por meio de um programa DIAP integrado e interdisciplinar.³ Entre os objetivos do *Healthy People 2010* consta “aumentar o número de recém-nascidos são submetidos a triagem para detectar perda auditiva com um mês de idade, que passam por avaliação auditiva diagnóstica aos três meses, e que ingressam em serviços adequados de intervenção aos seis meses”.⁹

Os anos seguintes testemunharam uma expansão notável na triagem auditiva de recém-nascidos. Na época da decla-

ração consensual do *National Institutes of Health*, somente onze hospitais americanos faziam triagem em mais de 90% de seus recém-nascidos. Em 2000, com o apoio do deputado Jim Walsh (representante de Nova York), o congresso americano autorizou o HRSA a desenvolver a triagem auditiva de recém-nascidos e serviços de acompanhamento. Autorizou também os *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) [Centros de Controle e Prevenção de Doenças] a desenvolver sistemas de dados e rastreamento, e autorizou o NIDCD a apoiar a pesquisa em DIAP. Por volta de 2005, todos os estados tinham implementado o programa de triagem auditiva neonatal, e aproximadamente 95% dos recém-nascidos nos Estados Unidos realizaram a triagem para detectar perda auditiva antes de receber alta hospitalar. O Congresso americano recomendou cooperação e colaboração entre diversas agências federais e organizações de defesa de interesses (dos surdos, dos profissionais de intervenção etc) para facilitar e apoiar o desenvolvimento de programas estaduais de DIAP.

Em todo os Estados Unidos, os programas DIAP mostraram que a triagem auditiva neonatal universal (TANU) é viável, e também demonstraram os benefícios advindos da identificação e intervenção precoces. Há cada vez mais literatura indicando que, se a identificação e a intervenção nos recém-nascidos surdos ou com deficiência auditiva acontecerem até seis meses de idade, os bebês alcançaram pontuações de 20 a 40% superiores nas medidas escolares (vocabulário, articulação, inteligibilidade, ajustamento social e comportamento).¹⁰⁻¹³ Mesmo assim, há muitos e grandes desafios. A despeito do fato de que 95% dos recém-nascidos terem realizado a triagem auditiva nos Estados Unidos, quase metade dos recém-nascidos que falham na triagem inicial não recebem acompanhamento adequado, seja para confirmar a presença da perda auditiva, seja para dar início a serviços de intervenção com a precocidade apropriada (consulte www.infanthearing.org, www.cdc.gov/ncbddd/ehdi, e www.nidcd.nih.gov/health - em inglês)

Segundo os relatos de coordenadores estaduais de DIAP, existem problemas em todas as áreas do programa, incluindo deficiências no momento de informar a família de maneira compreensível e culturalmente relevante em todos os estágios do programa DIAP. Também existem deficiências no momento de integrar os sistemas estaduais de gerenciamento e de rastreamento de informações, não há instalações em número suficiente, e são poucos os profissionais com especialização e experiência necessárias para acompanhar os bebês encaminhados por programas de triagem neonatal.¹⁴ Os dados disponíveis indicam que um número significativo de crianças que precisa de avaliações adicionais não passam por avaliações de acompanhamento adequadas. No entanto, a perspectiva é de melhora, pois os programas DIAP estão se concentrando na importante tarefa de fortalecer o acompanhamento e a intervenção.

PRINCÍPIOS

Todas as crianças com perda auditiva devem ter acesso aos recursos necessários para alcançar o máximo de seu potencial. Os princípios a seguir servem de fundamentos para programas DIAP eficazes. Eles foram atualizados e expandidos desde a declaração de posicionamento do JCIH em 2000.

1. Todas as crianças com no máximo um mês de idade devem ter acesso à triagem auditiva por uma medida fisiológica (EOA ou PEATE).

2. Todas as crianças reprovadas na triagem auditiva inicial e no reteste devem passar até no máximo três meses de idade por avaliações fonoaudiológicas e médicas para confirmar a presença da perda auditiva.

3. Todos os bebês com perda auditiva permanente confirmada devem, depois do diagnóstico, se valer dos serviços de intervenção precoce assim que possível, e nunca depois de seis meses de idade. O ideal é que haja um único ponto de entrada, um ponto em que seja descomplicada a inscrição no sistema de intervenção indicado para crianças com perda auditiva.

4. O programa DIAP deve ter a família como centro. Os direitos da criança e da família, assim como sua privacidade, devem ser protegidos por uma escolha criteriosa, por um processo decisório compartilhado e pelo consentimento dos pais de acordo com as linhas definidas pelo estado e pela federação. As famílias devem ter acesso a informações sobre todas as opções de intervenção, tratamento, e de aconselhamento relativas à perda auditiva.

5. A criança e a família devem ter acesso imediato à alta tecnologia, incluindo aparelhos auditivos, implantes cocleares, e outros dispositivos de apoio quando forem indicados.

6. Todos os bebês e crianças devem ser monitorados no atendimento médico domiciliar para verificar se há perda auditiva.¹⁵ A avaliação contínua do desenvolvimento da comunicação deve ser conduzida por profissionais qualificados em todas as crianças, quer apresentem ou não fatores de risco para a perda auditiva.

7. Programas adequados de intervenção interdisciplinar para bebês com perda de audição, e também para suas famílias, devem ser proporcionados por profissionais com competência para lidar com a perda auditiva na infância. Os programas de intervenção devem reconhecer os pontos fortes, as tradições e os valores culturais da família, assim como suas escolhas criteriosas, e usá-los como ponto de apoio.

8. O planejamento e implementação dos sistemas de informação devem servir de interface com os prontuários médicos eletrônicos. Estes prontuários devem ser utilizados para medir os resultados e relatar a eficácia dos serviços de DIAP na esfera do paciente, e também nas esferas prática, comunitária, estadual e federal.

DIRETRIZES PARA PROGRAMAS DE DIAP

As diretrizes de 2007 surgiram como atualização para a declaração de posicionamento e princípios do JCIH feita em 2000, e para servir de apoio aos objetivos do acesso universal à triagem, avaliação e intervenção auditivas para recém-nascidos e crianças pequenas incorporados no *Healthy People 2010*.⁹ As diretrizes fornecem informações atuais sobre o desenvolvimento e implementação de programas DIAP bem-sucedidos.

A triagem auditiva deve identificar bebês portadores de perda auditiva bem especificada com base em investigações de longo prazo, consequências no desenvolvimento causadas pela perda auditiva em bebês, técnicas de triagem fisiológica disponíveis na atualidade, e disponibilidade de intervenção eficaz em conjunto com princípios estabelecidos de triagem na saúde.¹⁵⁻¹⁸ Estudos demonstraram que as atuais tecnologias de triagem são eficazes na hora de identificar a perda auditiva de grau moderado ou

superior.¹⁹ Além disso, estudos envolvendo crianças com perda auditiva permanente indicam que graus moderados e severos de perda auditiva podem exercer efeitos significativos sobre o desenvolvimento linguístico, oral, acadêmico e socioemocional.²⁰ Os bebês de UTIN estão incluídos nas populações alvo de risco elevado, pois os dados de pesquisa indicam que esta população apresenta o risco mais elevado de apresentar perda auditiva neural.²¹⁻²³

No entanto, o JCIH está comprometido com o objetivo de identificar todos os graus e tipos de perda auditiva na infância, e reconhece que existem consequências para o desenvolvimento até mesmo em graus moderados de perda auditiva permanente. Entretanto, evidências recentes sugerem que as atuais tecnologias de triagem auditiva deixam de identificar alguns bebês que apresentam graus leves de perda auditiva.²⁴⁻²⁵ Além disso, dependendo da tecnologia de triagem adotada, é possível que os bebês com perdas auditivas relacionadas a distúrbios de condução, ou “neuropatia auditiva / dessincronia auditiva”, não sejam reconhecidos por meio de um programa TANU. Embora o JCIH reconheça que estes distúrbios podem resultar em atraso no desenvolvimento da comunicação,²⁶⁻²⁸ os protocolos de triagem atualmente recomendados (por exemplo: somente o uso de emissões otoacústicas [EOA]) impedem que se faça a triagem universal destes distúrbios. Pelo fato de estes distúrbios ocorrerem tipicamente em crianças que demandam internação em UTIN,²⁴ o JCIH recomenda que a triagem para este grupo seja feita com tecnologia capaz de detectar neuropatia / dessincronia auditiva, isto é, usar as medidas do PEATE.

Todos os bebês, independentemente do resultado da triagem auditiva neonatal, devem receber monitoramento contínuo para o desenvolvimento de comportamentos auditivos adequados à idade e para as habilidades de comunicação. Qualquer bebê que apresentar atraso no desenvolvimento de habilidades auditivas ou comunicativas, mesmo sendo aprovado na triagem auditiva neonatal, deve passar por uma avaliação audiológica a fim de eliminar a possibilidade de perda auditiva.

Papéis e responsabilidades

O sucesso de programas DIAP depende de as famílias trabalharem em parceria com os profissionais e com uma equipe bem coordenada. Os papéis e responsabilidades de cada membro da equipe devem estar bem definidos e entendidos com clareza. Membros essenciais da equipe são a maternidade, famílias, pediatras ou profissionais da saúde básica (ou seja, o atendimento médico domiciliar), audiologistas, otorrinolaringologistas, fonoaudiólogos, educadores de crianças surdas ou com audição comprometida, e outros profissionais que fazem intervenção precoce e prestam serviços de DIAP.²⁹⁻³⁰ Os serviços adicionais – genética, oftalmologia, pediatria, coordenação de serviços, educação familiar de apoio e aconselhamento – devem ser colocados à disposição.³¹

A maternidade é um membro de destaque na equipe. A maternidade, em colaboração com o coordenador estadual de DIAP, deve assegurar que os pais e os profissionais de saúde básica sejam informados dos resultados da triagem auditiva e os compreendam, que os pais recebam acompanhamento adequado e sejam informados sobre recursos disponíveis, e que cada bebê esteja vinculado a um atendimento médico domiciliar.² A maternidade assegura que as informações a respeito da triagem au-

ditiva sejam transmitidas ao atendimento médico domiciliar, e que os dados corretos sejam enviados à coordenação estadual da DIAP.

O papel mais importante desempenhado pela família do bebê surdo ou com deficiência auditiva é amar, acolher, estimular e se comunicar com o bebê. Assim fundamentadas, as famílias normalmente ficam com muita vontade de compreender as necessidades especiais do bebê e de atendê-las. As famílias crescem em conhecimento, tornam-se mais perceptivas e experientes à medida que usam os recursos disponíveis, e também ao participarem em atividades agendadas de intervenção precoce, tais como sessões fonoaudiológicas, médicas, educacionais e de reabilitação. Esta experiência pode ser intensificada quando as famílias se envolvem com grupos de apoio para pais, com pessoas surdas ou deficientes auditivos, ou com os colegas do filho surdo ou deficiente auditivo. As escolhas criteriosas feitas pela família, junto com os resultados desejados, servem de orientação para todas as decisões relativas a estas crianças. Uma função crucial desempenhada pela família é garantir acesso direto à comunicação no lar, além de prover diariamente oportunidades de aprendizagem da linguagem. Com o passar do tempo, a criança se beneficia com a parceria firmada entre a família e os profissionais, e do modelo adotado para defender seus direitos em todas as instâncias. A transferência das responsabilidades da família para a criança se dá gradualmente, e esta responsabilidade aumenta à medida que ela se desenvolve, já que a criança se torna cada vez mais independente e capaz de defender seus próprios interesses.

O atendimento médico domiciliar do bebê é composto por pediatras, médicos de família e outros profissionais da saúde, que trabalham em parceria com pais e outros profissionais, tais como audiologistas, terapeutas e educadores.² O atendimento médico domiciliar se define como uma abordagem no provimento de serviços de saúde que sejam acessíveis, centrados na família, contínuos, abrangentes, coordenados, humanos e proficientes quanto à cultura. Os primeiros profissionais da saúde trabalham em parceria com os pais no atendimento médico domiciliar. O intuito é identificar e obter acesso a serviços apropriados de audiologia, intervenção e orientação médica, os serviços necessários para desenvolver um adequado plano global de cuidados de saúde e de habilitação, ou seja, os serviços necessários para os bebês portadores de perda auditiva e para os bebês que apresentem fatores de risco para a perda auditiva. As habilidades auditivas e pontos críticos no desenvolvimento linguístico de todas as crianças recebem acompanhamento. O pediatra do bebê, assim como o médico da família ou outros profissionais de saúde básica, está em condições de defender os interesses da criança e da família.^{2,16}

É audiólogista aquele que obteve um título acadêmico, passou por treinamento clínico e foi autorizado a exercer a profissão. O audiólogista está qualificado para prestar serviços de prevenção à perda auditiva e de diagnóstico audiológico, habilitado a identificar, avaliar e tratar de pessoas com deficiência das funções auditivas e vestibulares – desde que não sejam atividades médicas ou cirúrgicas –, e a prevenção de deficiências associadas a tais distúrbios. Os audiologistas podem desempenhar uma série de papéis. Eles proveem desenvolvimento, gerenciamento e avaliação de qualidade dos programas de triagem auditiva neonatal, além de serviços de coordenação. Também providenciam encaminhamento para diagnóstico audiológico, tratamento e gerenciamento audiológicos. Em relação ao acompanhamento, os fonoaudiólogos fazem avaliações diagnósticas abrangentes para confirmar a existência de perda auditiva, e se asseguram

que os pais entenderam a relevância da perda auditiva. Avaliam também se o bebê é candidato à amplificação, outros dispositivos sensoriais e tecnologias de apoio, e garantem encaminhamento imediato a programas de intervenção precoce. Em relação ao tratamento e gerenciamento, os audiologistas proveem no tempo adequado a adaptação de dispositivos de amplificação e seu monitoramento.³² Outros audiologistas podem prestar serviços diagnósticos, e serviços de tratamento e gerenciamento auditivo no ambiente educacional, servindo como ponte entre a criança, sua família e o fonoaudiólogo clínico. Os audiologistas podem desempenhar a mesma função com outros prestadores de serviço. O audiólogista também pode trabalhar como professor, consultor, pesquisador e administrador.

O otorrinolaringologista é um médico especializado que pode determinar a etiologia da perda auditiva, identificar fatores de risco para perda auditiva (incluindo as síndromes que envolvem a cabeça e o pescoço), além de avaliar e tratar as doenças do ouvido. O otorrinolaringologista que tenha conhecimento sobre perda auditiva na infância pode determinar se a intervenção clínica ou cirúrgica é a mais indicada. Se houver intervenção clínica ou cirúrgica, o otorrinolaringologista faz o monitoramento de longo prazo e o acompanhamento em conjunto com o atendimento médico domiciliar do bebê. O otorrinolaringologista fornece informações e participa da avaliação que dirá se o bebê é candidato à amplificação, dispositivos de apoio e intervenção cirúrgica, incluindo reconstrução, aparelhos de amplificação com fixação óssea, e implante coclear.

Os profissionais que fazem intervenção precoce são treinados em diversas disciplinas acadêmicas, tais como fonoaudiologia, educação de crianças surdas ou com deficiência auditiva, coordenação de serviços ou educação especial na primeira infância. Todos aqueles que prestam serviços aos bebês com perda auditiva devem ter treinamento especializado e conhecimentos sólidos sobre o desenvolvimento da audição, fala e linguagem. Os fonoaudiólogos prestam serviços de avaliação e intervenção para linguagem, fala e desenvolvimento, seja da cognição ou da comunicação. Os educadores de crianças surdas, ou dos portadores de deficiência auditiva, integram o desenvolvimento da competência comunicativa dentro de diversos contextos: social, linguístico, cognitivo e acadêmico. Os audiologistas podem prestar serviços de diagnóstico e de reabilitação dentro do plano individualizado de serviço à família (IFSP) ou de um plano educacional individualizado com base na escola. A fim de prover intervenção da mais alta qualidade, pode ser necessário mais de um prestador de serviço.

O coordenador do atendimento é um membro integrante da equipe de DIAP, e facilita a transição da família da triagem para a avaliação, e da avaliação para a intervenção precoce.³³ Esta pessoa deve ser um profissional (por exemplo: assistente social, professor, enfermeiro) com bons conhecimentos a respeito da perda auditiva. O coordenador de atendimento incorpora as preferências da família aos resultados e as define no IFSP, tal como é exigido pela legislação federal. O coordenador de atendimento dá apoio aos membros da família no momento de optarem pelo desenvolvimento de comunicação do bebê. Por meio da inspeção do IFSP, monitora-se o progresso no desenvolvimento linguístico, motor, cognitivo e socioemocional. O coordenador de atendimento auxilia na obtenção dos direitos necessários para que a família possa suprir as necessidades de cada bebê em seu desenvolvimento.

Na comunidade surda, ou com deficiência auditiva, existem pessoas que têm experiência direta com linguagem de sinais, língua falada, uso de aparelhos auditivos e implante coclear, além de outras estratégias e tecnologias de comunicação. Em termos ideais, os adultos surdos ou deficientes auditivos devem fazer parte de um programa DIAP. Adultos e crianças na comunidade, sejam surdos ou deficientes auditivos, podem enriquecer a experiência da família caso sirvam de mentores e exemplo. Pela experiência, estes mentores já sabem como abrir caminhos para dentro do mundo ouvinte, como criar bebês ou lidar com filhos surdos ou deficientes auditivos. Eles proveem às famílias toda gama de informações sobre opções de comunicação, tecnologia de apoio, e recursos que estão disponíveis na comunidade.

Um programa DIAP bem-sucedido requer colaboração entre diversas instituições públicas e privadas, e também com agências que se responsabilizem por componentes específicos (por exemplo: triagem, avaliação ou intervenção). Os papéis e responsabilidades podem ser diferentes em cada estado. Cada estado define uma agência coordenadora principal que tem responsabilidade de fazer supervisão. A agência principal na coordenação em cada estado deve se responsabilizar por identificar as fontes de fundos privados disponíveis para desenvolver, implementar e coordenar programas DIAP.

Triagem auditiva

Para implementar o componente TANU dos programas DIAP são necessárias equipes multidisciplinares de profissionais, incluindo audiologistas, médicos e pessoal de enfermagem. Todos os membros da equipe trabalham em conjunto para garantir que os programas de triagem sejam de alta qualidade e obtenham êxito. O audiologista deve se envolver com cada componente do programa de triagem auditiva, particularmente na implementação em todo o estado. Sempre que possível, deve se envolver na implementação em cada hospital. Os hospitais e agências também devem designar um médico para supervisionar os aspectos médicos do programa DIAP.

Cada equipe de profissionais responsável pelo programa de TANU implementado no hospital deve examinar a infraestrutura do hospital tendo em vista o programa de triagem. Os programas implementados nos hospitais devem levar em consideração: tecnologia de triagem (ou seja, EOA ou PEATE automático), validade do aparelho específico de triagem, protocolos de triagem (incluindo o momento da triagem em relação à alta do berçário), disponibilidade de pessoal qualificado para triagem, adequação da acústica e das instalações elétricas, critérios de acompanhamento, as vias de encaminhamento, gerenciamento das informações, controle da qualidade e de melhorias. A padronização dos relatórios e das comunicações deve ser precisa, e deve incluir o conteúdo dos relatórios feitos para médicos e para os pais, a documentação dos resultados nos prontuários médicos, e formato de relatórios para os registros estaduais e para os conjuntos de dados nacionais.

As medidas fisiológicas devem ser usadas para verificar se recém-nascidos e bebês têm perda auditiva. Estas medidas incluem EOA e PEATE automático. Tanto a tecnologia de EOA quanto a de PEATE automático fornecem registros não invasivos da atividade fisiológica subjacente à função auditiva normal. Ambas são realizadas facilmente em neonatos e bebês, e têm sido usadas com sucesso na TANU.^{19,34-37} Entretanto, existem

diferenças importantes entre as duas medidas. As medições da EOA são obtidas pelo meato acústico por meio de um microfone sensível montado dentro de uma sonda que registra as respostas cocleares aos estímulos acústicos. Assim, as EOAs refletem a condição do sistema auditivo periférico até atingir as células ciliadas externas da cóclea. Em contraste, as medidas do PEATE são obtidas com eletrodos de superfície que registram a atividade neural gerada pela cóclea, nervo auditivo e tronco cerebral em resposta aos estímulos acústicos emitidos por um fone de orelha. As medidas do PEATE automático refletem a condição do sistema auditivo periférico, o oitavo nervo, e as vias auditivas do tronco cerebral.

Tanto a triagem com EOA quanto a feita com PEATE podem ser usadas para detectar perda auditiva sensorial (coclear). Entretanto, essas tecnologias podem ser afetadas por disfunções nas orelhas média e externa. Consequentemente, condições transitórias das orelhas média e externa podem resultar em “falha” na triagem, mesmo com funcionamento neural ou coclear normal. Além disso, pelo fato de as EOAs serem geradas dentro da cóclea, a tecnologia EOA não pode ser usada para detectar disfunções neurais (oitavo nervo ou vias auditivas no tronco cerebral). Assim, distúrbios de condução neural, ou neuropatia / dessincronia auditiva sem disfunção sensorial concomitante, não serão detectados nos testes de EOA.

Alguns bebês que são aprovados na triagem auditiva neonatal posteriormente apresentam perda auditiva permanente.²⁵ Embora esta perda possa refletir um início tardio da perda auditiva, o uso das tecnologias PEATE e EOA para triagem não detectarão algumas perdas auditivas (por exemplo: perdas restritas a frequências isoladas).

Os critérios de interpretação para “passa” ou “falha” devem seguir definições científicas claras, e devem estar fundamentadas em evidências.^{39,40} Tecnologias de triagem que incorporam detecção automática de respostas são necessárias para eliminar a necessidade de interpretar cada um dos testes realizados, para reduzir o impacto da interpretação do triador ou erro de operação sobre o resultado do teste, e também para garantir a consistência dos testes entre os bebês, condições de teste e pessoal da triagem.⁴¹⁻⁴⁵ Quando se usa probabilidade estatística para tomar decisões passa / falha, como acontece nos aparelhos de triagem por EOA ou PEATE, a probabilidade de obter um resultado “passa” unicamente ao acaso aumenta quando a triagem é realizada repetidamente.⁴⁶⁻⁴⁸ Este princípio precisa ser incorporado às políticas de reteste.

Não existem padrões nacionais para a calibração dos instrumentos de EOA ou PEATE. Acrescenta-se a este problema a ausência de uniformidade nos padrões de desempenho. Os fabricantes de aparelhos de triagem auditiva nem sempre apresentam evidências suficientes para validar os critérios de passa / falha, nem os algoritmos usados em seus instrumentos.⁴⁹ Na ausência de padrões nacionais, os audiologistas precisam obter dados normativos para os instrumentos e protocolos que usam.

O JCIH reconhece que existem questões importantes que diferenciam a triagem realizada no berçário de crianças saudáveis da triagem realizada na UTIN. Embora os objetivos em cada berçário sejam os mesmos, inúmeras questões metodológicas e tecnológicas precisam ser levadas em consideração na definição do programa e dos critérios passa / falha.

Protocolos de triagem no berçário normal

Muitos dos protocolos de triagem para bebês saudáveis ainda internados preveem uma triagem auditiva e, quando necessário, reteste antes da alta da maternidade. A mesma tecnologia é usada nas duas oportunidades. O uso de uma ou outra tecnologia no berçário normal vai detectar perda auditiva periférica (condutiva e sensorial) de 40 dB ou maior.¹⁹ Quando se usa o PEATE automático como a única tecnologia de triagem, os distúrbios auditivos neurais também podem ser detectados.⁵⁰ Alguns programas adotam a combinação de tecnologias de triagem (EOA para triagem inicial seguida de PEATE automático para reteste [ou seja, um protocolo de duas fases⁵]) para diminuir a taxa de falhas na alta e a necessidade subsequente de acompanhamento ambulatorial.^{34,35,37,51-53} Usando esta abordagem, os bebês com resultado “falha” na triagem com EOA, e que posteriormente têm resultado “passa” no PEATE, são considerados “passa” na triagem. Se um bebê de berçário normal não for aprovado no PEATE automático, ele não deve ser submetido a uma triagem usando EOA, pois está pressuposto o risco de o bebê ser mais tarde diagnosticado com neuropatia ou dessincronia auditiva.

Protocolos de triagem na UTIN

A UTIN é a instalação na qual o neonatologista dá os primeiros cuidados para o bebê. As unidades de recém-nascidos estão divididas em três categorias:

- Nível I: cuidados básicos, berçário normal
- Nível II: cuidado especializado feito por um neonatologista para bebês com risco moderado de apresentar complicações graves
- Nível III: unidade que providencia atendimento com especialistas e profissionais de apoio, incluindo suporte à vida (ventilação mecânica)

Um levantamento identificou, no total, 120 UTINs nível II e 760 UTINs nível III nos Estados Unidos. Os bebês que passaram períodos na UTIN representam de dez a quinze% da população de recém-nascidos.⁵⁴

A declaração de posicionamento feita pelo JCIH em 2007 inclui neonatos com risco de apresentar perda auditiva neural (neuropatia auditiva / dessincronia auditiva) na população alvo a ser identificada na UTIN,⁵⁵⁻⁵⁷ pois há evidências de que a perda auditiva neural acarreta problemas de comunicação.^{22,50} Consequentemente, o JCIH recomenda o PEATE como a única técnica de triagem adequada para uso na UTIN. Para bebês que não são aprovados no PEATE automático realizado na UTIN, deve-se fazer encaminhamento direto para reteste com um audiologista e, quando indicado, uma avaliação abrangente, incluindo PEATE diagnóstico, em lugar do reteste ambulatorial.

Comunicando os resultados do teste

Os resultados da triagem devem ser comunicados imediatamente às famílias, para que elas compreendam os resultados e a importância do acompanhamento quando este for indicado. A fim de facilitar o processo para as famílias, os profissionais que dão o primeiro atendimento devem trabalhar em conjunto com os membros da equipe de DIAP para garantir que:

- as diretrizes aos pais sejam confidenciais e conduzidas de maneira cuidadosa e sensível, de preferência face a face;
- sejam preparados e distribuídos para as famílias materiais educativos com informações precisas, texto acessível e em linguagem que a família possa compreender; e
- que os pais sejam informados de maneira compreensível, e culturalmente respeitosa, sobre a “falha” na triagem, e informados sobre a importância de começar imediatamente o acompanhamento; antes da alta, deve-se marcar uma consulta para os testes de acompanhamento.

A fim de facilitar o processo para os médicos que fazem o primeiro atendimento, os programas DIAP devem garantir que os profissionais médicos recebam:

- os resultados da triagem (passa, falha ou teste não realizado) tal como documentado no prontuário médico do hospital; e
- informações referentes a cada bebê reprovado na triagem, ou que não tenha passado por ela, vindas diretamente de um representante do programa de triagem do hospital, além de recomendações para o acompanhamento.

Reteste ambulatorial para bebês que não foram aprovados na triagem realizada durante a internação

Muitos protocolos de triagem de bebês saudáveis incorporam o reteste ambulatorial dentro de um mês após a alta hospitalar para diminuir o número de bebês encaminhados para avaliação audiológica e médica. O reteste ambulatorial deve incluir a testagem das duas orelhas, mesmo que apenas uma tenha falhado na triagem feita durante a internação.

A triagem ambulatorial com até no máximo um mês de idade também deve estar disponível para bebês que receberam alta hospitalar antes da triagem, ou que nasceram fora de um hospital ou maternidade. Os coordenadores estaduais de DIAP devem estar cientes de algumas das seguintes situações em que os bebês podem passar despercebidos para o sistema de TANU:

- Partos domésticos e outros nascimentos fora de um hospital: os estados devem desenvolver um mecanismo para oferecer sistematicamente triagem auditiva neonatal para todos os nascimentos externos.
- Nascimentos em estados fronteiriços: os estados devem desenvolver acordos escritos de colaboração entre estados vizinhos para compartilhar resultados de triagem auditiva e informações sobre o acompanhamento.
- Triagem não realizada em hospital: quando os bebês recebem alta antes de a triagem auditiva ser realizada, deve haver uma maneira do hospital entrar em contato com a família e providenciar uma triagem auditiva ambulatorial.
- Transferência de um hospital estadual para hospitais fora do estado: os formulários de alta e transferência devem informar se a triagem auditiva foi realizada ou não, e informar os resultados de quaisquer triagem realizadas. O hospital que recebe a transferência deve fazer a triagem auditiva caso não tenha sido feita anteriormente, em caso de mudança no quadro médico ou em caso de hospitalização prolongada.

- Readmissões: para readmissões no primeiro mês de vida, quando houver fatores associadas à perda auditiva (por exemplo: hiperbilirrubinemia que requeira exanguíneo transfusão ou cultura positiva de septicemia), antes da alta deve-se fazer uma triagem pelo PEATE.

Outros mecanismos para os estados compartilharem resultados de triagem auditiva e outras informações médicas incluem: (1) incorporar os resultados da triagem auditiva a um sistema de informação de atendimento infantil que abranja todo o estado, e (2) informar ao médico que faz o primeiro atendimento os resultados das triagens metabólica e auditiva.

Confirmação da perda auditiva em bebês identificados pela TANU

Os bebês que preenchem os requisitos para encaminhamento devem passar por avaliações de acompanhamento, tanto audiológicas quanto médicas. Além disso, deve-se fazer a adaptação de aparelhos de amplificação em até três meses. Assim que a perda auditiva for confirmada, a coordenação dos serviços deve ser transferida para o atendimento médico domiciliar e para as agências que coordenam a Part C para os serviços de intervenção precoce, conforme autorizado pelo *Individuals with Disabilities Education Act* (IDEA) [Ato Educacional para Portadores de Deficiências], seguindo o protocolo de DIAP desenvolvido pela AAP (Apêndice 1).

Avaliação audiológica

Uma avaliação abrangente dos recém-nascidos e dos bebês jovens que falharam na triagem auditiva neonatal deve ser feita por fonoaudiólogos experientes em avaliações auditivas pediátricas. A bateria inicial de testes audiológicos para confirmar a perda auditiva em bebês deve incluir medidas fisiológicas e, quando a idade do bebê permitir, métodos comportamentais. A confirmação das condições auditivas de um bebê requer uma bateria de testes audiológicos para avaliar a integridade do sistema auditivo em cada orelha, para estimar a sensibilidade da audição em todo espectro de frequência da fala, para determinar o tipo de perda auditiva, para estabelecer uma linha de base para monitoramentos adicionais, e para fornecer as informações necessárias a fim de iniciar a adaptação de aparelhos de amplificação. Uma avaliação abrangente deve ser conduzida nas duas orelhas, mesmo que apenas uma orelha tenha falhado na triagem.

Avaliação: do nascimento aos seis meses de idade

Para bebês, do nascimento a idade de desenvolvimento aproximada de seis meses, a bateria de testes deve incluir o histórico da criança e da família, avaliação dos fatores de risco para perda auditiva congênita, e um relato dos pais sobre as reações do bebê aos sons. A avaliação audiológica deve incluir:

- O histórico da criança e da família.
- Uso do PEATE para avaliar frequências específicas, aplicando tons transientes por via aérea ou óssea quando for indicado. Quando se detecta perda auditiva permanente, é necessário fazer o PEATE para frequências específicas a fim

de determinar o grau da perda auditiva e sua configuração em cada orelha. Estas informações são importantes para fazer a adaptação de aparelhos de amplificação.

- PEATE evocado por cliques (usando estímulos de polaridade única por condensação e rarefação) se houver riscos de perda auditiva neural (neuropatia auditiva / dessincronia auditiva), tais como hiperbilirrubinemia ou anoxia, a fim de determinar se há presença de microfonismo coclear.²⁸ Além disso, pelo fato de alguns bebês com perda auditiva neural não apresentarem indicadores de risco, qualquer bebê com resposta ausente no PEATE eliciado por estímulos de tons transientes precisa ser avaliado com PEATE evocado por cliques.⁵⁵

- EOA por produto de distorção ou transientes.

- Timpanometria usando sonda de 1.000 Hz.

- Verificação dupla, utilizando a observação clínica do comportamento auditivo do bebê em conjunto com medidas eletrofisiológicas. Observar unicamente o comportamento não é adequado para determinar se a perda auditiva está presente nesta faixa etária, e não é adequado para indicação de aparelhos de amplificação.

Avaliação: de 6 a 36 meses de idade

Para avaliação de bebês e crianças pequenas nas idades de desenvolvimento de 6 a 36 meses, a bateria de testes audiológicos confirmatórios inclui:

- Histórico da criança e da família.
- Relato dos pais sobre os comportamentos auditivos e visuais, e sobre os pontos críticos no desenvolvimento da comunicação.
- Avaliação auditiva comportamental – seja por reforço visual ou audiometria condicionada, dependendo do nível de desenvolvimento da criança – incluindo audiometria de tons puros para as faixas de frequência em cada orelha, além de medidas de detecção e reconhecimento da fala.
- EOA.
- Medidas de imitância acústica (timpanometria e pesquisa dos limiares de reflexo acústico).
- PEATE se as respostas na audiometria comportamental não forem confiáveis, ou se o PEATE não foi realizado anteriormente.

Outros procedimentos de testagem audiológica

Até o presente não existem evidências suficientes para justificar o uso da resposta auditiva de estado estável como única medida para avaliar a condição auditiva nas populações de recém-nascidos e bebês.⁵⁸ A resposta auditiva de estado estável é um novo teste de potencial evocado que pode medir com precisão a sensibilidade auditiva em limites superiores aos estabelecidos por outros métodos de teste. É possível determinar limiares de frequências específicas que vão de 250 Hz a 8.000 Hz. Estão sendo conduzidas pesquisas clínicas para determinar se existe potencial para este procedimento ser utilizado na bateria de teste

padrão de diagnóstico pediátrico. Da mesma maneira existem poucos dados para defender o uso rotineiro dos reflexos acústicos dos músculos da orelha média na avaliação diagnóstica inicial de bebês com menos de quatro meses.⁵⁹ Os dois testes poderiam ser usados para complementar a bateria, ou poderiam ser incluídos na bateria para crianças com idades mais avançadas. Tecnologias emergentes, tais como a refletância de banda larga, podem ser usadas para complementar as medidas convencionais do estado do orelha médio (timpanometria e reflexos acústicos) à medida que a tecnologia se difunde.⁵⁹

Avaliação médica

Todo bebê com perda auditiva confirmada, ou com disfunção da orelha média, deve ser encaminhado para avaliação otológica e outras avaliações médicas. O propósito destas avaliações é determinar a etiologia da perda auditiva, identificar condições físicas relacionadas, e fazer recomendações de tratamento clínico ou cirúrgico, assim como encaminhamento para outros serviços. Componentes essenciais da avaliação médica são o histórico clínico, histórico familiar de incidência de perda auditiva permanente na infância, identificação de síndromes associadas à perda auditiva permanente (precoce ou tardia), exame físico, além de estudos radiológicos e laboratoriais que sejam indicados (incluindo testes genéticos). Partes da avaliação médica, tal como a cultura de urina para CMV (uma causa importante da perda auditiva), podem até mesmo começar na maternidade, especialmente em bebês que passam algum período na UTIN.⁶⁰⁻⁶²

Pediatra / médico geral ou médico de família

O pediatra do bebê, ou outro médico geral ou médico de família, é responsável por monitorar o estado geral da saúde, desenvolvimento e bem-estar do bebê. Além disso, o médico precisa assumir a responsabilidade de garantir que a avaliação audiológica seja feita nos bebês que falharam na triagem, e deve dar início aos encaminhamentos para avaliações médicas nas especialidades necessárias, a fim de determinar a etiologia da perda auditiva. A condição da orelha média deve ser monitorada, pois a presença de otite média secretora ou com efusão pode comprometer ainda mais a audição. O médico precisa trabalhar em parceria com outros especialistas, incluindo o otorrinolaringologista, para facilitar o atendimento coordenado para o bebê e a família. Pelo fato de 30 a 40% das crianças com perda auditiva confirmada apresentarem atrasos no desenvolvimento ou outras deficiências, o médico que faz o primeiro atendimento deve monitorar de perto os pontos críticos do desenvolvimento, e dar início aos encaminhamentos de acordo com as suspeitas das disabilidades.⁶³ O Apêndice 1 apresenta o protocolo do cuidado médico domiciliar para o gerenciamento de bebês que têm perda auditiva permanente já confirmada ou sob suspeita.¹⁵

O pediatra, o médico geral ou de família deve fazer um retrospecto da história familiar e médica de todos os bebês, verificando se há fatores de risco que requeiram o monitoramento da perda auditiva progressiva ou de aparecimento tardio, e deve garantir que se faça uma avaliação audiológica entre 24 e 30 meses de idade nas crianças com risco de perda auditiva, independentemente dos resultados da triagem neonatal.²⁵ Os bebês com fatores de risco específicos, tais como os que passaram por terapia de ECMO, ou contaminados pelo CMV, apre-

sentam maior risco de perda auditiva progressiva ou com início tardio,⁶⁴⁻⁶⁷ e devem ser monitorados com muita atenção. Além disso, o médico do primeiro atendimento é responsável por considerar continuamente as preocupações dos pais em relação à linguagem e à audição, habilidades auditivas e pontos críticos do desenvolvimento de todos os bebês e crianças, independentemente da condição de risco, tal como delineado no cronograma de periodicidade pediátrica publicada pela AAP.¹⁶

Crianças com implante coclear podem ter risco aumentado de contrair meningite bacteriana quando comparadas as crianças da população americana em geral.⁶⁸ O CDC [Centro de Controle e Prevenção de Doenças] recomenda que todas as crianças com implante coclear, ou candidatas a receber este implante, sigam recomendações específicas para imunização pneumocócica aplicáveis a portadores de implante coclear, e que elas recebam vacinas tipo B da *Haemophilus influenzae* corrigidas de acordo com a idade. As recomendações da época de aplicação e tipo de vacina pneumocócica variam de acordo com a idade e a história de imunização, e devem ser discutidas com um profissional da área da saúde.⁶⁹

Otorrinolaringologista

Os otorrinolaringologistas são médicos e cirurgiões que diagnosticam, tratam e gerenciam uma grande gama de doenças da cabeça e do pescoço, e são especializados em tratar de distúrbios vestibulares e auditivos. Eles fazem uma avaliação diagnóstica médica abrangente da cabeça e do pescoço, orelhas e estruturas relacionadas, incluindo um exame completo do aspecto físico e do histórico da criança. Isto leva ao diagnóstico médico e ao gerenciamento adequado dos aspectos médicos e cirúrgicos. Com frequência, o distúrbio de audição ou equilíbrio aponta para uma condição médica tratável ou uma doença sistêmica subjacente. Os otorrinolaringologistas trabalham bem de perto com outros profissionais dedicados – incluindo médicos, fonoaudiólogos, educadores e outros – no cuidado de pacientes com distúrbios de audição, equilíbrio, voz, fala, dificuldades no desenvolvimento e outros distúrbios relacionados.

A avaliação do otorrinolaringologista inclui uma anamnese completa para identificar a presença de fatores de risco para perda auditiva permanente de manifestação precoce na infância, tais como histórico familiar de perda auditiva, permanência de pelo menos cinco dias em uma UTIN, ou ter recebido uma ECMO (veja Apêndice 2).^{70,71}

Um exame completo de cabeça e pescoço para verificar a existência de anomalias craniofaciais deve investigar defeitos no pavilhão auricular, no formato dos meatos auditivos externos, além da condição do tímpano e de estruturas da orelha média. Sinais atípicos no exame a olho nu, incluindo íris com duas cores diferentes ou anormalidade no posicionamento dos olhos, podem indicar alguma síndrome que inclui perda auditiva. Perda auditiva condutiva permanente congênita pode estar associada a anomalias craniofaciais presentes em transtornos como a doença de Crouzon, a síndrome de Klippel-Feil, e a síndrome de Goldenhar.⁷² A avaliação de bebês com estas anomalias congênicas deve estar coordenada com o trabalho do médico geneticista.

Em estudos com populações numerosas, determinou-se que pelo menos 50% das perdas auditivas congênicas eram hereditárias, e já foram identificados aproximadamente 600 síndromes

e 125 genes associados à perda auditiva.^{72,73} Portanto, a avaliação deve incluir um retrospecto do histórico familiar para síndromes ou distúrbios genéticos específicos, incluindo testes genéticos para mutações como GJB2 (conexina-26), e síndromes comumente associadas à perda auditiva neurossensorial no começo da infância^{72,74-76} (Apêndice 2). Como o uso disseminado de vacinas conjugadas desenvolvidas recentemente diminuiu a prevalência de etiologias infecciosas – sarampo, caxumba, rubéola, *H influenzae* tipo B e meningite infantil – pode-se esperar um aumento da perda auditiva precoce atribuível a etiologias genéticas em cada amostra sucessiva, o que torna premente a recomendação de avaliações genéticas precoces. Cerca de 30 a 40% das crianças com perda auditiva têm deficiências associadas, informação importante para definir a maneira de conduzir o paciente. A decisão de pedir testes genéticos depende de uma decisão criteriosa da família, em conjunto com as diretrizes padrão relativas à confidencialidade.⁷⁷

Se não houver causa genética ou médica estabelecida, pode-se fazer uma tomografia computadorizada dos ossos temporais para identificar anormalidades cocleares, tais como a deformidade de Mondini com aqueduto vestibular alargado, quadro associado à perda auditiva progressiva. As imagens obtidas do osso temporal também podem ser usadas para avaliar a possibilidade de intervenção cirúrgica, incluindo reconstrução, aparelho auditivo com fixação óssea e implante coclear. Dados recentes mostram que algumas crianças, com evidências eletrofisiológicas que sugerem neuropatia / dessincronia auditiva, podem ter um nervo coclear ausente ou anormal, o que pode ser detectado com ressonância magnética.⁷⁸

Historicamente, recomendava-se uma longa bateria de estudos laboratoriais e radiográficos para recém-nascidos e crianças recentemente diagnosticadas com perda auditiva neurossensorial. No entanto, tecnologias emergentes para o diagnóstico de distúrbios genéticos e infecciosos simplificaram a busca pelo diagnóstico definitivo. Em algumas ocasiões, isso torna óbvia a necessidade de avaliações diagnósticas de custo elevado.^{70,71,79}

Se, depois de uma avaliação inicial, a etiologia permanecer incerta, indica-se a adoção de um protocolo de avaliação multidisciplinar completa que inclui eletrocardiografia, análise da urina, teste para CMV e outros estudos radiográficos. No entanto, a etiologia da perda auditiva neonatal pode permanecer incerta em 30 a 40% das crianças. Assim que a perda auditiva for confirmada, a autorização médica para auxílios auditivos e o início da intervenção precoce devem acontecer imediatamente, embora a avaliação diagnóstica esteja em processo. Um cuidadoso monitoramento longitudinal para detectar e prontamente tratar de otite média com efusão é um componente essencial de um gerenciamento otológico contínuo para estas crianças.

Outras especialidades médicas

O geneticista é responsável por interpretar os dados do histórico familiar, a avaliação clínica e o diagnóstico de distúrbios hereditários, a execução e avaliação de testes genéticos, e por prover aconselhamento genético. Geneticistas ou conselheiros em genética estão qualificados para interpretar a importância e as limitações dos novos testes, e também para informar em que estágio se encontra o conhecimento no instante do aconselhamento genético. Devem-se oferecer avaliação e aconselhamento genéticos para que as famílias que têm filhos com perda auditiva confirmada sejam beneficiadas. Esta avaliação pode dar às

famílias informações a respeito da etiologia da perda auditiva, prognóstico de progressão, distúrbios associados (por exemplo: renais, visuais, cardíacos), e a probabilidade de reincidência em futuras gestações. Estas informações podem influir na decisão dos pais quanto às opções de intervenção para o filho.

Todos os bebês com perda auditiva confirmada devem ser avaliados por um oftalmologista para registrar a acuidade visual e eliminar distúrbios visuais concomitantes ou de aparecimento tardio, tal como a síndrome de Usher.^{1,80} Os devidos encaminhamentos para outras áreas médicas, incluindo pediatria, neurologia, cardiologia e nefrologia, devem ser facilitados e coordenados pelo profissional que presta o primeiro atendimento.

Intervenção precoce

Antes de a triagem auditiva neonatal ser universalmente instituída, em média as crianças com perda auditiva de severa a profunda terminavam o 12º ano da escola americana (equivalente no Brasil ao 3º ano do ensino médio) com um desempenho linguístico e de leitura equivalente a crianças ouvintes de nove a dez anos de idade.⁸¹ Em contraste, bebês e crianças com perda auditiva de moderada a profunda, que foram identificados nos seis primeiros meses de vida e receberam intervenção imediata e adequada, obtiveram desempenho significativamente superior ao desempenho de bebês e crianças identificados tardiamente na aquisição de vocabulário,^{82,83} linguagem receptiva e expressiva,^{12,84} sintaxe,⁸⁵ produção da fala e desenvolvimento socioemocional.⁸⁹ Crianças inscritas em intervenção precoce dentro do primeiro ano de vida também mostraram ter desenvolvimento linguístico dentro da faixa de normalidade de desenvolvimento aos cinco anos de idade.^{31,90}

Portanto, de acordo com as diretrizes federais, assim que o grau de perda auditiva de uma criança for diagnosticado, deve-se dar início ao encaminhamento para intervenção precoce dentro de dois dias após a confirmação da perda auditiva (CFR 303.321d). O início dos serviços de intervenção precoce deve acontecer assim que possível depois do diagnóstico da perda auditiva, nunca depois dos seis meses de idade. Mesmo quando se determina que o estado auditivo não é uma incapacitação primária, a família e a criança devem ter acesso à intervenção com um profissional que tenha bons conhecimentos a respeito da perda auditiva.⁹¹

Os programas de TANU foram instituídos em todo os Estados Unidos com o propósito de prevenir os severos efeitos negativos da perda auditiva no desenvolvimento da cognição, linguagem, fala, audição, e nos aspectos socioemocional e acadêmico de bebês e crianças. Para atingir este objetivo, deve-se identificar a perda auditiva com a máxima presteza depois do nascimento, e a intervenção precoce mais indicada deve estar à disposição de todas as famílias e bebês com perda auditiva permanente. Alguns programas mostraram que a maioria das crianças com perda auditiva – e sem outros comprometimentos – pode adquirir e manter o desenvolvimento da linguagem dentro da faixa típica das crianças com audição normal.^{12,13,85,90} Pelo fato de estes estudos serem descritivos e não investigações de causalidade, não é possível determinar a eficiência de cada componente da intervenção e isolá-lo da totalidade dos serviços abrangentes. Assim, a filosofia centrada na família, a concentração dos serviços, a experiência e o treinamento do profissional, o método de comunicação, o currículo, os procedimentos de aconselhamento, o apoio aos pais e a defesa de seus interesses, o apoio ao surdo e ao deficiente

auditivo junto com a defesa de seus interesses, são variáveis cujo impacto total sobre qualquer criança é desconhecido. O principal componente no momento de prestar serviços de qualidade é a especialização do profissional em perda auditiva. Estes serviços podem ser prestados em domicílio, em um centro ou nos dois locais combinados.

O termo “serviços de intervenção” é usado para descrever qualquer tipo de programa de habilitação, reabilitação ou educação colocado à disposição de crianças com perda auditiva. Em alguns casos de perda auditiva moderada, a tecnologia de amplificação talvez seja o único serviço prestado. Alguns pais optam apenas pela avaliação do desenvolvimento ou consultas ocasionais, como no caso de pais com bebês que têm perda auditiva unilateral. Crianças com perda em altas frequências e audição normal em baixas frequências podem ser atendidas apenas por um fonoaudiólogo. As que apresentam importantes perdas auditivas neurossensoriais bilaterais podem ser atendidas por um educador de surdos e se beneficiarem de serviços adicionais.

Princípios de intervenção precoce

Para assegurar que as decisões sejam tomadas com conhecimento de causa, deve-se oferecer aos pais de bebês com perda auditiva recém-adquirida a oportunidade de interagir com outras famílias que têm bebês ou crianças com perda auditiva, bem como com adultos e crianças que são surdas ou deficientes auditivos. Além disso, também se deve oferecer aos pais acesso a organizações profissionais, educacionais e de consumidor, além de receber informações gerais sobre o desenvolvimento da criança, o desenvolvimento da linguagem e a perda auditiva. Diversos princípios e diretrizes foram desenvolvidos, e oferecem um quadro de referência para a qualidade dos sistemas de prestação de serviços de intervenção precoce para crianças surdas, com deficiência auditiva e para suas famílias.⁹² Características fundamentais do desenvolvimento e da implementação de programas de intervenção precoce são: abordagem centrada na família, práticas responsáveis que levam a cultura em consideração, relação de colaboração entre o profissional e a família, o intenso envolvimento da família, práticas apropriadas de promoção do desenvolvimento, avaliação interdisciplinar, e prestação de serviços com base na comunidade.

Ponto indicado para ingresso

Os estados devem definir um único ponto de ingresso para intervenções específicas na deficiência auditiva a fim de garantir que, independentemente da localização geográfica, todas as famílias com bebês ou crianças com perda auditiva recebam informações a respeito de toda a gama de opções referente à amplificação e tecnologia, comunicação e intervenção, e acesso a serviços adequados de aconselhamento. Este sistema estadual, se estiver separado do sistema Part C do estado, deve ser integrado ao programa Part C do estado e trabalhar em parceria com este. Deve-se obter o consentimento dos pais de acordo com os requerimentos estaduais e federais para compartilhamento das informações IFSP com os profissionais, e enviar os dados para o coordenador estadual de DIAP.

Avaliação periódica do desenvolvimento

Para assegurar a boa prestação de contas, o indivíduo e a comu-

nidade, junto com os programas educacionais e de saúde, devem assumir a responsabilidade de realizar medidas coordenadas e contínuas, além de melhorias nos resultados dos programas DIAP. Os programas de intervenção precoce devem avaliar o desenvolvimento da linguagem, habilidades cognitivas, capacidades auditivas, fala, vocabulário e desenvolvimento socioemocional de todas as crianças com perda auditiva em intervalos de seis meses durante os três primeiros anos de vida. Isto deve ser feito por meio de instrumentos de avaliação padronizados para crianças com audição normal, e por meio dos instrumentos de avaliação normatizados mais indicados para medir o progresso na linguagem verbal e visual.

O principal propósito do monitoramento regular do desenvolvimento é dar informações valiosas para os pais a respeito do ritmo de desenvolvimento de seu filho, compreendendo assim sua maneira de pensar sobre o conteúdo programático para que as decisões sobre o currículo sejam tomadas. As famílias também passam a ter bons conhecimentos a respeito das expectativas e dos pontos críticos do desenvolvimento típico de crianças ouvintes. Estudos mostram que a documentação válida e confiável da evolução do desenvolvimento é possível por meio de questionários preenchidos pelos pais, análises das gravações em vídeo das interações nas conversas e pelas avaliações clínicas (*). A documentação da evolução do desenvolvimento deve ser mostrada regularmente aos pais e, com a autorização deles, ao fonoaudiólogo e responsáveis pelo atendimento médico domiciliar. Embora uma lista de conferência baseada em critérios possa dar informações valiosas para estabelecer estratégias e objetivos para a intervenção, se empregados isoladamente estes instrumentos de avaliação são insuficientes para pais e profissionais de intervenção determinarem se a evolução do desenvolvimento é comparável ao de seus pares.

Oportunidades para interação com outros pais de crianças com perda auditiva

Os profissionais de intervenção devem fazer um esforço para envolver os pais em todas as fases do programa DIAP, e desenvolver parcerias legítimas e significativas com os pais. Considerando o valor das contribuições que os pais selecionados fazem para o desenvolvimento do programa e para partes deste, eles devem ser remunerados como membros do quadro de colaboradores. Representantes dos pais devem ser incluídos em todas as atividades do conselho consultivo. Em muitos estados os pais estão integrados no processo e costumam assumir papéis de liderança no desenvolvimento de políticas, recursos materiais, mecanismos de comunicação, mentoria e oportunidades para a defesa de interesses, disseminação de informações, além da interação com a comunidade surda e outros indivíduos surdos ou deficientes auditivos. Os pais, normalmente em parceria com pessoas surdas ou deficientes auditivos, também têm participado no treinamento de profissionais. Eles devem participar da avaliação regular dos serviços prestados pelo programa, a fim de assegurar o aperfeiçoamento contínuo e a qualidade.

Oportunidades de interação com pessoas surdas ou deficientes auditivos

*Refs 10–13, 51, 85, 87–90, e 93–96

Os programas de intervenção devem incluir oportunidades de envolvimento com pessoas surdas ou deficientes auditivos em todos os aspectos dos programas DIAP. Pelo fato dos programas de intervenção servirem a crianças com alterações do tipo leve a profunda, unilateral ou bilateral, condutivo permanente, e sensorial ou neural, pessoas surdas ou deficientes auditivos que servem de modelo podem ser um importante recurso para o programa de intervenção. Estes indivíduos podem servir na qualidade de membros do conselho consultivo de DIAPs estaduais, e serem treinados como mentores de famílias e crianças com perda auditiva que buscam este tipo de apoio. Quase todas as famílias optam por procurar pares adultos e infantis com perda auditiva em algum momento durante os programas iniciados na infância. Os programas devem garantir a disponibilidade destas oportunidades, e que as oportunidades possam ser aproveitadas pelas famílias por diversos meios de comunicação, tais como, sites da internet, e-mails, informativos, vídeos, retiros, piqueniques e outros eventos sociais, além de fóruns educacionais para pais.

Opções de comunicação disponíveis

Até este momento, as pesquisas conduzidas com bebês cuja perda auditiva foi identificada precocemente não mostraram diferença significativa no desenvolvimento na idade de 3 ou mais quando os resultados foram analisados por métodos de comunicação.* Portanto, uma gama de opções deve ser oferecida às famílias de maneira imparcial. Além disso, há relatos de crianças que obtiveram sucesso usando cada um dos diferentes métodos de comunicação. A escolha é um processo dinâmico e contínuo, e difere de acordo com as necessidades de cada família. Pode ser ajustada na medida do necessário com base no ritmo de desenvolvimento das habilidades de comunicação. Os programas precisam providenciar para que as famílias tenham acesso a profissionais capacitados e experientes na intervenção precoce, a fim de facilitar a comunicação e o desenvolvimento da linguagem no contexto da opção comunicativa feita pela família.

Habilidades do profissional de intervenção precoce

Em todos os estudos com bons resultados apresentados por crianças com surdez ou deficiência auditiva identificadas precocemente, a intervenção é feita por especialistas treinados em serviços de intervenção pais-filhos.^{12,90,97} Os serviços de intervenção precoce devem desenvolver mecanismos para garantir que os profissionais de intervenção precoce tenham as habilidades especiais necessárias para prestar às famílias o serviço de mais alta qualidade voltado para crianças com perda auditiva. Tipicamente, são os fonoaudiólogos e os profissionais com histórico de educação na surdez que possuem as habilidades necessárias para prestar serviços de intervenção. Os profissionais devem ser altamente qualificados nas respectivas áreas de atuação, e devem ser hábeis comunicadores com bons conhecimentos. Precisam também ser sensíveis à importância de fortalecer as famílias e servir como sustentação de suas prioridades. Quando os profissionais de intervenção precoce possuem conhecimentos a respeito dos princípios da aprendizagem adulta, isso aumenta a chance de sucesso com os pais e outros profissionais.

Qualidade dos serviços de intervenção

Crianças com perda auditiva confirmada, assim como suas famí-

lias, têm o direito de obter prontamente serviços de intervenção de qualidade. Para bebês recém-nascidos com perda auditiva confirmada, o ingresso em serviços de intervenção deve ser feito tão logo a perda auditiva for confirmada e nunca depois de seis meses de idade. Os seguintes itens caracterizam o programa de intervenção precoce bem-sucedido: (1) são centrados na família, (2) dão às famílias informações imparciais a respeito de todas as abordagens para a comunicação, (3) monitoram o desenvolvimento de seis em seis meses com instrumentos normatizados, (4) incluem indivíduos surdos ou deficientes auditivos, (5) prestam serviços em um ambiente natural no domicílio ou em um centro, (6) oferecem serviços de alta qualidade independentemente de onde a família mora, (7) a família dá seu consentimento informado, (8) são sensíveis às diferenças culturais e linguísticas e fazem os ajustes de acordo com as necessidades, e (9) conduzem levantamentos anuais do nível de satisfação dos pais.

Intervenção para populações especiais de bebês e crianças jovens

O monitoramento do desenvolvimento também deve ser feito em intervalos de seis meses para populações especiais de crianças com perda auditiva, incluindo as com perdas bilaterais mínimas ou leves,⁹⁸ perdas auditivas unilaterais,^{99,100} e perda auditiva neural,²² pois estas crianças correm risco de apresentar atrasos na fala e na linguagem. Dados obtidos em pesquisa indicam que aproximadamente um terço das crianças com perda unilateral permanente passam por atrasos linguísticos e acadêmicos importantes.⁹⁹⁻¹⁰¹

Habilitação auditiva

A maioria dos bebês e crianças com perda auditiva bilateral, e muitos com perda auditiva unilateral, colhem benefícios usando algum tipo de aparelho de amplificação.³² Caso a família opte pela amplificação individual para o bebê, a seleção do aparelho e sua adaptação devem ocorrer dentro do primeiro mês da confirmação inicial da perda auditiva, mesmo que a avaliação audiológica esteja em curso. Serviços de reabilitação auditiva devem ser prestados por um fonoaudiólogo que tenha experiência nestes procedimentos. Deve-se diminuir ao mínimo o tempo entre a confirmação da perda auditiva e a adaptação do aparelho de amplificação.

A adaptação do aparelho de surdez transcorre da melhor forma quando os resultados da avaliação audiológica fisiológica – incluindo PEATE e EOA diagnósticos, junto com a timpanometria e o exame médico – estão em sintonia. Para crianças que estão com desenvolvimento abaixo de seis meses de idade, a seleção do aparelho de surdez será baseado apenas nas medidas fisiológicas. A avaliação de limiar comportamental com audiometria de reforço visual deve ser realizada tão logo possível para fazer uma verificação dupla e dar propriedade aos achados fisiológicos (veja www.audiology.org).

O objetivo da adaptação do aparelho de amplificação é possibilitar ao bebê o máximo de acesso a todas as características acústicas da fala dentro de uma faixa de intensidade que seja segura e confortável. Ou seja, a fala amplificada deve estar confortavelmente acima do limiar sensorial do bebê, mas abaixo do nível de desconforto ao longo da faixa de frequência da fala nas duas orelhas. Para atingir este objetivo com os bebês, a seleção

*Refs 3, 19, 21, 24, 25, 64, e 118–124

do aparelho de amplificação, os ajustes e verificação devem estar baseados em um procedimento prescritivo que incorpora medida individual real que depende da acústica da orelha e meato e da perda auditiva de cada bebê.³² A validação dos benefícios da amplificação, especialmente para a percepção da fala, deve ser realizada no ambiente clínico, assim como nos ambientes sonoros típicos daquela criança. Tecnologias complementares ou alternativas, tais como sistemas de frequência modulada (FM) ou implantes cocleares, podem ser recomendados como aparelho auditivo primário ou secundário, dependendo do grau da perda auditiva do bebê, dos objetivos da reabilitação auditiva, dos ambientes acústicos do bebê e das escolhas informadas da família.³ O monitoramento da amplificação, assim como a validação de longo prazo da adequação do programa de habilitação individual, requer avaliação audiológica contínua. Requerem-se também averiguações eletroacústicas, medidas de orelha real, e funcionais dos instrumentos auditivos. À medida que a perda auditiva vai se tornando mais definida por meio das avaliações audiológicas, e à medida que a acústica do meato acústico muda com o crescimento, torna-se necessário refinar o ganho e as saídas prescritas do aparelho auditivo. O monitoramento também inclui validação periódica do desempenho comunicativo, socioemocional, cognitivo e, posteriormente, do desempenho acadêmico, a fim de garantir que a evolução seja proporcional às capacidades da criança. É possível que bebês e crianças pequenas com “audição” residual (respostas auditivas) e aparelhos de amplificação bem ajustados não consigam desenvolver as funções auditivas necessárias para a comunicação oral bem-sucedida. A validação contínua do aparelho auditivo se obtém por meio da avaliação multidisciplinar, e da colaboração entre a equipe de intervenção precoce e a família.

Deve-se considerar cuidadosamente o implante coclear para qualquer criança que pareça estar colhendo benefícios limitados com o uso de aparelhos auditivos bem ajustados. De acordo com as diretrizes da *US Food and Drug Administration* [Agência Reguladora de Alimentos e Medicamentos americana], bebês com perda auditiva profunda bilateral são candidatos ao implante coclear aos 12 meses de idade, e crianças com perda auditiva severa bilateral preenchem os requisitos com 24 meses de idade. Como regra, a presença de dificuldades de desenvolvimento (por exemplo: atrasos no desenvolvimento, autismo) não deve impedir que se faça o implante coclear em um bebê ou criança surda. Também existem registros de benefícios advindos de aparelhos auditivos e de implantes cocleares em crianças com perda auditiva neural. É variável o benefício que as crianças com perda auditiva neural obtêm da amplificação acústica.^{28,103} Assim, indica-se fazer uma primeira adaptação nos bebês com perda auditiva neural até que se verifique a utilidade desta adaptação. A perda auditiva é uma condição heterogênea. A decisão de permanecer com um aparelho auditivo ou descontinuar seu uso deve estar fundamentada nos benefícios que a amplificação gera. O uso de implantes cocleares em perda auditiva neural está aumentando, e existem relatos de resultados positivos em diversas crianças.²⁸

Bebês e crianças pequenas com perda auditiva unilateral também devem ser avaliados para verificar se é apropriado fazer adaptações para aparelho auditivo. Pode-se indicar ou não um aparelho auditivo, dependendo do grau de audição residual na perda unilateral. Não se recomenda o uso de amplificação por “roteamento contralateral de sinais” para perda auditiva unilateral em crianças. Hoje existem pesquisas em andamento tentando determinar a melhor maneira de manejar a perda auditiva unilateral em bebês e crianças pequenas.

O efeito da otite média com efusão (OME) é maior nos bebês com perda auditiva neurosensorial do que nos bebês com função coclear normal.⁷³ Perda auditiva sensorial ou condutiva permanente é agravada por uma alteração condutiva transitória adicional associada a OME. Além disso, a OME reduz o acesso às pistas auditivas necessárias para o desenvolvimento da fala. A OME também afeta negativamente a prescrição feita no aparelho auditivo, diminuindo a consciência auditiva e requerendo ajuste nos parâmetros da amplificação. Para bebês portadores de perda auditiva neurosensorial indica-se o encaminhamento imediato para um médico geral ou de família, ou otorrinolaringologista, para tratamento da OME persistente.¹⁰⁵ A resolução definitiva da OME nunca deve causar atrasos na adaptação do aparelho de amplificação.^{73,106}

Intervenção médica e cirúrgica

A intervenção médica consiste no diagnóstico feito por um médico e pelas diretrizes que dá a respeito das opções de tratamento médicos ou cirúrgicos, tanto para a perda auditiva quanto para os distúrbios médicos associados à perda auditiva. O tratamento vai desde a remoção de cerúmen e tratamento da OME, até planos de longo prazo para cirurgia reconstrutiva e avaliação de elegibilidade para implantes cocleares. Se for necessário, o tratamento cirúrgico da malformação dos ouvidos externa e média, incluindo aparelho auditivo de fixação no osso temporal, deve ser levado em conta no planejamento de intervenção para bebês com perda auditiva condutiva permanente, ou mista, quando o bebê atingir a idade apropriada.

Avaliação de comunicação e intervenção

A aquisição da linguagem acontece com maior facilidade durante determinados períodos do desenvolvimento do bebê e da criança pequena.¹⁰⁷⁻¹⁰⁹ O processo de aquisição de linguagem envolve aprender os precursores da linguagem, tais como as regras que regem a atenção seletiva e o impulso de se virar na direção da fonte sonora.^{20,110,111} O desenvolvimento cognitivo, social e emocional é influenciado pela aquisição da linguagem. O desenvolvimento destas áreas é sinérgico. Uma avaliação abrangente da linguagem deve ser realizada em intervalos regulares para bebês e crianças pequenas portadoras de perda auditiva. A avaliação deve averiguar os mecanismos orais, manuais e visuais, assim como as capacidades cognitivas.

Um dos focos principais da intervenção da linguagem é apoiar as famílias para que elas estimulem as capacidades comunicativas dos bebês e crianças pequenas com surdez ou deficiência auditiva. O desenvolvimento na fala ou na língua de sinais deve estar de acordo com a idade e as capacidades cognitivas das crianças, e envolve a aquisição de capacidades fonológicas (para a linguagem oral), visuo-motora-espacial (para língua de sinais), e habilidades morfológicas, semânticas, sintáticas e pragmáticas, dependendo do modo de comunicação preferido pela família.

Os profissionais de intervenção precoce devem seguir princípios centrados na família para auxiliar no desenvolvimento da competência dos bebês e crianças pequenas que são surdas ou deficientes auditivas.¹¹²⁻¹¹⁴ As famílias devem receber informações específicas sobre o desenvolvimento da linguagem, e aces-

so a pares e modelos de linguagem. O mesmo vale para atividades que envolvam a família e facilitem o desenvolvimento da linguagem das crianças com audição normal e das crianças surdas ou portadoras de deficiência auditiva.^{115,116} Dependendo das escolhas que fazem, as famílias devem ter acesso a crianças e adultos com perda auditiva que sirvam de modelos linguísticos competentes e apropriados. Devem-se transmitir informações sobre a língua oral e língua de sinais, tal como a Língua Americana de Sinais¹⁷¹ e *cued speech* (linguagem gestual simbólica que usa um número limitado de gestos como apoio para a comunicação oral).

Acompanhamento contínuo, triagem e encaminhamento de bebês e crianças pequenas

O Apêndice 2 apresenta 11 indicadores de risco associados tanto à perda auditiva congênita quanto ao aparecimento tardio da surdez. Apresenta-se uma lista única de fatores de risco nesta declaração do JCIH, pois há sobreposição relevante destes fatores associados à perda auditiva congênita/neonatal, com aqueles associados à perda auditiva com aparecimento tardio/adquirida ou progressiva. Portanto, recomenda-se acompanhar de perto todos os bebês com indicadores de risco. Há uma mudança significativa na definição do terceiro indicador de risco, que era a permanência na UTIN por mais de 48 horas. Agora a permanência na UTIN é de cinco dias ou mais. Alinhada com a declaração de posicionamento do JCIH feita em 2000, a declaração de posicionamento de 2007 recomenda o uso de indicadores de risco para perda auditiva por três motivos. Historicamente, a primeira aplicação para os indicadores de risco foi na identificação de bebês que deveriam passar por uma avaliação audiológica, mas que vivem em regiões onde a triagem auditiva universal ainda não está disponível* (por exemplo: países em desenvolvimento, áreas remotas). Isso se tornou mais raro em consequência da expansão da TANU. O segundo propósito dos indicadores de risco é ajudar a identificar bebês que são aprovados na triagem neonatal, mas que correm risco de manifestar perda auditiva tardia e que, portanto, devem receber continuamente acompanhamento médico, audiológico, e também da fala e da linguagem. Em terceiro lugar, os indicadores de risco são usados para identificar bebês que foram aprovados na triagem neonatal, mas que apresentam formas moderadas de perda auditiva permanente.²⁵

Pelo fato de que alguns indicadores importantes, tal como o histórico familiar de perda auditiva, não podem ser determinados durante o curso da TANU,^{14,72} a presença de todos os indicadores de risco para perda auditiva adquirida deve ser determinada no atendimento domiciliar durante as primeiras visitas ao bebê saudável. Os indicadores de risco que são marcados com o símbolo de seção (§) no Apêndice 2 são mais preocupantes quanto à perda auditiva de manifestação tardia. Avaliação precoce e mais frequente pode ser indicada para crianças com infecção por CMV,^{118,125,126} síndromes associadas à perda auditiva progressiva,⁷² distúrbios neurodegenerativos,⁷² trauma,¹²⁷⁻¹²⁹ ou cultura positiva de infecções pós-natais associadas à perda auditiva neurosensorial.^{130,131} O mesmo vale para crianças que receberam ECMO⁶⁴ ou quimioterapia,¹³² e quando existir preocupação do cuidador ou histórico familiar quanto à perda auditiva.¹⁶

Todos os bebês, com ou sem indicadores de risco para perda auditiva, devem ser monitorados nos pontos críticos de seu desenvolvimento e de suas capacidades auditivas. Além disso, deve-se dar atenção às preocupações dos pais quanto às capacidades de audição, fala e linguagem. O monitoramento deve ser realizado

durante o atendimento médico de rotina e de acordo com o cronograma da AAP.

O JCIH determinou que a abordagem recomendada anteriormente para fazer o acompanhamento de bebês com indicadores de risco para perda auditiva limitava-se a crianças com indicadores de risco identificáveis, e não levava em consideração a possibilidade de haver perda auditiva com aparecimento tardio em crianças sem indicadores de risco identificáveis. Além disso, expressou-se a preocupação a respeito da viabilidade e do custo associado à recomendação do JCIH feita em 2000 para fazer monitoramento audiológico de todos os bebês com indicadores de risco a cada seis meses. Pelo fato de aproximadamente 400.000 bebês serem tratados por ano nas UTINs nos Estados Unidos, e de a recomendação feita pelo JCIH em 2000 incluir avaliações audiológicas em intervalos de seis meses – dos 6 até os 36 meses de idade – para todos os bebês admitidos em uma UTIN por mais de 48 horas, colocou-se uma demanda excessiva nos ombros dos prestadores de serviços audiológicos e das famílias. Além disso, não havia nenhum provimento para a identificação da perda auditiva com manifestação tardia em bebês que não apresentassem indicadores de risco identificáveis. Dados obtidos em 2005 com 12.388 bebês que receberam alta das UTINs na *National Perinatal Information Network* [Rede Nacional de Informações Perinatais] mostraram que 52% dos bebês receberam alta dentro dos cinco primeiros dias de vida, e o tempo de permanência na UTIN foi o fator que mais aumentou a probabilidade destes bebês apresentarem indicadores de risco identificados para perda auditiva. Portanto, em 2007, o JCIH recomenda uma estratégia alternativa, mais inclusiva, de acompanhamento de todas as crianças dentro do atendimento médico domiciliar com base no cronograma de visitas pediátricas. Este protocolo permitirá a detecção de crianças que tenham apresentado uma falsa avaliação positiva neonatal ou perda auditiva com manifestação tardia, independentemente da presença ou ausência de um fator de risco elevado.

O JCIH reconhece que um programa otimizado de acompanhamento e triagem dentro do atendimento médico domiciliar incluiu o seguinte:

- Em cada visita, consistente com a periodicidade do cronograma da AAP, os bebês devem ser monitorados em sua capacidade auditiva, condição da orelha média e pontos críticos no desenvolvimento (acompanhamento). Depois de mencionar as preocupações surgidas durante o acompanhamento, deve-se administrar uma ferramenta validada de triagem global.¹³³ A ferramenta validada de triagem global é administrada em todos os bebês aos 9, 18, 24 e 30 meses, ou antes disso se houver alguma preocupação do médico ou dos pais a respeito da audição ou da linguagem.¹³³
- Caso um bebê não seja aprovado nos quesitos fala-linguagem da triagem global no atendimento médico domiciliar, ou se houver preocupações do médico ou do cuidador a respeito do desenvolvimento da audição ou da linguagem oral, a criança deve ser encaminhada imediatamente para avaliações adicionais. Além disso, a criança deve ser encaminhada para um fonoaudiólogo para avaliação da fala e da linguagem usando ferramentas validadas.¹³³
- Assim que a perda auditiva for diagnosticada no bebê, irmãos e irmãs com risco aumentado de apresentar perda auditiva devem ser encaminhados para avaliação audiológica.^{14,75,134,135}
- Todos os bebês com indicador de risco para perda auditiva (Apêndice 2), independentemente dos dados coletados no encaminhamento, devem ser encaminhados para uma avaliação audiológica pelo menos uma vez entre 24 e 30 meses de idade. As crianças com indicadores de risco que estão forte-

*Refs 10 –13, 85, 87, 88, 90, 93, e 96

mente associados à perda auditiva com manifestação tardia, tal como ter recebido a ECMO ou infecção por CMV, devem passar por avaliações audiológicas mais frequentes.

- Todos os bebês que trazem muitas preocupações quanto à audição ou comunicação devem ser prontamente encaminhados para uma avaliação audiológica, e também de fala e linguagem.
- Uma avaliação minuciosa da condição da orelha média (usando otoscopia pneumática ou timpanometria) deve ser realizada nas visitas a crianças saudáveis, e crianças com otites médias com efusão que durem por três meses ou mais devem ser encaminhadas para avaliação otológica.¹³⁶

Protegendo os direitos dos bebês e das famílias

Cada agência ou instituição envolvida no programa DIAP tem a responsabilidade compartilhada de proteger os direitos do bebê e da família em todos os aspectos da TANU, incluindo acesso a informações, benefícios e riscos em potencial na língua nativa da família, dados para tomada de decisões e confidencialidade.⁷⁷ As famílias devem receber informações a respeito da perda auditiva infantil em linguagem de fácil compreensão. As famílias têm o direito de aceitar ou não a triagem auditiva, ou qualquer acompanhamento para o bebê recém-nascido dentro das regulamentações estatutárias, assim como têm direito a aceitar ou não quaisquer procedimentos de triagem, avaliação ou intervenção.

Os dados da DIAP têm o mesmo nível de confidencialidade e segurança garantidas a todas as outras informações médicas e educacionais, tanto em termos práticos quanto jurídicos. A família do bebê tem o direito à confidencialidade da triagem e avaliações de acompanhamento, assim como de aceitar ou rejeitar as intervenções sugeridas. Em conformidade com as leis federais e estaduais, devem-se estabelecer mecanismos que garantam a liberação e aprovação dos pais para todas as comunicações a respeito dos resultados dos testes do bebê, incluindo aqueles do atendimento médico domiciliar e da intervenção precoce – agência de coordenação e programas. As regulamentações do *Health Insurance Portability and Accountability Act* (Pub L No. 104- 191 [1996]) [Ato da Portabilidade e Prestação de Contas do Seguro Saúde] permitem o compartilhamento de informações médicas entre profissionais da área da saúde.

Infraestrutura das informações

Na declaração de posicionamento feita em 2000,³ o JCIH recomendou que se desenvolvessem bancos de dados uniformes, com registros estaduais e informações nacionais que incorporassem metodologia, avaliação dos sistemas e relatórios padronizados. Os sistemas de informação de DIAP servem para coletar, analisar e interpretar dados de maneira contínua e sistemática no processo de medir e relatar serviços associados ao programa (por exemplo: triagem, avaliação, diagnóstico ou intervenção). Estes sistemas são usados para orientar atividades, planejamento, implementação e avaliação de programas, e a fim de formular hipóteses para pesquisas.

Os sistemas de informação de DIAP normalmente são autoriza-

dos por legisladores, e implementados por oficiais de saúde pública. Estes sistemas variam desde um sistema simples, que coleta dados de uma única fonte, a sistemas eletrônicos que recebem dados de muitas fontes em formatos múltiplos. O número e a variedade de sistemas provavelmente aumentará com os avanços no intercâmbio dos dados eletrônicos e na integração dos dados. Isso também aumentará a importância da privacidade e da confidencialidade dos dados do paciente, e da segurança do sistema. As agências ou oficiais indicados devem ser consultados em quaisquer projetos ligados ao acompanhamento de saúde pública.⁶⁹

As agências federais e estaduais estão colaborando na padronização das definições dos dados para garantirem o valor dos conjuntos de dados, e para impedir que as informações sejam corrompidas ou percam a precisão. O gerenciamento das informações é usado para aperfeiçoar os serviços prestados aos bebês e às famílias. Também serve para avaliar a quantidade e cronogramas de triagem, e ingresso no programa de intervenção, além de facilitar a coleta de dados da perda auditiva neonatal ou infantil.

O JCIH endossa o conceito de um banco de dados nacional limitado que permita documentar os dados demográficos da perda auditiva neonatal, incluindo a prevalência e a etiologia em todo o território dos Estados Unidos. As informações obtidas pelo sistema de gerenciamento de informações devem auxiliar o profissional de saúde ou médico da família e a agência de saúde estadual no momento de verificar os indicadores de qualidade associados aos serviços do programa (por exemplo: triagem, diagnóstico e intervenção). O sistema de informações deve prover instrumentos de medida para determinar o grau de estabilidade e sustentabilidade de cada processo, e também o grau de conformidade segundo os valores de referência do programa. É essencial monitorar de maneira oportuna e precisa as medidas relevantes para a qualidade.

Desde 1999, o CDC e *Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies* (DSHPHWA) [Diretores de Programas de Fala e Audição da Saúde Estadual e das Agências de Assistência Social] têm coletado o consolidado anual dos dados de programas DIAP, necessário para fazer referência aos objetivos nacionais de DIAP. Em 1999, um total de 22 estados forneceu dados para o levantamento feito pela DSHPHWA. Em 2003 a participação tinha aumentado para 48 estados, um território e o distrito de Columbia. Entretanto, diversos programas não conseguiram responder a todas as perguntas do levantamento por falta de um sistema de relatório e de gerenciamento de dados que abrangesse o estado inteiro.

O *Government Performance and Results Act* (GPRA) [Ato de Resultados e Desempenho do Governo] de 1993 (Pub L No. 103-62) exige que os programas federais estabeleçam metas mensuráveis aprovadas pelo *US Office of Management and Budget* (OMB) [Secretaria Americana de Administração e Orçamento], cujo relatório faz parte do processo orçamentário, vinculando assim ao desempenho as decisões futuras sobre liberação de verbas. A HRSA modificou os requisitos de relatório para todos os programas de bolsa. As medidas GPRA que precisam ser relatadas à OMB pela MCHB anualmente para o programa DIAP são:

- o número de bebês que realizam a triagem auditiva antes da alta do hospital;
- o número de bebês com perda auditiva confirmada com três meses de idade ou menos;

- o número de bebês que ingressam em programa de intervenção precoce com seis meses de idade ou menos;
- o número de bebês com perda auditiva confirmada ou suspeita que são encaminhados a um atendimento médico abrangente e contínuo (ou seja, clínica médica);
- o número de crianças com perda auditiva não sindrômica cujo desenvolvimento linguístico e comunicativo adequados a idade na época de ingressar na escola.

Uma medida da GPRA que precisa ser relatada anualmente para a OMB pela CDC sobre os programas DIAP é a porcentagem de bebês recém-nascidos com perda auditiva identificada na triagem e que não recebem acompanhamento posterior.

Os programas DIAP têm obtido avanços enormes na capacidade de coletar, analisar e interpretar os dados à medida que progredem nas medições e na produção dos relatórios sobre os serviços associados ao programa. Entretanto, só um número limitado de programas DIAP são atualmente capazes de relatar com precisão o número de bebês triados, avaliados e inscritos na intervenção, a idade nos objetivos com prazo estabelecido (por exemplo: triagem com um mês de idade), a severidade ou lateralidade da perda auditiva. O quadro se complica pela falta de padrões nos dados, e pelas questões de privacidade das regulamentações do *Family Educational Rights and Privacy Act of 1974* (Pub L No. 93-380) [Ato de Direitos e Privacidade Educacionais da Família de 1974].

Considerando-se a atual falta de fontes de dados padronizados e de fácil acesso, o programa CDC DIAP, em colaboração com o DSHPSHWA, desenvolveu um levantamento com correções para obter dados anuais de DIAP dos estados e territórios de maneira consistente, e assim avaliar quanto progresso houve para alcançar os objetivos nacionais de DIAP e os objetivos do *Healthy People 2010*. Em outubro de 2006, a OMB, que é responsável por fazer a revisão de todos os levantamentos do governo, aprovou o novo levantamento da DIAP para a triagem auditiva e acompanhamento. Para facilitar este trabalho, o *CDC EHDI Data Committee* [a Comissão de Dados CDC DIAP] estabeleceu as definições e parâmetros mínimos para que os dados necessários aos sistemas de informação sirvam para avaliar o progresso na consecução dos objetivos nacionais de DIAP.

O JCIH incentiva o CDC e a HRSA a prosseguirem nos esforços de identificar barreiras e explorar possíveis soluções para os programas DIAP, assegurando assim que as crianças de todos os estados, que estejam em busca de serviços auditivos em estados diferentes daquele em que residem, recebam todos os serviços recomendados de triagem e acompanhamento. Os sistemas de DIAP também devem ser projetados para promover o compartilhamento de dados sobre a perda auditiva precoce por meio da integração ou vinculação com outros sistemas de informação sobre saúde infantil. O CDC atualmente provê fundos para integrar o sistema de DIAP com programas de triagem, rastreamento e acompanhamento em outros estados e territórios, programas que identificam crianças com necessidade especiais no cuidado com a saúde. Bolsistas do MCHB são incentivados a vincular dados de triagem auditiva com outros conjuntos de dados de saúde da criança, tais como certificados eletrônicos de nascimento, estatísticas demográficas, registros de malformações ao nascimento, triagens metabólicas ou “triagem neonatal” no recém-nascido, dados sobre vacinação e outros.

Para promover o melhor uso dos recursos públicos para a saúde, os sistemas de informação DIAP devem ser avaliados periodicamente, e tais avaliações devem incluir recomendações para melhorar sua qualidade, eficiência e utilidade. A avaliação adequada dos sistemas de acompanhamento na saúde pública torna-se indispensável à medida que estes sistemas se adaptam para revisar definições de caso, tratar de novos eventos relacionados com a saúde, adotar novas tecnologias da informação, assegurar a confidencialidade dos dados, e avaliar a segurança do sistema.⁶⁹

Atualmente, fontes federais de sistemas de apoio incluem bolsas Title V direcionadas aos estados para serviços de atendimento médico materno e infantil, fundos federais (Title XIX [Medicaid]) e fundos estaduais para crianças elegíveis, e preparação competitiva de pessoal no *US Department of Education* [Departamento Americano de Educação], além de bolsas de pesquisa. O NIDCD concede bolsas para pesquisas relacionadas à identificação e intervenção precoces para crianças surdas ou deficientes auditivas.¹³⁷

As universidades devem assumir a responsabilidade por programas específicos, interdisciplinares e de educação profissional, e fazê-lo em favor da intervenção precoce em bebês e crianças com perda auditiva. As universidades também devem prover treinamento em sistemas familiares, processos de pensar, diversidade cultural, desenvolvimento da capacidade auditiva e cultura surda. Há uma necessidade crucial de treinamento de pessoal, durante o expediente ou não, para profissionais vinculados a programas DIAP, que é particularmente aguda para audiologistas e profissionais da intervenção precoce especializados em perda auditiva. Este treinamento exigirá recursos financeiros maiores e mais estáveis para a preparação de pessoal.

Padrões de referência e indicadores de qualidade

O JCIH apoia o conceito de mensurar com regularidade o desempenho, e recomenda monitoramento rotineiro destas medidas para comparação entre os programas e melhoria contínua da qualidade. Os padrões de referência para o desempenho representam um consenso da opinião de especialistas no campo da triagem e da intervenção auditiva neonatal. Os padrões de referência são os requisitos mínimos que devem ser alcançados por programas DIAP de alta qualidade. Medidas frequentes de qualidade permitem o pronto reconhecimento e correção de quaisquer componentes insatisfatórios no programa DIAP.¹³⁸

Indicadores de qualidade para a triagem

- Porcentagem de todos os recém-nascidos que completam a triagem até um mês de idade: o valor de referência recomendado é mais do que 95% (é aceitável a correção da idade para bebês pré-termo).
- Porcentagem de todos os bebês recém-nascidos que falham na primeira triagem e falham nas triagens subsequentes antes da avaliação audiológica abrangente: o valor de referência recomendado é menor que 4%.

Indicadores de qualidade para confirmar a perda auditiva

- Quanto aos bebês que falham na primeira triagem e em quaisquer triagens subsequentes, a porcentagem dos que realizam a avaliação audiológica abrangente em até os três meses de idade: o valor de referência recomendado é 90%.
- Para famílias que optam pela amplificação, a porcentagem de bebês com perda auditiva bilateral confirmada, e que recebem aparelhos de amplificação em até um mês depois da confirmação da perda auditiva: o valor de referência recomendado é 95%.

Indicadores de qualidade para intervenção precoce

- Para bebês com perda auditiva confirmada que se qualificam para os serviços Part C, a porcentagem de pais que assinaram um IFSP até os seis meses de idade do bebê: o valor de referência recomendado é 90%.
- Para crianças com perda auditiva adquirida ou identificada tardiamente, a porcentagem de pais que assinam um IFSP dentro de 45 dias a partir do diagnóstico: o valor de referência recomendado é 95%.
- A porcentagem de crianças com perda auditiva confirmada que recebem a primeira avaliação de desenvolvimento com protocolos de avaliação padronizados (não listas para verificação de critérios) para linguagem, fala e desenvolvimento cognitivo não verbal até no máximo doze meses de idade: o valor de referência recomendado é 90%.

DESAFIOS ATUAIS, OPORTUNIDADES E DIREÇÕES FUTURAS

Apesar do enorme progresso feito desde 2000, muitos são os desafios para garantir o sucesso dos programas DIAP.

Desafios

Todos os desafios listados a seguir são considerados relevantes para o desenvolvimento futuro dos sistemas bem-sucedidos de DIAP:

- Um número muito alto de crianças são perdidas durante a etapa entre a falha na primeira triagem e as triagens seguintes, e entre a falha no resteste e a avaliação diagnóstica.
- Há um número reduzido de profissionais especializados tanto em pediatria quanto em perda auditiva, incluindo educadores de surdos, fonoaudiólogos, profissionais de intervenção precoce, e médicos.
- Sempre existe um atraso no encaminhamento oportuno para as etapas do diagnóstico e intervenção das suspeitas de perda auditiva em crianças e a intervenção.
- Recursos financeiros consistentes, vindos dos estados e da federação, são necessários para manter o programa em funcionamento.
- Quando comparado com os serviços fornecidos para adul-

tos, em todas as especialidades, o valor do reembolso para serviços pediátricos é inferior.

- Acesso a serviços uniformes de Part C é inadequado entre os estados e dentro dos estados.
- Existe uma lacuna de sistemas integrados de gerenciamento e rastreamento de dados nos estados.
- Os dados demográficos e a diversidade cultural estão mudando com rapidez.
- São necessários recursos financeiros para aparelhos auditivos, programas de empréstimo de equipamentos, implantes cocleares e sistemas de FM.
- Existe uma falta de serviços especializados para crianças com deficiências múltiplas e perda auditiva.
- É possível que as crianças não atendam aos critérios para receber os serviços (Part C das diretrizes estaduais) antes de provar que há atrasos na linguagem (modelo de prevenção versus modelo de deficiência).
- É possível que as crianças não atendam aos critérios para receberem tecnologia de apoio (modelo de prevenção versus modelo de deficiência).
- Há falta de treinamento durante o expediente para profissionais de importância estratégica.
- Existem barreiras regulatórias para o compartilhamento de informações entre prestadores de serviço e entre os estados.
- Não existe padrão nacional de calibração para os equipamentos de EOA ou PEATE, e não existem padrões uniformes de desempenho.

Oportunidades para desenvolvimento de sistemas e pesquisa

- Estabelecer programas que garantam o desenvolvimento da comunicação para bebês e crianças com todos os graus e tipos de perda auditiva, permitindo que elas tenham acesso a todas as oportunidades educacionais, sociais e vocacionais ao longo de toda a vida.
- Desenvolver tecnologia de triagem aperfeiçoada, rápida e confiável, projetada para diferenciar tipos específicos de perda auditiva.
- Desenvolver e validar tecnologias de triagem para identificar perdas auditivas mínimas.
- Desenvolver sistemas estaduais de gerenciamento de dados, com capacidade de determinar com precisão a prevalência da perda auditiva com manifestação tardia ou progressiva.
- Desenvolver sistemas estaduais de rastreamento de dados para acompanhar bebês com perda auditiva suspeitada ou confirmada por meio de programas DIAP em cada estado.
- Rastrear as credenciais de certificação dos prestadores de serviço para crianças com perda auditiva confirmada que estejam recebendo a Part C dos serviços de intervenção precoce e educação especial no começo da infância.

- Rastrear fatores genéticos, ambientais e farmacológicos que contribuem para a perda auditiva, possibilitando assim que se faça prevenção sob medida e se delineiem estratégias de intervenção.
- Continuar a refinar técnicas de diagnóstico eletrofisiológico, algoritmos e equipamentos para permitir que a avaliação de limiar em frequências específicas seja aplicada em bebês bem pequenos.
- Continuar refinando técnicas para aperfeiçoar a seleção e a adaptação dos aparelhos de amplificação adequados para bebês e crianças pequenas.
- Conduzir pesquisas tradicionais relativas a crianças pequenas com perda auditiva, em estudos particulares, genéticos, diagnósticos e de resultados.
- Iniciar estudos prospectivos, com base em amostras populacionais, para determinar a prevalência e a história natural dos distúrbios de condução auditivos e neurais.
- Conduzir estudos de eficiência para determinar as estratégias apropriadas a serem empregadas na intervenção precoce em bebês e crianças com todos os graus e tipos de perda auditiva.
- Conduzir estudos adicionais sobre a eficácia da intervenção em bebês e crianças que recebem implantes cocleares com menos de dois anos.
- Conduzir estudos adicionais sobre a eficácia do uso de aparelho auditivo em bebês e crianças com menos de dois anos de idade.
- Conduzir estudos adicionais sobre o desenvolvimento auditivo de crianças que no começo da vida usam aparelhos de amplificação corretamente indicados.
- Expandir programas dentro de agências de saúde, de serviço social e educacionais associadas à intervenção precoce e programas *Head Start* (programa do governo americano que provê, de maneira abrangente, serviços de saúde, nutrição e envolvimento familiar para crianças de baixa renda) para acomodar as necessidades de um número crescente de crianças identificadas precocemente.
- Adaptar sistemas de educação para capitalizar sobre as capacidades de crianças com perda auditiva que foram beneficiadas com a identificação e intervenção precoces.
- Desenvolver procedimentos genéticos e médicos que vão determinar com mais rapidez a etiologia da perda auditiva.
- Assegurar a transição dos serviços da Part C (intervenção precoce) para a Part B (educação) de maneira a incentivar a participação da família, e que garantam interrupções mínimas dos serviços para as crianças e suas famílias.
- Estudar os efeitos da participação dos pais em todos os aspectos da intervenção precoce.
- Testar a utilidade de um conjunto limitado de dados nacionais, e desenvolver indicadores aceitos nacionalmente para medir o desempenho dos programas DIAP.
- Incentivar a identificação e o desenvolvimento de centro de especialistas, nos quais o atendimento nas especiali-

dades acontece em colaboração com os prestadores locais de serviço.

- Captar as perspectivas de indivíduos surdos ou com deficiência auditiva no desenvolvimento de políticas relativas à testagem médica e genética, além do aconselhamento para famílias portadoras de genes associados à perda auditiva.¹³⁹

CONCLUSÕES

Desde a declaração de posicionamento do JCIH feita em 2000, houve um progresso enorme e acelerado no desenvolvimento dos programas DIAP como uma iniciativa relevante na área da saúde pública. A porcentagem de bebês triados anualmente nos Estados Unidos aumentou de 38 para 95%. A colaboração em todos os níveis de organizações profissionais – governos federal e estadual, hospitais, atendimento médico domiciliar e famílias – contribuiu para este sucesso impressionante. Prosseguem as novas iniciativas de desenvolver triagem e tecnologia diagnóstica mais sofisticadas, tecnologias aperfeiçoadas para aparelhos auditivos digitais e tecnologia FM, estratégias de processamento de fala nos implantes cocleares e intervenção precoce. Avanços tecnológicos marcantes foram feitos, e facilitaram o diagnóstico definitivo, tanto das etiologias genéticas quanto as não genéticas da perda auditiva. Além disso, estudos de resultados para avaliar os resultados de longo prazo de populações especiais – incluindo bebês e crianças com perda auditiva moderada e unilateral, perda auditiva neural, e perda auditiva severa ou profunda tratada com implantes cocleares – têm fornecido informações a respeito do impacto sobre o indivíduo e sobre a sociedade, e também dos fatores que contribuem para um resultado ótimo. No entanto, é evidente que ainda existem desafios enormes a serem superados, e também obstáculos sistêmicos a serem vencidos para montar programas DIAP ideais em todos os estados nos próximos cinco anos. Índices de acompanhamento permanecem a desejar em muitos estados, e os recursos financeiros para a amplificação em crianças são insuficientes. Os fundos para apoiar os estudos de resultados são necessários a fim de orientar a intervenção, e para determinar outros fatores, além da perda auditiva, que afetam o desenvolvimento da criança. O objetivo último deve continuar acima dos outros objetivos: otimizar os resultados comunicativos, sociais, acadêmicos e vocacionais para todas as crianças com perda auditiva permanente.

COMITÊ CONJUNTO PARA A AUDIÇÃO INFANTIL

Jackie Busa, analista do comportamento

Judy Harrison, mestre em audiologia

Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing [Associação Alexander Graham Bell para Surdos e Deficientes Auditivos]

Jodie Chappell

Christine Yoshinaga-Itano, doutora
 Alison Grimes, audiologista
American Academy of Audiology [Academia Americana de Audiologia]
 Patrick E. Brookhouser, médico
 Stephen Epstein, médico
American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery [Academia Americana de Otorrinolaringologia – Cirurgia de Cabeça e Pescoço]
 Albert Mehl, médico
 Betty Vohr, médica, presidenta da mesa desde março de 2005
American Academy of Pediatrics [Academia Americana de Pediatria]
 Judith Gravel, doutora, presidenta da mesa de março de 2003 a março de 2005
 Jack Roush, doutor
 Judith Widen, doutora
American Speech-Language-Hearing Association [Associação Americana para a Fala – Linguagem – Audição]
 Beth S. Benedict, doutora
 Bobbie Scoggins, doutor em educação
Council of Education of the Deaf [Conselho de Educação dos Surdos]: fazem parte deste conselho a *Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing* [Associação Alexander Graham Bell para Surdos e Deficientes Auditivos], a *American Society for Deaf Children* [Sociedade Americana para Crianças Surdas], a *Conference of Educational Administrators of Schools and Programs for the Deaf* [Conferência de Administradores Educacionais de Escolas e Programas para os Surdos], a *Convention of American Instructors of the Deaf* [Convenção de Instrutores Americanos dos Surdos], a *National Association of the Deaf* [Associação Nacional dos Surdos], e a *Association of College Educators of the Deaf and Hard of Hearing* [Associação dos Educadores Universitários de Surdos e Deficiente Auditivos]
 Michelle King, mestre, consultora médica
 Linda Pippins, mestre em distúrbios da comunicação
 David H. Savage, mestre
Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies [Diretores de Programas de Fala e Audição das Agências Estaduais de Saúde e Assistência Social]

EX OFFICIOS

Jill Ackermann, consultora médica
 Amy Gibson, consultora médica, enfermeira residente
 Thomas Tonniges, médico
American Academy of Pediatrics [Academia Americana de Pediatria]
 Pamela Mason, mestra em educação
American Speech-Language-Hearing Association [Associação Americana para a Fala – Linguagem – Audição]

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a contribuição de John Eichwald, mestre em audiologia, e de Irene Forsman, consultora médica e enfermeira residente.

Entre as organizações que fazem parte da Comitê Conjunto para a Audição Infantil e que subscrevem esta declaração estão

(em ordem alfabética): a *Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing* [Associação Alexander Graham Bell para Surdos e Deficientes Auditivos], a *American Academy of Audiology* [Academias Americana de Audiologia], a *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* [Academia Americana de Otorrinolaringologia – Cirurgia de Cabeça e Pescoço], a *AAP*, a *American Speech-Language-Hearing Association* [Associação Americana para a Fala – Linguagem – Audição], o *Council on Education of the Deaf* [Conselho de Educação para o Surdo] (veja as organizações individuais listadas acima), e os *Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies* [Diretores de Programas de Fala e Audição das Agências Estaduais de Saúde e Assistência Social].

REFERÊNCIAS

1. Holden-Pitt L, Diaz J. Thirty years of the annual survey of deaf and hard of hearing children and youth: a glance over the decades. *Am Ann Deaf*. 1998;143:72–76
2. American Academy of Pediatrics, Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. The medical home. *Pediatrics*. 2002;110:184–186
3. Joint Committee on Infant Hearing; American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2000;106:798–817
4. US Department of Health and Human Services, Office of Disease Prevention and Health Promotion. *Healthy People 2000: National Health Promotion and Disease Prevention Objectives*. Washington, DC: US Government Printing Office; 1991. Disponível em: <http://odphp.osophs.dhhs.gov/pubs/hp2000/hppub97.htm>. Acessado em 24 de janeiro de 2007
5. National Institutes of Health. *Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children: NIH Consensus Development Conference Statement*. Bethesda, MD: National Institutes of Health; 1993:1–24. Disponível em: <http://consensus.nih.gov/1993/1993HearingInfantsChildren092html.htm>. Acessado em 24 de janeiro de 2007
6. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 position statement. *AAO-HNS Bull*. 1994;12:13
7. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 position statement. *ASHA*. 1994;36(12):38–41
8. American Academy of Pediatrics, Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics*. 1999;103:527–530
9. US Department of Health and Human Services, Office of Disease Prevention and Health Promotion. *Healthy People 2010. Vol II: Objectives for Improving Health*. 2nd ed. Rockville, MD: Office of Disease Prevention and Health Promotion, US Department of Health and Human

Services; 2000

10. Yoshinaga-Itano C. Efficacy of early identification and early intervention. *Semin Hear*. 1995;16:115–123
11. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord*. 2004;37:451–465
12. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161–1171
13. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, ThOMEon V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol*. 2000;20(8 pt 2):S132–S137
14. White K. The current status of EHDI programs in the United States. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:79–88
15. American Academy of Pediatrics, Task Force on Improving the Effectiveness of Newborn Hearing Screening, Diagnosis, and Intervention. *Universal Newborn Hearing Screening, Diagnosis, and Intervention: Guidelines for Pediatric Medical Home Providers*. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003. Disponível em: www.medicalhomeinfo.org/screening/Screen%20Materials/Algorithm.pdf. Acessado em 23 de janeiro de 2007
16. American Academy of Pediatrics, Committee on Practice and Ambulatory Medicine. Recommendations for preventive pediatric health care. *Pediatrics*. 2000;105:645–646
17. Fletcher RH, Fletcher SW, Wagner EW. *Clinical Epidemiology: The Essentials*. 2nd ed. Baltimore, MD: Williams & Wilkins; 1988
18. Sackett DL, Hayes RB, Tugwell P. *Clinical Epidemiology: A Basic Science for Clinical Medicine*. 2nd ed. Boston, MA: Little Brown & Co; 1991
19. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear*. 2000;21:508–528
20. Carney AE, Moeller MP. Treatment efficacy: hearing loss in children. *J Speech Lang Hear Res*. 1998;41:S61–S84
21. D’Agostino JA, Austin L. Auditory neuropathy: a potentially under-recognized neonatal intensive care unit sequela. *Adv Neonatal Care*. 2004;4:344–353
22. Sininger YS, Hood LJ, Starr A, Berlin CI, Picton TW. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today*. 1995;7:10–13
23. Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*. 2000;11:215–230
24. Cone-Wesson B, Vohr BR, Sininger YS, et al. Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. *Ear Hear*. 2000;21:488–507
25. Johnson JL, White KR, Widen JE, et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics*. 2005;116:663–672
26. Berlin CI, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9:225–231
27. Doyle KJ, Sininger Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope*. 1998;108:1374–1377
28. Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif*. 2005;9:1–43
29. American Speech-Language-Hearing Association. The use of FM amplification instruments for infants and preschool children with hearing impairment. *ASHA*. 1991;33(suppl 5):1–2. Disponível em: www.asha.org/NR/rdonlyres/226A8C6D-5275-44CC-BFB5-7E0AEA133849/0/18847_1.pdf. Acessado em 24 de janeiro de 2007
30. American Speech-Language-Hearing Association, Joint Committee of ASHA and Council on Education of the Deaf. Service provision under the Individuals With Disabilities Education Act (IDEA-Part H) to children who are deaf and hard of hearing ages birth to 36 months. *ASHA*. 1994;36:117–121
31. Calderon R, Bargones J, Sidman S. Characteristics of hearing families and their young deaf and hard of hearing children: early intervention follow-up. *Am Ann Deaf*. 1998;143:347–362
32. Pediatric Working Group. Amplification for infants and children with hearing loss. *Am J Audiol*. 1996;5:53–68
33. American Academy of Pediatrics, Committee on Children With Disabilities. Care coordination in the medical home: integrating health and related systems of care for children with special health care needs. *Pediatrics*. 2005;116:1238–1244
34. Finitzo T, Albright K, O’Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics*. 1998;102:1452–1460
35. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998;101:221–228
36. Prieve B, Dalzell L, Berg A, et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures. *Ear Hear*. 2000;21:104–117
37. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993–1996). *J Pediatr*. 1998;133:353–357
38. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J, MacArthur CJ. Neonatal hearing screening with otoscopy, auditory

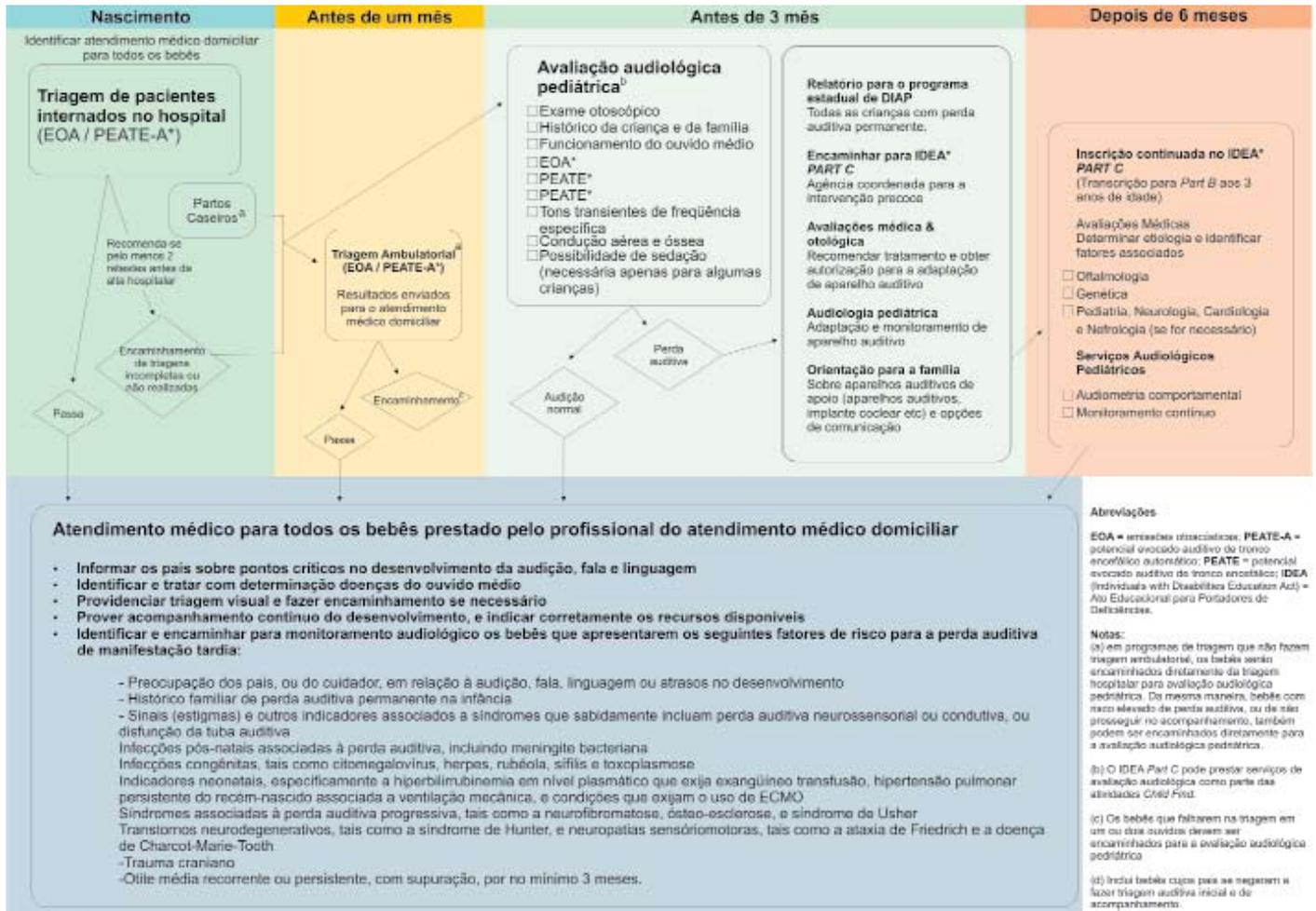
- brain stem response, and otoacoustic emissions. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;116:597–603
39. Hyde ML, Davidson MJ, Alberti PW. Auditory test strategy. In: Jacobson JT, Northern JL, eds. *Diagnostic Audiology.* Austin, TX: Pro-Ed; 1991:295–322
 40. Hyde MD, Sininger YS, Don M. Objective detection and analysis of auditory brainstem response: an historical perspective. *Semin Hear.* 1998;19:97–113
 41. Eilers RE, Miskiel E, Ozdamar O, Urbano R, Widen JE. Optimization of automated hearing test algorithms: simulations using an infant response model. *Ear Hear.* 1991;12:191–198
 42. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audiol.* 1995;4:6–14
 43. McFarland WH, Simmons FB, Jones FR. An automated hearing screening technique for newborns. *J Speech Hear Disord.* 1980;45:495–503
 44. Ozdamar O, Delgado RE, Eilers RE, Urbano RC. Automated electrophysiologic hearing testing using a threshold-seeking algorithm. *J Am Acad Audiol.* 1994;5:77–88
 45. Pool KD, Finitzo T. Evaluation of a computer-automated program for clinical assessment of the auditory brain stem response. *Ear Hear.* 1989;10:304–310
 46. Benjamini Y, Yekutieli D. Quantitative trait loci analysis using the false discovery rate. *Genetics.* 2005;171:783–790
 47. Hochberg Y, Benjamini Y. More powerful procedures for multiple significance testing. *Stat Med.* 1990;9:811–818
 48. Zhang JH, Chung TD, Oldenburg KR. A simple statistical parameter for use in evaluation and validation of high throughput screening assays. *J Biomol Screen.* 1999;4:67–73
 49. Gravel JS, Karma P, Casselbrant ML, et al. Recent advances in otitis media: 7. Diagnosis and screening. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2005;194:104–113
 50. Sininger YS, Abdala C, Cone-Wesson B. Auditory threshold sensitivity of the human neonate as measured by the auditory brainstem response. *Hear Res.* 1997;104:27–38
 51. Arehart KH, Yoshinaga-Itano C, ThOMEon V, Gabbard SA, Brown AS. State of the states: the status of universal newborn screening, assessment, and intervention systems in 16 states. *Am J Audiol.* 1998;7:101–114
 52. Gravel J, Berg A, Bradley M, et al. New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures. *Ear Hear.* 2000;21:131–140
 53. Mehl AL, ThOMEon V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics.* 1998;101(1):e4. Disponível em: www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4
 54. Stark AR; American Academy of Pediatrics, Committee on Fetus and Newborn. Levels of neonatal care [a publicação da correção aparece em *Pediatrics.* 2005;115:1118]. *Pediatrics.* 2004; 114:1341–1347
 55. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission [a publicação da correção aparece em *Pediatrics.* 2006;117:997]. *Pediatrics.* 2005;116:933–938
 56. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol.* 2003;29:410–421
 57. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain.* 1996;119:741–753
 58. Stapells DR, Gravel JS, Martin BA. Thresholds for auditory brain stem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear Hear.* 1995;16:361–371
 59. Keefe DH, Gorga MP, Neely ST, Zhao F, Vohr BR. Earcanal acoustic admittance and reflectance measurements in human neonates: II. Predictions of middle-ear dysfunction and sensorineural hearing loss. *J Acoust Soc Am.* 2003;113:407–422
 60. Boppana SB, Fowler KB, Pass RF, et al. Congenital cytomegalovirus infection: association between virus burden in infancy and hearing loss. *J Pediatr.* 2005;146:817–823
 61. Nagy A, Endreffy E, Streitman K, Pintér S, Pusztai R. Incidence and outcome of congenital cytomegalovirus infection in selected groups of preterm and full-term neonates under intensive care. *In Vivo.* 2004;18:819–823
 62. Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children: nongenetic causes. *Pediatr Clin North Am.* 1999;46:49–64, x
 63. Karchmer MA, Allen TE. The functional assessment of deaf and hard of hearing students. *Am Ann Deaf.* 1999;144:68–77
 64. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, Feldman HA, Jones DT. Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics.* 2005;115:1519–1528
 65. Fowler K, Stagno S, Pass R, Britt W, Boll T, Alford C. The outcome of congenital cytomegalovirus infection in relation to maternal antibody status. *N Engl J Med.* 1992;326:663–667
 66. Madden C, Wiley S, Schleiss M, et al. Audiometric, clinical and educational outcomes in a pediatric symptomatic congenital cytomegalovirus (CMV) population with sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1191–1198
 67. Rivera LB, Boppana SB, Fowler KB, Britt WJ, Stagno S, Pass RF. Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics.* 2002;110:762–767
 68. Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, et al. Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants. *N Engl J Med.* 2003;349:435–445

69. Centers for Disease Control and Prevention, Advisory Committee on Immunization Practices. Pneumococcal vaccination for cochlear implant candidates and recipients: updated recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2003;52:739–740
70. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Evidence-based algorithm for the evaluation of a child with bilateral sensorineural hearing loss. *J Otolaryngol.* 2005;34:297–303
71. Preciado DA, Lawson L, Madden C, et al. Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol.* 2005;26:610–615
72. Nance WE. The genetics of deafness. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9:109–119
73. Brookhouser P, Worthington D, Kelly W. Fluctuating and/or progressive sensorineural hearing loss in children. *Laryngoscope.* 1994;104:958–964
74. Denoyelle F, Marlin S, Weil D, et al. Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling. *Lancet.* 1999;353:1298–1303
75. Nance WE, Kearsey MJ. Relevance of connexin deafness (DFNB1) to human evolution. *Am J Hum Genet.* 2004;74:1081–1087
76. Santos RL, Aulchenko YS, Huygen PL, et al. Hearing impairment in Dutch patients with connexin 26 (GJB2) and connexin 30 (GJB6) mutations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:165–174
77. National Institute on Deafness and Other Communicating Disorders. *Communicating Informed Consent to Individuals Who Are Deaf or Hard-of-Hearing.* Bethesda, MD: National Institute on Deafness and Other Communicating Disorders, National Institutes of Health; 1999. NIH publication 00-4689
78. Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdaniski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear.* 2006;27:399–408
79. Preciado DA, Lim LH, Cohen AP, et al. A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;131:804–809
80. Johnson DH. *Deafness and Vision Disorders: Anatomy and Physiology, Assessment Procedures, Ocular Anomalies, and Educational Implications.* Springfield, IL: Charles C. Thomas; 1999
81. Traxler CB. The Stanford Achievement Test, 9th edition: national norming and performance standards for deaf and hard-of-hearing students. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2000;5:337–348
82. Mayne A, Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Carey A. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev.* 1998;100:1–28
83. Mayne AM, Yoshinaga-Itano C, Sedey AL. Receptive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev.* 1998;100:29–52
84. Pipp-Siegel S, Sedey AL, VanLeeuwen AM, Yoshinaga-Itano C. Mastery motivation and expressive language in young children with hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2003;8:133–145
85. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, ThOMEon 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
86. Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Semin Hear.* 1995;16:124–137
87. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *Am Ann Deaf.* 1998;143:416–424
88. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. *Am Ann Deaf.* 1998; 143:380–387
89. Yoshinaga-Itano C. The social-emotional ramifications of universal newborn hearing screening: early identification and intervention of children who are deaf or hard of hearing. In: *Proceedings of the Second International Pediatric Conference: A Sound Foundation Through Early Amplification; November 8–10, 2001; Chicago, IL.* Stafa, Switzerland: Phonak Inc; 2001. Disponível em: www.phonak.com/professional/informationpool/proceedings2001.htm. Acessado em 23 de janeiro de 2007
90. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics.* 2000; 106(3):e43. Disponível em: www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/3/e43
91. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet.* 2005;366:660–662
92. Bodner-Johnson B, Sass-Lehrer M. *The Young Deaf or Hard of Hearing Child.* Baltimore, MD: Paul H. Brookes; 2003
93. Yoshinaga-Itano C, Sedey A. Early speech development in children who are deaf or hard-of-hearing: interrelationships with language and hearing. *Volta Rev.* 1998;100:181–211
94. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9:252–266
95. Yoshinaga-Itano C. From screening to early identification and intervention: discovering predictors to successful outcomes for children with significant hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2003;8:11–30
96. Yoshinaga-Itano C, Abdala de Uzcategui C. Early identification and social emotional factors of children with

- hearing loss and children screened for hearing loss. In: Kurtzer-White E, Luterman D, eds. *Early Childhood Deafness*. Baltimore, MD: York Press; 2001:13–28
97. Calderon R. Parental involvement in deaf children's education programs as a predictor of child's language, early reading, and social-emotional development. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2000;5:140–155
 98. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear*. 1998;19:339–354
 99. Bess FH, Tharpe AM. An introduction to unilateral sensorineural hearing loss in children. *Ear Hear*. 1986;7:3–13
 100. Bess FH, Tharpe AM. Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics*. 1984;74:206–216
 101. Bess FH. Children with unilateral hearing loss. *J Acad Rehabil Audiol*. 1982;15:131–144
 102. American Speech-Language-Hearing Association. *Guidelines for the Audiologic Assessment of Children From Birth to 5 Years of Age*. Rockville, MD: American Speech-Language-Hearing Association; 2004. Disponível em: www.asha.org/NR/rdonlyres/0BB7C840-27D2-4DC6-861B-1709ADD78BAF/0/v2GLAudAssessChild.pdf. Acessado em 24 de janeiro de 2007
 103. Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R. Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear*. 2002;23:239–253
 104. American Academy of Audiology. *Pediatric Amplification Protocol*. Reston, VA: American Academy of Audiology; 2003. Disponível em: www.audiology.org/NR/rdonlyres/53D26792-E321-41AF-850F-CC253310F9DB/0/pedamp.pdf. Acessado em 24 de janeiro de 2007
 105. Rosenfeld RM, Culpepper L, Doyle KJ, et al. Clinical practice guideline: otitis media with effusion. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5 suppl):S95–S118
 106. Diefendorf AO, Gravel JS. Behavioral observation and visual reinforcement audiometry. In: Gerber SE, ed. *Handbook of Pediatric Audiology*. Washington, DC: Gallaudet University Press; 1996:55–83
 107. Clark T. SKI*HI: applications for home-based intervention. In: Roush J, Matkin ND, eds. *Infants and Toddlers With Hearing Loss: Family-Centered Assessment and Intervention*. Baltimore, MD: York Press; 1994:237–251
 108. Mahshie SN. *Educating Deaf Children Bilingually*. Washington, DC: Gallaudet University Press; 1995
 109. Sharma A, Tobey E, Dorman M, et al. Central auditory maturation and babbling development in infants with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130:511–516
 110. Kuhl PK, Andruski JE, Chistovich IA, et al. Cross-language analysis of phonetic units in language addressed to infants. *Science*. 1997;277:684–686
 111. Kuhl PK, Williams KA, Lacerda F, Stevens KN, Lindblom B. Linguistic experience alters phonetic perception in infants by 6 months of age. *Science*. 1992;255:606–608
 112. Baker-Hawkins S, Easterbrooks S. *Deaf and Hard of Hearing Students: Educational Service Delivery Guidelines*. Alexandria, VA: National Association of State Directors of Special Education; 1994
 113. Bamford JM. Early intervention . . . what then? In: Bess FH, ed. *Children With Hearing Impairment: Contemporary Trends*. Nashville, TN: Vanderbilt Bill Wilkerson Center Press; 1998: 353–358
 114. Fischer RM. The Mama Lere Home: Vanderbilt University. In: Roush J, Matkin ND, eds. *Infants and Toddlers With Hearing Loss: Family-Centered Assessment and Intervention*. Baltimore, MD: York Press; 1994:195–213
 115. Marschark M. *Raising and Educating a Deaf Child*. New York, NY: Oxford University Press; 1997
 116. Thompson M. ECHI: the University of Washington, Seattle. In: Roush J, Natkin ND, eds. *Infants and Toddlers With Hearing Loss: Family-Centered Assessment and Intervention*. Baltimore, MD: York Press; 1994:253–275
 117. Pollack D, Goldberg D, Caleffe-Schenck N. *Educational Audiology for the Limited-Hearing Infant and Preschooler: An Auditory Verbal Program*. 3rd ed. Springfield, IL: Charles C. Thomas; 1997
 118. Barbi M, Binda S, Caroppo S, et al. Multicity Italian study of congenital cytomegalovirus infection. *Pediatr Infect Dis J*. 2006; 25:156–159
 119. Barrenäs ML, Jonsson B, Tuvemo T, Hellstrom PA, Lundgren M. High risk of sensorineural hearing loss in men born small for gestational age with and without obesity or height catch-up growth: a prospective longitudinal register study on birth size in 245,000 Swedish conscripts. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90:4452–4456
 120. Davis A, Hind S. The newborn hearing screening programme in England. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67(suppl 1):S193–S196
 121. Jacobson J, Jacobson C. Evaluation of hearing loss in infants and young children. *Pediatr Ann*. 2004;33:811–821
 122. Mestan KK, Marks JD, Hecox K, Huo D, Schreiber MD. Neurodevelopmental outcomes of premature infants treated with inhaled nitric oxide. *N Engl J Med*. 2005;353:23–32
 123. Robertson CM, Tyebkhan JM, Peliowski A, Etches PC, Cheung PY. Ototoxic drugs and sensorineural hearing loss following severe neonatal respiratory failure. *Acta Paediatr*. 2006;95:214–223
 124. Vohr BR, Widen JE, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. *Ear Hear*. 2000;21:373–382

125. Nance WE, Lim BG, Dodson KM. Importance of congenital cytomegalovirus infections as a cause for prelingual hearing loss. *J Clin Virol.* 2006;35:221–225
126. Pass RF, Fowler KB, Boppana SB, Britt WJ, Stagno S. Congenital cytomegalovirus infection following first trimester maternal infection: symptomatic at birth and outcome. *J Clin Virol.* 2006;35:216–220
127. Lew HL, Lee EH, Miyoshi Y, Chang DG, Date ES, Jerger JF. Brainstem auditory-evoked potentials as an objective tool for evaluating hearing dysfunction in traumatic brain injury. *Am J Phys Med Rehabil.* 2004;83:210–215
128. Vartiainen E, Karjalainen S, Kärjä J. Auditory disorders following head injury in children. *Acta Oto-Laryngologica.* 1985; 99:529–536
129. Zimmerman WD, Ganzel TM, Windmill IM, Nazar GB, Phillips M. Peripheral hearing loss following head trauma in children. *Laryngoscope.* 1993;103:87–91
130. Arditi M, Mason EO Jr, Bradley JS, et al. Three-year multicenter surveillance of pneumococcal meningitis in children: clinical characteristics, and outcome related to penicillin susceptibility and dexamethasone use. *Pediatrics.* 1998;102:1087–1097
131. Roizen NJ. Nongenetic causes of hearing loss. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9:120–127
132. Bertolini P, Lassalle M, Mercier G, et al. Platinum compound-related ototoxicity in children: long-term follow-up reveals continuous worsening of hearing loss. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2004;26:649–655
133. American Academy of Pediatrics, Council on Children With Disabilities, Section on Developmental Behavioral Pediatrics, Bright Futures Steering Committee, Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening [a publicação da correção aparece em *Pediatrics.* 2006;118:1808–1809]. *Pediatrics.* 2006;118:405–420
134. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985–1993 [a publicação da correção aparece em *Br J Audiol.* 1998;32:63]. *Br J Audiol.* 1997;31:409–446
135. Orzan E, Polli R, Martella M, Vinanzi C, Leonardi M, Murgia A. Molecular genetics applied to clinical practice: the Cx26 hearing impairment. *Br J Audiol.* 1999;33:291–295
136. American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Otitis Media With Effusion, American Academy of Family Physicians, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Otitis media with effusion. *Pediatrics.* 2004;113: 1412–1429
137. Roush J, Bess FH, Gravel J, Harrison M, Lenihan S, Marvelli A. Preparation of personnel to serve children with hearing loss and their families: current status and future needs. Presented at: 2004 Summit on Deafness Proceedings: Spoken Language in the 21st Century—Predicting Future Trends in Deafness; February 26–29, 2004; Washington, DC
138. Agency for Health Care Policy and Research. *Using Clinical Practice Guidelines to Evaluate Quality of Care: Vol II—Methods.* Rockville, MD: US Department of Health and Human Services, Public Health Service; 1995. AHCPR publication 95-0046
139. Brick K. Genetics of deafness, deaf people and the past, present and future. Presented at: Workshop on the Genetics of Congenital Hearing Impairment; June 7, 1999; Atlanta, GA
140. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening: a silent revolution. *N Engl J Med.* 2006;354:2151–2164
141. Biernath KR, Reefhuis J, Whitney CG, et al. Bacterial meningitis among children with cochlear implants beyond 24 months after implantation. *Pediatrics.* 2006;117:284–289

Triagem auditiva neonatal universal, diagnóstico e intervenção Diretrizes para profissionais do atendimento médico domiciliar pediátrico



Janeiro 2003

APÊNDICE 2: INDICADORES DE RISCO ASSOCIADOS COM A PERDA AUDITIVA PERMANENTE NA INFÂNCIA, SEJA CONGÊNITA, DE MANIFESTAÇÃO TARDIA OU PROGRESSIVA

Os indicadores de risco marcados com “§” são mais preocupantes para a perda auditiva de manifestação tardia.

1. Preocupação do cuidador§ em relação a atrasos na audição, fala, linguagem ou no desenvolvimento.⁶²
2. Histórico familiar§ de perda auditiva permanente na infância.^{24,140}
3. Cuidado intensivo neonatal por mais de cinco dias, ou qualquer uma das seguintes ocorrências, independentemente da permanência: ECMO§, ventilação mecânica, exposição a medicamentos ototóxicos (gentamicina ou tobramicina) ou diuréticos de alça (furosemida / Lasix), e hiperbilirrubinemia que exija exangüíneo transfusão.^{64,131}
4. Infecções in utero, tais como CMV§, herpes, rubéola, sífilis e toxoplasmose.^{64-67,125,126}
5. Anomalias craniofaciais, incluindo as que envolvem o hélix, o meato acústico, apêndices pré-auriculares, e anomalias

no osso temporal.²⁴

6. Aspectos físicos, tais como mechas brancas que estão associadas a síndromes que sabidamente incluem perda auditiva neurossensorial ou condutiva permanente.²⁴
7. Síndromes associadas à perda auditiva, perda auditiva progressiva ou de manifestação tardia§, tais como neurofibromatose, osteopetrose, e síndrome de Usher.¹³¹ Outras síndromes frequentemente identificadas são Waardenburg, Alport, Pendred, and Jervell and Lange-Nielson.⁷²
8. Distúrbios neurodegenerativos§, como a síndrome de Hunter, ou neuropatias sensorio-motoras, como a ataxia de Friedrich e a síndrome de Charcot-Marie-Tooth.¹³¹
9. Infecções pós-natais de cultura-positiva associadas à perda auditiva neurossensorial§, incluindo a confirmação de meningite bacteriana e viral (especialmente herpes virótica e catapora).^{130,131,141}
10. Trauma de cabeça, especialmente fraturas nos ossos de base do crânio, ou no osso temporal, que requeram hospitalização.¹²⁷⁻¹²⁹
11. Quimioterapia§.¹³²