

NÚMERO: 018/2015

DATA: 11/12/2015

ASSUNTO: Rastreio e Tratamento da Surdez com Implantes Cocleares em Idade Pediátrica

PALAVRAS-CHAVE: Rastreio, surdez de grau profundo bilateral, surdez de grau severo bilateral, reabilitação, implantação coclear

PARA: Médicos do Sistema de Saúde

CONTACTOS: Departamento da Qualidade na Saúde (dqs@dgs.pt)

Nos termos da alínea a) do nº 2 do artigo 2º do Decreto Regulamentar nº 14/2012, de 26 de janeiro, por proposta conjunta do Departamento da Qualidade na Saúde e da Ordem dos Médicos, a Direção-Geral da Saúde emite a seguinte:

NORMA

1. Todos os recém-nascidos devem ser submetidos a rastreio auditivo até ao final do primeiro mês de vida (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)^{1,2}.
2. Nas crianças com rastreio positivo deve ser iniciada a avaliação audiológica até aos 3 meses, em consulta de otorrinolaringologia (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)^{2,3}.
3. As crianças com fatores de risco para surdez devem ser avaliadas em consulta de otorrinolaringologia, semestralmente, pelo menos até aos 36 meses (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)^{2,4}.
4. As crianças com meningite bacteriana devem ser submetidas a avaliação audiológica antes da saída/alta hospitalar (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)⁵.
5. Nas crianças com surdez, a reabilitação deve ter início até aos 6 meses de vida (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)².
6. Devem ser referenciados a centro de tratamento especializado em implantes cocleares, a efetivar no prazo máximo de 15 dias, os doentes com surdez sensorioneural pós meningite (Grau Recomendação B, Nível de Evidência 2b)^{5,6}.
7. Devem ser referenciados a centro de tratamento especializado em implantes cocleares, a efetivar no prazo máximo de 90 dias, os doentes com:
 - a) Surdez de grau profundo bilateral; ou
 - b) Surdez de grau severo bilateral.

8. Devem ser incluídos no tratamento da surdez com implantes cocleares, os doentes com (Grau de Recomendação B, Nível de Evidência 2a)⁷⁻¹¹:
- a) Hipoacusia/Surdez de grau profundo bilateral; ou
 - b) Surdez de grau severo bilateral sem benefício funcional com prótese auditiva.
9. Devem ser considerados prioritários para o tratamento com implante(s) coclear(es) os doentes já referidos no ponto 8 da presente Norma com situações clínicas particulares, tais como, meningite, síndrome de Usher tipo 2 e 3, cegueira ou risco de cegueira (Grau de Recomendação B, Nível de Evidência 2b)^{5,12,13}.
10. Não devem ser incluídos para tratamento com implantes cocleares os doentes com (Grau de Recomendação D, Nível de Evidência 5)¹⁴:
- a) Agenesia da coclea; ou
 - b) Agenesia do nervo coclear; ou
 - c) Ossificação total da coclea.
11. Por constituírem contra-indicações relativas o tratamento com implantes cocleares deve ser indicado de acordo com a situação clínica, contexto individual de cada doente e avaliação benefício/risco, nas seguintes situações (Grau de Recomendação C, Nível de Evidência 4)¹⁵⁻²⁰:
- a) Doentes com surdez com idade superior a 4 anos; ou
 - b) Comorbilidades graves; ou
 - c) Risco de não adesão ao plano de tratamento e de reabilitação com implante coclear.
12. O tratamento deve ser realizado em centro de tratamento especializado em implantes cocleares, após decisão terapêutica de um médico otorrinolaringologista com apoio permanente de audiologia, terapia da fala, imagiologia e psicologia e disponibilidade de outras valências, designadamente, neuropediatria, oftalmologia, pediatria do desenvolvimento, cardiologia, genética e serviço social (Grau de Recomendação C, Nível de Evidência 4)^{16,21}.
13. Nos doentes selecionados para tratamento com implantes cocleares ou nos doentes já implantados deve ser realizada ou confirmada, respetivamente, a profilaxia da meningite (Grau de Recomendação C, Nível de Evidência 4)^{22,23}.

14. Na criança com indicação para implantação coclear deve ser efetuada implantação coclear bilateral simultânea, até aos 24 meses de idade, após diagnóstico inequívoco de surdez (Grau de Recomendação C, Nível de Evidência 3b) ^{19,20,24,25}.
15. Na criança com impossibilidade de implantação coclear bilateral simultânea, devidamente fundamentada, pode ser efetuado sequencialmente o segundo implante, após avaliação clínica, em termos do benefício/risco (Nível de Evidência 4, Grau de Recomendação C)²⁶.
16. Os doentes previamente implantados num ouvido podem ter indicação para implantação coclear contralateral, após avaliação clínica, em termos do benefício/risco (Nível de Evidência 4, Grau de Recomendação C)²⁶.
17. Devem ser referenciados a serviço de urgência para avaliação por médico otorrinolaringologista, as crianças submetidas a implantação coclear com patologia otológica do foro infeccioso ou traumático.
18. Nos doentes com surdez assimétrica ou surdez unilateral pode ser considerada a indicação para implantação coclear do ouvido que cumpre os critérios já enunciados para a surdez bilateral, nos termos dos pontos 8 e 9 da presente Norma (Nível de Evidência 4, Grau de Recomendação C)²⁷⁻²⁹.
19. O doente e/ou o representante legal devem ser informados e esclarecidos acerca da necessidade do plano terapêutico, da situação clínica, dos efeitos secundários, dos benefícios, dos riscos do tratamento e situações em que deve contactar o centro de tratamento.
20. Deve ainda ser obtido o consentimento informado escrito.
21. Deve ser disponibilizado um folheto informativo sobre o plano terapêutico ao doente e representante legal.
22. Seguimento após implantação coclear:
 - a) Os doentes devem ser avaliados pelo otorrinolaringologista antes da ativação do(s) implante(s);
 - b) O processo de reabilitação deve ser iniciado cerca das 4 semanas depois da cirurgia, com a ativação do(s) implante(s) coclear(es), podendo a programação do processador da fala decorrer nas 12 semanas seguintes:
 - c) Os doentes devem ainda ser avaliados periodicamente:

i. Pelo menos aos 3, 6 e 12 meses e depois, anualmente.

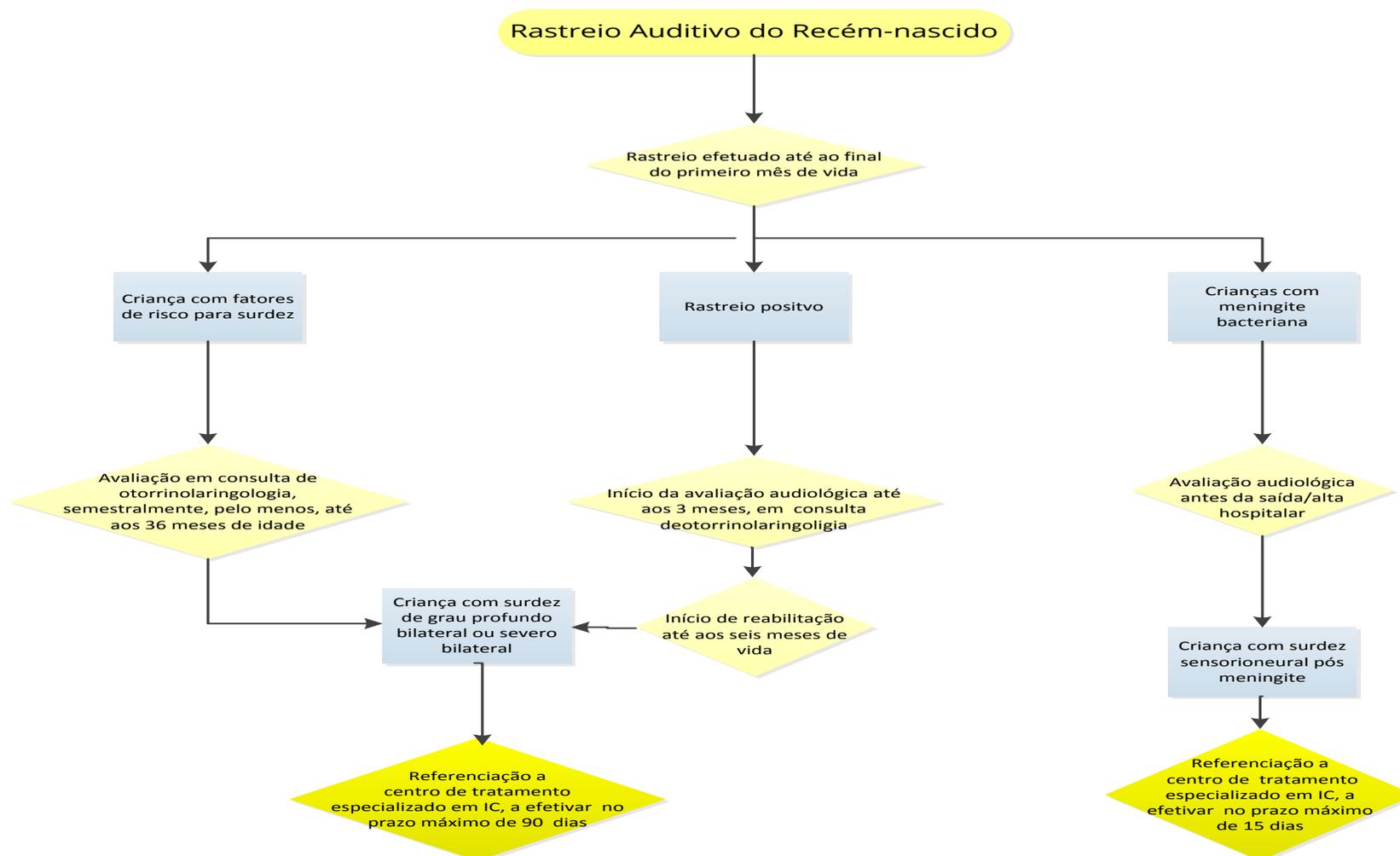
23.O centro de tratamento especializado em implantes cocleares deve disponibilizar recursos permanentes definidos, nos termos da presente Norma, para reabilitação antes e após a implantação coclear.

24.Os centros de tratamento especializados em implantes cocleares que não disponham de todos os recursos definidos, nos termos da presente Norma, devem associar-se de forma a reunir todas as competências, articulando-se em complementaridade.

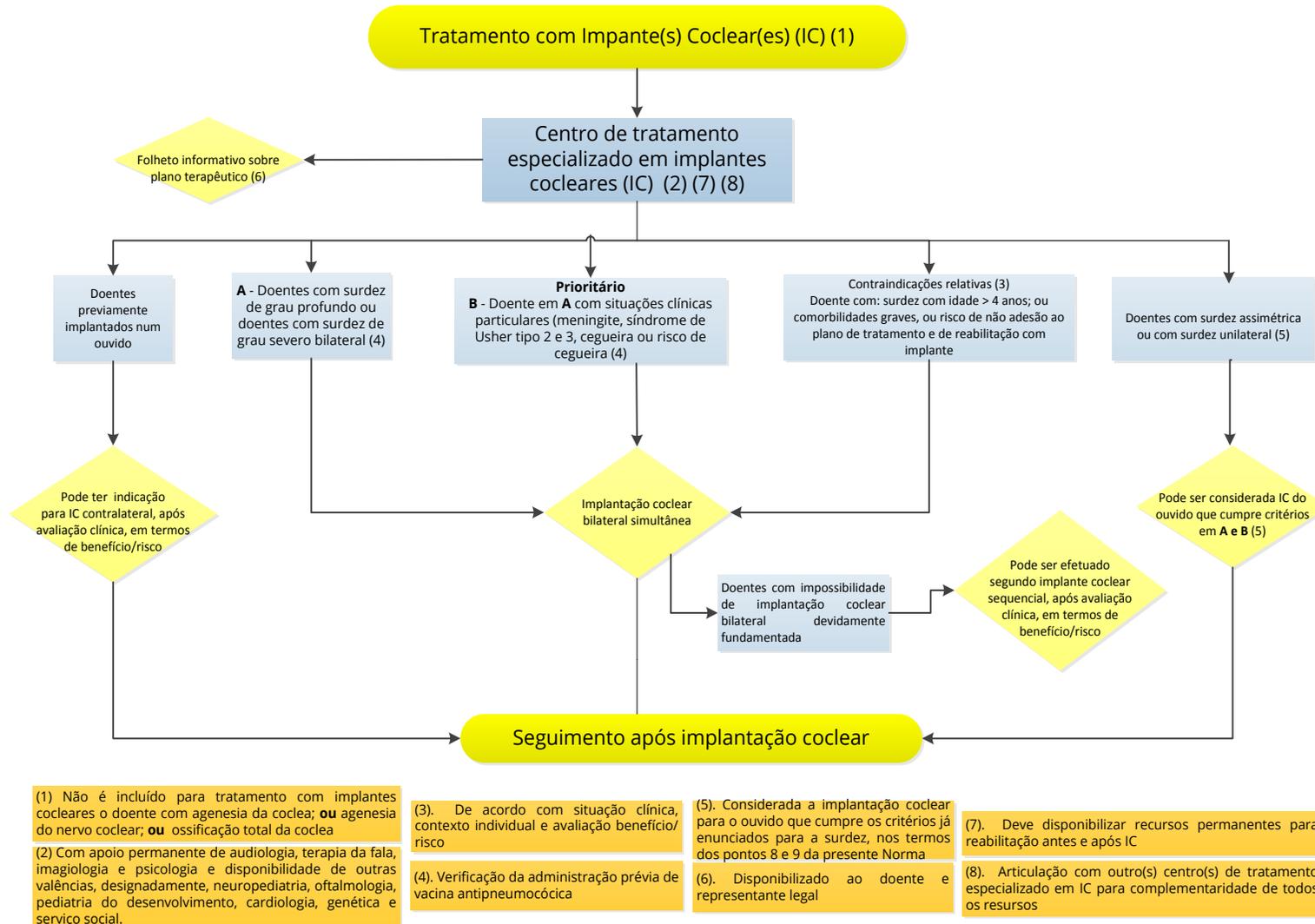
25.Qualquer exceção à Norma é fundamentada clinicamente, com registo no processo clínico.

26. Os algoritmos clínicos

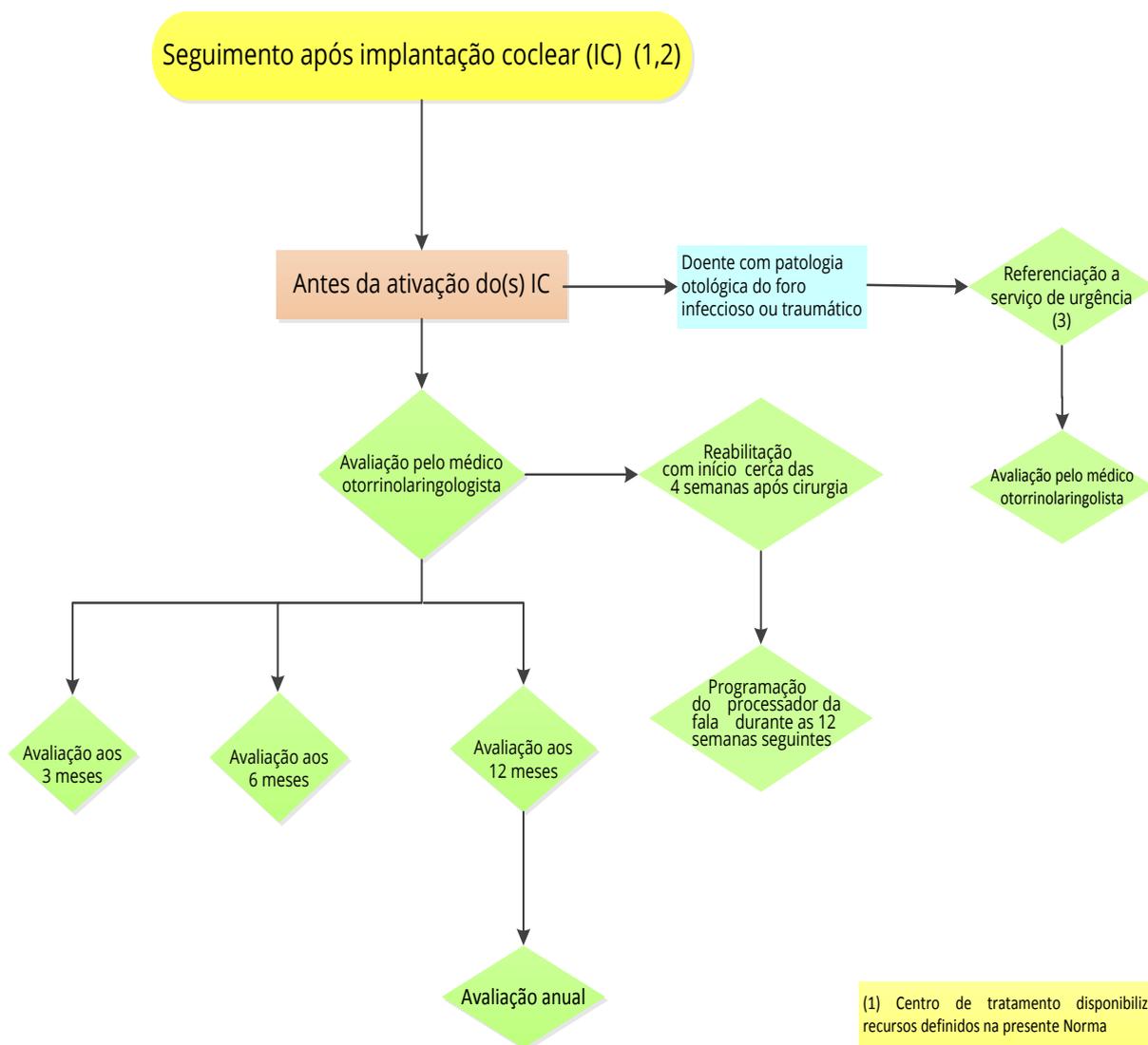
Rastreio auditivo no recém-nascido



Tratamento com implante(s) coclear(es)



Seguimento após implantação coclear



(1) Centro de tratamento disponibiliza recursos definidos na presente Norma

(2) As unidades de saúde que não dispõem de todos os recursos definidos devem associar-se de forma a reunir todas as competências

27.O instrumento de auditoria clínica

Instrumento de Auditoria Clínica				
Norma " Tratamento da Surdez com Implantes Cocleares em Idade Pediátrica"				
Unidade:				
Data: ___/___/___		Equipa auditora:		
1: Consentimento Informado				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de um consentimento informado escrito para o tratamento da surdez com implantes cocleares, integrado no processo clínico do doente				
Existe evidência de que é disponibilizado folheto informativo ao doente e representante legal, nos termos da presente Norma				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
2: Rastreio				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que o recém-nascido é submetido a rastreio auditivo até ao final do primeiro mês de vida				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
3: Reabilitação				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que na criança com surdez a reabilitação tem início até aos 6 meses de idade				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
4. Avaliação Clínica				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que na criança com rastreio positivo é iniciada a avaliação audiológica até aos 3 meses, em consulta de otorrinolaringologia				
Existe evidência de que na criança com fatores de risco para surdez é avaliada em consulta de otorrinolaringologia, semestralmente, pelo menos, até aos 36 meses				
Existe evidência de que a criança com meningite bacteriana é submetida a avaliação audiológica antes da saída/alta hospitalar				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
5: Referenciação				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de a referenciação a centro de tratamento especializado, em implantes cocleares, a efetivar no prazo máximo de 15 dias, é realizada quando o doente apresenta surdez sensorioneural pós meningite				
Existe evidência de que a referenciação a centro de tratamento especializado em implantes cocleares, a efetivar no prazo máximo de 90 dias, é realizada quando o doente apresenta: surdez de grau profundo bilateral; ou surdez de grau severo bilateral				
Existe evidência de que a referenciação a serviço de urgência para avaliação por médico otorrinolaringologista é realizada quando a criança submetida a implantação coclear apresenta patologia otológica do foro infeccioso ou traumático				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
6: Decisão Terapêutica				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE

Existe evidência de que o doente com hipoacusia/surdez de grau profundo bilateral ou com surdez de grau severo bilateral sem benefício funcional com prótese auditiva é incluído no tratamento da surdez com implantes cocleares				
Existe evidência de que o doente com hipoacusia/surdez de grau profundo bilateral ou com surdez de grau severo bilateral sem benefício funcional com prótese auditiva é considerado prioritário para tratamento da surdez com implantes cocleares quando apresenta situações particulares, tais como: meningite, síndrome de usher tipo 2 e 3, cegueira ou risco de cegueira				
Existe evidência de que não é incluído para tratamento com implantes cocleares o doente com: agenesia da cóclea; agenesia do nervo coclear; ou ossificação total da coclear				
Existe evidência de que no doente selecionado para tratamento com implantes cocleares ou no doente já implantado é realizada ou confirmada, respetivamente, a profilaxia da meningite				
Existe evidência de que no doente com surdez congénita com idade superior a 4 anos ou comorbilidades graves ou risco de não adesão ao plano de tratamento e de reabilitação com implante coclear, por constituírem contraindicações relativas, é indicado o tratamento com implantes cocleares de acordo com a situação clínica, contexto individual e avaliação benefício/ risco				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
7: Tratamento com Implantes Cocleares				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que na criança com indicação para implantação coclear é efetuada implantação coclear bilateral simultânea, até aos 24 meses, após diagnóstico inequívoco de surdez				
Existe evidência de que na criança com impossibilidade de implantação coclear bilateral simultânea devidamente fundamentada pode ser efetuado sequencialmente o segundo implante, após avaliação clínica, em termos de benefício/risco				
Existe evidência de que no doente previamente implantado num ouvido pode ter indicação para implantação coclear contralateral, após avaliação clínica, em termos do benefício/risco				
Existe evidência de que no doente com surdez assimétrica pode ser considerada a indicação para implantação coclear do ouvido que cumpre os critérios já enunciados para a surdez bilateral, nos termos dos pontos 8 e 9 da presente Norma				
Existe evidência de que no doente com surdez unilateral pode ser considerada a indicação para implantação coclear do ouvido que cumpre os critérios já enunciados nos termos dos pontos 8 e 9 da presente Norma				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
8: Seguimento Após Implantação Coclear				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que o doente é avaliado pelo otorrinolaringologista antes da ativação do(s) implante(s)				
Existe evidência de que no doente o processo de reabilitação é iniciado cerca das 4 semanas depois da cirurgia, com a ativação do(s) implante(s) coclear(es), podendo a programação do processador da fala decorrer nas 12 semanas seguintes				
Existe evidência de que no doente é efetuada avaliação periodicamente: pelo menos aos 3, 6 e 12 meses e depois, anualmente				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			
9: Abordagem Organizacional do Tratamento				
Critérios	Sim	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que no doente o tratamento é realizado em centro de				



tratamento especializado em implantes cocleares, após decisão terapêutica de um médico otorrinolaringologista com apoio permanente de audiologia, terapia da fala, imagiologia e psicologia e disponibilidade de outras valências, designadamente, neuropediatria, oftalmologia, pediatria do desenvolvimento, cardiologia, genética e serviço social				
Existe evidência de que o centro de tratamento especializado em implantes cocleares disponibiliza recursos definidos nos termos da presente Norma ao doente para reabilitação antes e após implantação coclear				
Existe evidência de que o centro de tratamento especializado em implantes cocleares que não disponha de todos os recursos definidos, nos termos da presente Norma associa-se de forma a reunir todas as competências com outro(s) centro(s) de tratamento especializado(s) em implantes cocleares, articulando-se em complementaridade				
Sub-total	0	0	0	
ÍNDICE CONFORMIDADE	%			

Avaliação de cada padrão: $x = \frac{\text{Total de respostas SIM}}{\text{Total de respostas aplicáveis}} \times 100 = (\text{IQ}) \text{ de } \dots\%$

28.O conteúdo da presente Norma, após discussão pública e análise dos comentários recebidos, poderá vir a ser alterado pelo Departamento da Qualidade na Saúde e pela posterior validação científica da Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas.

29.O texto de apoio seguinte orienta e fundamenta a implementação da presente Norma.



Francisco George
Diretor-Geral da Saúde

TEXTO DE APOIO

Conceitos, definições e orientações

- A. A tabela de níveis de evidência e graus de recomendação da presente Norma é a definida pelo *Oxford Centre for Evidence-based Medicine*³⁰.
- B. A surdez é uma entidade clínica muito complexa em termos clínicos e etiológicos, que exige reabilitação precoce¹⁴.
- C. A surdez ou hipoacusia traduz uma perda de percepção dos sons e da palavra falada. Esta perda é quantificada através de exames audiológicos realizados em condições acústicas perfeitas. Traduz-se por uma perda em decibéis (dB HL), com referência às Normas ISO.
- D. Classificação de surdez, usando a classificação do BIAP³¹:
- 1) Calcula-se uma perda total média a partir da perda em dB nas frequências de 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz e 4000 Hz;
 - 2) As frequências não percebidas são notadas a 120 dB. Somam-se estes valores de limiar e divide-se posteriormente por quatro obtendo-se um limiar médio em dB arredondado à unidade superior, partir do qual se procede à classificação do grau de surdez;
 - 3) Se houver uma surdez assimétrica o nível médio de perda em dB do melhor ouvido é multiplicado por 7 e do pior ouvido é multiplicado por 3, sendo a soma dividida por 10.
 - 4) Audição normal :a perda tonal média não ultrapassa 20dB.
 - 5) De acordo com o grau, a perda auditiva pode classificar-se em:
 - a) Hipoacusia ligeira:
 - i. perda tonal média é entre 20-25dB e 40dB;
 - b) Hipoacusia moderada:
 - i. Grau I: perda tonal média entre 41 et 55 dB;
 - ii. Grau II: perda tonal média entre 56 e 70 dB;
 - c) Hipoacusia severa:

- i. Grau I: perda tonal média entre 71 e 80 dB;
 - ii. Grau II: perda tonal média entre 81 e 90 dB.
 - d) Hipoacusia profunda:
 - i. Grau I: perda tonal média entre 91 e 100 dB;
 - ii. Grau II: perda tonal média entre 101 e 110 dB.
 - e) Défice auditivo total – cofose: perda média de 120 dB ou superior.
- 6) Quanto à idade de instalação, a surdez infantil pode classificar-se em:
- a) Pré-natal; ou
 - b) Peri-natal; ou
 - c) Pós-natal.
- 7) Quanto à relação com a aquisição linguística, a surdez infantil pode ainda classificar-se em :
- a) Pré-lingual;
 - b) Peri-lingual;
 - c) Pós-lingual.
- 8) A surdez infantil pode ainda classificar-se em :
- a) Clinicamente isolada;
 - b) Síndromica;
 - c) Congénita;
 - d) Adquirida;
 - e) Genética.
- E. A vigilância médica da gravidez e a prevenção de fatores de risco pré, peri e neonatais, contribuíram para uma maior prevalência identificada da surdez de etiologia genética³².
- F. Grupo com fatores de risco para a surdez³³⁻³⁸:
- 1) Infeções virais no período pré-natal, nomeadamente citomegalovírus, herpes, rubéola, toxoplasmose;



- 2) Internamento com duração superior a 48 horas e ventilação mecânica em unidades de cuidados intensivos neonatais;
- 3) Prematuridade;
- 4) Sofrimento neonatal com índice de Apgar 0-4-1' ou 0 a 6-5';
- 5) Muito baixo peso à nascença (inferior a 1500 gr);
- 6) Indicadores de sofrimento neonatal, nomeadamente hipoxia e híper bilirrubinemia (em valores que obrigam a Ex sanguíneo transfusão);
- 7) Infeções no período neonatal;
- 8) Antecedentes familiares de surdez;
- 9) Estigmas ou malformação que possa incluir-se em síndrome que associe surdez sensorineural ou de condução;
- 10) Anomalias do desenvolvimento craniofacial com anomalias do ouvido externo ou médio, ou anomalias dos derivados do 1º e 2º arcos branquiais;
- 11) Infeções pós-natais, nomeadamente meningite bacteriana;
- 12) Síndromes que podem acompanhar-se de surdez e não foram diagnosticadas no período neonatal, como a neurofibromatose, síndrome de Usher;
- 13) Traumatismo crânio encefálico grave;
- 14) Exposição a fármacos (ex: aminoglicosídeos, diuréticos de ansa, tuberculostáticos, citostáticos);
- 15) Indicações clínicas que justificam exame audiológico:
 - a) Otite média aguda recorrente ou persistente durante pelo menos 3 meses;
 - b) Preocupação parental;
 - c) Atraso de linguagem;
 - d) Atraso de desenvolvimento;

Fundamentação

- A. A surdez é a alteração congénita mais frequentemente identificável no recém-nascido, e a sua prevalência aumenta ainda mais na infância devido à surdez genética de instalação mais tardia, à surdez progressiva e à surdez adquirida³⁹.
- B. Apesar da ausência de dados epidemiológicos em muitos países, e concretamente em Portugal, a Organização Mundial de Saúde estima que a prevalência da surdez sensorineural congénita ou precocemente adquirida, de grau severo ou profundo, seja de 0,5 a 5 por cada mil recém-nascidos ou crianças⁴⁰.
- C. A surdez congénita ou precocemente adquirida tem consequências dramáticas no desenvolvimento da fala e da linguagem, no aproveitamento escolar, na capacidade de comunicação, na cognição, na leitura e no desenvolvimento sócio-emocional, com consequências inevitáveis na educação e na empregabilidade, pelo que a deteção e intervenção precoce da surdez é determinante para evitar estas consequências e permitir às crianças com surdez desenvolver o seu máximo potencial^{2,21}.
- D. O rastreio auditivo neonatal universal é essencial para identificar as crianças com perda auditiva e permitir a intervenção terapêutica precoce, de forma a melhorar decisivamente o prognóstico do desenvolvimento linguístico, cognitivo e social da criança surda².
- E. Em Portugal a implementação de um programa nacional de deteção e intervenção auditiva precoce foi desenvolvida pelo Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil que produziram, em 2005, um conjunto de recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU)^{3,41}.
- F. Essas recomendações, alinhadas com as recomendações das agências internacionais^{1,2,40}, determinam que:
- 1) Todos os recém-nascidos devem ser submetidos ao rastreio auditivo até ao final do primeiro mês de vida;
 - 2) Deve confirmar-se o diagnóstico da surdez até aos 3 meses de idade; e
 - 3) Deve iniciar-se a intervenção precoce e adequada até aos 6 meses de idade³.
- G. O implante coclear (IC) é um dispositivo cirurgicamente implantável para tratamento e reabilitação de doentes com hipoacusia sensorineural de grau severo a profundo. Apresenta elevado grau de

eficácia (avaliada através de testes eletrofisiológicos e de discriminação verbal em ruído) e segurança^{9,42,43}.

H. A implantação coclear tem um impacto para o desenvolvimento psicomotor, intelectual, social e escolar da criança com surdez profunda, sobretudo se realizado precocemente⁴⁴.

I. Atualmente, a maior parte dos autores e agências internacionais defendem que são candidatos ao tratamento com implantes cocleares as crianças com surdez sensorineural bilateral de grau profundo ou de grau severo. Neste último caso (surdez sensorineural de grau severo) deve ser avaliado o resultado da reabilitação auditiva com adaptação protética com próteses auditivas convencionais, por um período de 3 a 6 meses, antes da decisão da implantação coclear^{7-10,42}.

J. Plasticidade neuronal: a importância da rapidez de intervenção (implantação precoce)⁴⁵.

- 1) O atraso na realização de implante coclear tem um impacto importante no sentido de uma diminuição da aquisição de maturidade auditiva central que por vezes é irreversível;
- 2) O atraso na estimulação bilateral leva a uma alteração nos circuitos sinápticos neuronais por alteração que interfere no processamento binaural, ao atrasar o processamento da diferença inter-aural⁴⁶;
- 3) As células de regiões de córtex auditivo que não é estimulado estão sujeitas a uma transformação progressiva em células de córtex visual, situação já com algum grau de irreversibilidade.

K. Importância da implantação bilateral na plasticidade neuronal:

- 1) Melhor processamento da linguagem, sobretudo no ruído, determinado de modo objetivo e por apreciação parental^{31,47-49};
- 2) Melhor localização do som^{50,51};
- 3) A implantação bilateral tão precocemente quanto possível, em crianças com surdez profunda congénita, leva a resultados escolares muito próximos dos obtidos por crianças normo-ouvintes^{48,52}.

L. Não são ainda consensuais ou estão em evolução alguns aspetos tais como a idade mínima aceite para a implantação coclear ou o critério audiológico mínimo para indicar a implantação coclear. Todavia, é consensual que nos casos de surdez profunda a implantação deve ser mais precoce do

que nos casos de surdez severa, e que os maiores benefícios da implantação se registam nos casos em que a demora entre a surdez e a implantação é menor¹⁰.

- M. As crianças com meningite bacteriana podem desenvolver surdez sensorineural em até 35% dos casos e a surdez pode ser profunda e bilateral em 4% dos casos. Uma vez que nesta situação se verifica uma fibrose e ossificação rápidas da cóclea, a oportunidade de tratamento com o implante coclear depende do diagnóstico e da intervenção urgentes (antes da ossificação coclear)⁵. Por essa razão, todas as crianças com meningite bacteriana devem ter a sua audição avaliada antes da alta hospitalar, e nos casos em que se identifique uma surdez, devem ser encaminhadas para um centro com capacidade para o tratamento dentro dos 15 dias após a alta.
- N. Além da surdez causada por meningite bacteriana, outras causas de surdez que devem ser consideradas prioritárias no tratamento com implante coclear, são as que têm outros défices sensoriais associados, como a síndrome de Usher tipo 3 ou a cegueira ou o risco de desenvolver cegueira^{5,12,13}.
- O. As contraindicações absolutas para a implantação coclear são as situações em que não exista a cóclea (agenesia), as situações em que não exista nervo auditivo ou existam lesões severas da via auditiva central, e as situações em que a ossificação completa da cóclea impeça a possibilidade de inserção do implante na cóclea ossificada¹⁴.
- P. Outras situações, como a surdez congénita em doente com idade com superior a 4 anos, a criança com outras comorbilidades graves, ou o enquadramento sociofamiliar indicador de risco de não adesão ao plano de tratamento e reabilitação com implante coclear, entre outras, podem ser consideradas contraindicações relativas para a implantação coclear, pelo que nestes casos deve ser feita uma avaliação individualizada da situação clínica, do contexto sociofamiliar e da relação benefício/risco do procedimento¹⁶⁻¹⁹.
- Q. O conceito de período crítico, definido como a idade a partir da qual a criança deixa de ter um benefício significativo com a implantação coclear, tem sido muitas vezes utilizado na discussão dos critérios para a indicação ou contraindicação cirúrgica. É necessário contudo ter em consideração que nunca foi possível a determinação de um período crítico universal, isto é, de uma idade limite a partir da qual a implantação coclear deixe de apresentar qualquer benefício à criança implantada. O que se verifica é que o período crítico que foi determinado nos diferentes estudos depende dos testes que são utilizados para avaliar o benefício do tratamento, verificando-se um período crítico

menor (menor oportunidade de tratamento) quando se utilizam testes auditivos mais simples e um período crítico maior (maior oportunidade de tratamento) quando se utilizam testes auditivos mais complexos²⁰.

R. A implantação coclear simultânea tem benefícios comparativamente com a implantação coclear sequencial^{53,54}. Nos casos em que se realize a implantação coclear sequencial, esta deve respeitar o menor intervalo de tempo possível⁵⁵.

S. Custo-efetividade da implantação coclear:

- 1) A implantação coclear bilateral tem-se revelado *cost-effective*^{56,57}.
- 2) Do ponto de vista do doente, a qualidade de vida e qualidade de vida relacionada coma saúde (*health-related quality of life*) são os parâmetros mais importantes de avaliação e constituem ferramentas fundamentais na análise da relação custo/benefício dos implantes cocleares. O conceito de custo-benefício é expresso em função do custo do tratamento e o efeito na qualidade ajustada aos anos de vida (*quality-adjusted life year-QALY*) projetada ao longo do tempo, designada de *incremental cost-effectiveness ratio* (ICER);
- 3) Para avaliação da relação custo-eficácia do IC, atualmente estão disponíveis vários estudos clínicos internacionais baseados em inquéritos, nomeadamente *Health Utilities Index Marck 3* (HUI 3), *Time Trade-off* (TTO) e Escala Visual Analógica, sendo o HUI 3 o mais utilizado;
- 4) Na criança, o IC Bilateral apresenta excelente relação custo-benefício. O NICE (*National Institute of Clinical Excellence*) desenvolveu o modelo Markov para analisar a relação custo-benefício do IC bilateral simultâneo ou sequencial (intervalo cirúrgico de 3 anos entre os implantes) em comparação com IC unilateral, em adultos e crianças com HSN severa a profunda. De acordo com esse modelo, o ICER correspondente ao IC bilateral simultâneo e IC bilateral sequencial nas crianças em comparação com IC unilateral em crianças, foram de £40.400 e £54.100 por ganho no QALY, respetivamente. No adulto portador de hipoacusia sensorioneural pós lingual de grau severo a profundo, o ICER correspondente ao IC bilateral simultâneo e IC bilateral sequencial comparado com IC unilateral foram de £ 49600 e 60300 por ganho no QALY, respetivamente. Estes resultados sugerem que a relação custo-benefício estimada foi sensível ao horizonte temporal, mantendo os custos e a rentabilidade. Quando se incluiu os custos de educação ou idade tardia de implantação, o impacto na relação custo/eficácia foi mínimo. Nos casos de IC bilateral simultâneo as análises foram sensíveis a mudança do preço do implante¹¹;

5) O IC bilateral simultâneo (crianças ou adultos) permite redução estimada de ICER na ordem de 30 a 40% em relação ao IC bilateral sequencial^{58,59}.

T. Reabilitação auditivo verbal:

- 1) O processo de reabilitação auditivo verbal para surdos profundos com implante coclear desenrola-se ao longo de várias etapas: avaliação clínica e audiológica; decisão terapêutica; implantação cirúrgica; adaptação dos componentes tecnológicos às estruturas biológicas do indivíduo (programação); programa de reabilitação áudio-oral^{7,15,16};
- 2) Quanto mais rigoroso for o processo de ajustamento (programação do processador da fala), maior o potencial adquirido pelo paciente na capacidade de perceção dos sons que o rodeiam, e na produção de fala¹⁶;
- 3) As características específicas do sistema de implante coclear utilizado implicam diferentes parâmetros e estratégias de codificação do sinal eletroacústico, exigindo diferentes técnicas de programação e conhecimento dos procedimentos de funcionamento dos interfaces de ligação às estruturas biológicas particulares do indivíduo^{42,60};
- 4) A equipa de programação e ajustamento do implante coclear, particularmente na criança, deve ser constituída por profissionais (médico otorrinolaringologista, audiologista, terapeuta da fala, psicólogo) habilitados, com experiência e reconhecidos para este procedimento⁴²;
- 5) Após a primeira programação do implante coclear, há necessidade de sessões de controlo periódicas para verificação dos parâmetros do programa e para monitorização da evolução das capacidades verbais da criança. Normalmente ocorrem de 3 em 3 meses durante o primeiro ano e depois são anuais. Há, no entanto em alguns casos, necessidade de períodos de readaptação mais curtos – pedidos pelos pais ou educadores – pois há vários fatores que podem influenciar a evolução da reabilitação com IC na criança (funcionamento do dispositivo, avarias, plasticidade do sistema auditivo, contexto familiar e escolar)^{42,61};
- 6) O processo de reabilitação oral com implante coclear não fica terminado com a adaptação da prótese coclear ao surdo profundo. É um processo que implica uma equipa de profissionais atentos à evolução quer do indivíduo (da surdez, de outras patologias associadas ou

adquiridas, dos resultados de reabilitação, da personalidade, da conjuntura social e familiar), quer da biotecnologia (avanços no *software*, novos equipamentos)⁶¹⁻⁶³.

Avaliação

- A. A avaliação da implementação da presente Norma é contínua, executada a nível local, regional e nacional, através de processos de auditoria interna e externa.
- B. A parametrização dos sistemas de informação para a monitorização e avaliação da implementação e impacte da presente Norma é da responsabilidade das administrações regionais de saúde e das direções dos hospitais.
- C. A efetividade da implementação da presente Norma nos cuidados hospitalares e a emissão de diretivas e instruções para o seu cumprimento é da responsabilidade dos conselhos clínicos dos agrupamentos de centros de saúde e das direções clínicas dos hospitais.
- D. A implementação da presente Norma pode ser monitorizada e avaliada através dos seguintes indicadores:
- 1) Taxa de cobertura anual de rastreio auditivo neonatal por maternidade:
 - a) Numerador: Número de RN com rastreio;
 - b) Denominador: Número de RN no ano.
 - 2) Taxa de cobertura anual de rastreio de alto risco para surdez por maternidade;
 - 3) Número de RN com surdez de grau severo bilateral referenciados para diagnóstico;
 - 4) Número de RN com surdez de grau profundo bilateral referenciados para diagnóstico;
 - 5) Número de RN com diagnóstico de surdez por unidade de saúde e por ano;
 - 6) Número de RN com diagnóstico de surdez de grau severo bilateral por unidade de saúde e por ano;
 - 7) Número de RN com diagnóstico de surdez de grau profundo bilateral por unidade de saúde e por ano;
 - 8) Taxa de cobertura de rastreio pós meningite bacteriana:

- a) Numerador. Número de crianças com surdez pós meningite;
 - b) Denominador: Número de crianças com diagnóstico de meningite.
- 9) Número de crianças referenciadas a centro de tratamento para implantação coclear;
- 10) Número de implantações cocleares por cada centro de tratamento;
- 11) Tempo médio e mediana de cada criança entre referenciação e implantação bilateral por centro de tratamento;
- 12) Taxa de implantação de IC bilateral simultânea:
- a) Numerador: N.º de Doentes com IC
 - b) Denominador: N.º total de Doentes com indicação para implantação coclear.
- 1) Taxa de implantação de não utilizadores de IC:
- a) Numerador: Número de não utilizadores de IC;
 - b) Denominador: Número de doentes com IC.
- 2) Prevalência de surdez severa bilateral (0-3), (4-16).

Comité Científico

- A. A presente Norma foi elaborada no âmbito do Departamento da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde, do Programa de Prevenção e Controlo de Infeções e Resistências aos Antimicrobianos e do Conselho para Auditoria e Qualidade da Ordem dos Médicos, através dos seus colégios de especialidade, ao abrigo do protocolo existente entre a Direção-Geral da Saúde e a Ordem dos Médicos.
- B. A elaboração da proposta da presente Norma foi efetuada por António Paiva, Felisberto Maricato, Assunção O'Neill, Fausto Fernandes (coordenação científica), Pedro Escada, Luísa Monteiro, Luís Silva, Herédio Sousa e Vitor Correia da Silva.
- C. Todos os peritos envolvidos na elaboração da presente Norma cumpriram o determinado pelo Decreto-Lei n.º 14/2014 de 22 de janeiro, no que se refere à declaração de inexistência de incompatibilidades.

D. A avaliação científica do conteúdo final da presente Norma foi efetuada no âmbito do Departamento da Qualidade na Saúde.

Coordenação executiva

A coordenação executiva da atual versão da presente Norma foi assegurada por Cristina Martins d'Arrábida.

Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas

Pelo Despacho n.º 8468/2015, do Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde, de 23 de maio, publicado no Diário da República, 2.ª série, n.º 149, de 3 de agosto de 2015, a Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas tem como missão a validação científica do conteúdo das Normas de Orientação Clínica emitidas pela Direção-Geral da Saúde. Nesta Comissão, a representação do Departamento da Qualidade na Saúde é assegurada por Carlos Santos Moreira.

Siglas/Acrónimos

Sigla/Acrónimo	Designação
IC	Implante coclear
ICER	<i>Incremental cost-effectiveness ratio</i>
RN	Recém-nascido

Referências Bibliográficas

1. *European Consensus statement on neonatal hearing screening finalised at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening 15-16 May 1998, Milan, Italy.* Scand Audiol. 1998;27(4):259-60.
2. Joint Committee on Infant Hearing. *Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs.* American Academy of Pediatrics. 2007;120(4):898-921.
3. Grupo_de_Rastreio_e_Intervenção_da_Surdez_Infantil_(GRISI). *Recomendações para o Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU).* Acta Médica Pediátrica. 2007;38(5):209-14.

4. Joint Committee on Infant Hearing. *Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies.* Pediatrics. 2000;106(4):798-817.
5. Merkus P, Free RH, Mylanus EA, Stokroos R, Metselaar M, van Spronsen E, Grolman W, Frijns JH, th *Consensus in Auditory Implants M. Dutch Cochlear Implant Group (CI-ON) consensus protocol on postmeningitis hearing evaluation and treatment.* Otol Neurotol. 2010;31(8):1281-6.
6. Aschendorff A, Klenzner T, Laszig R. *Deafness after bacterial meningitis: an emergency for early imaging and cochlear implant surgery.* Otolaryngology--Head and Neck Surgery. 2005;133(6):995-6.
7. Heman-Ackah SE, Roland JT, Jr., Haynes DS, Waltzman SB. *Pediatric cochlear implantation: candidacy evaluation, medical and surgical considerations, and expanding criteria.* Otolaryngol Clin North Am. 2012;45(1):41-67.
8. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Sarant J. *Evidence-based approach for making cochlear implant recommendations for infants with residual hearing.* Ear Hear. 2011;32(3):313-22.
9. Bond M, Mealing S, Anderson R, Elston J, Weiner G, Taylor RS, Hoyle M, Liu Z, Price A, Stein K. *The effectiveness and cost-effectiveness of cochlear implants for severe to profound deafness in children and adults: a systematic review and economic model.* Health Technol Assess. 2009;13(44):1-330.
10. Forli F, Arslan E, Bellelli S, Burdo S, Mancini P, Martini A, Miccoli M, Quaranta N, Berrettini S. *Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the cochlear implant procedure in paediatric patients.* Acta Otorhinolaryngol Ital. 2011;31(5):281-98.
11. National Institute for Health and Clinical Excellence. *Cochlear Implants for Children and Adults with Severe to Profound Deafness:* National Institute for Health and Clinical Excellence; 2009.
12. Liu XZ, Angeli SI, Rajput K, Yan D, Hodges AV, Eshraghi A, Telischi FF, Balkany TJ. *Cochlear implantation in individuals with Usher type 1 syndrome.* Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008;72(6):841-7.
13. Pennings RJ, Damen GW, Snik AF, Hoefsloot L, Cremers CW, Mylanus EA. *Audiologic performance and benefit of cochlear implantation in Usher syndrome type I.* Laryngoscope. 2006;116(5):717-22.
14. Vincenti V, Bacciu A, Guida M, Marra F, Bertoldi B, Bacciu S, Pasanisi E. *Pediatric cochlear implantation: an update.* Ital J Pediatr. 2014;40:72.
15. Black J, Hickson L, Black B, Perry C. *Prognostic indicators in paediatric cochlear implant surgery: a systematic literature review.* Cochlear Implants Int. 2011;12(2):67-93.

16. Martin J, Raine CH. *Quality standards for cochlear implantation in children and young adults*. Cochlear Implants Int. 2013;14 Suppl 2:S13-20.
17. Black J, Hickson L, Black B, Khan A. *Paediatric cochlear implantation: adverse prognostic factors and trends from a review of 174 cases*. Cochlear Implants Int. 2014;15(2):62-77.
18. Filipo R, Bosco E, Mancini P, Ballantyne D. *Cochlear implants in special cases: deafness in the presence of disabilities and/or associated problems*. Acta Otolaryngol Suppl. 2004(552):74-80.
19. Martinez-Beneyto P, Morant A, Pitarch MI, Latorre E, Platero A, Marco J. [*Paediatric cochlear implantation in the critical period of the auditory pathway, our experience*]. Acta Otorrinolaringol Esp. 2009;60(5):311-7.
20. Harrison RV, Gordon KA, Mount RJ. *Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? Analyses of hearing and speech perception performance after implantation*. Dev Psychobiol. 2005;46(3):252-61.
21. Department of Health of Western Australia. *Clinical Guidelines for Paediatric Cochlear Implantation*. In: Health Networks Branch DoH, Western Australia, ed; 2011.
22. Kahue CN, Sweeney AD, Carlson ML, Haynes DS. *Vaccination recommendations and risk of meningitis following cochlear implantation*. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2014;22(5):359-66.
23. CDC. *Pneumococcal Vaccination for Cochlear Implant Recipients*. Disponível em: <http://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm5141a5.htm>, 2015.
24. Ramsden JD, Gordon K, Aschendorff A, Borucki L, Bunne M, Burdo S, Garabedian N, Grolman W, Irving R, Lesinski-Schiedat A. *European bilateral pediatric cochlear implant forum consensus statement*. Otolology & Neurotology. 2012;33(4):561-5.
25. Lammers MJ, Venekamp RP, Grolman W, van der Heijden GJ. *Bilateral cochlear implantation in children and the impact of the inter-implant interval*. Laryngoscope. 2014;124(4):993-9.
26. Graham J, Vickers D, Eyles J, Brinton J, Al Malky G, Aleksy W, Martin J, Henderson L, Mawman D, Robinson P, Midgley E, Harvey K, Twomey T, Johnson S, Vanat Z, Broxholme C, McAnallen C, Allen A, Bray M. *Bilateral sequential cochlear implantation in the congenitally deaf child: evidence to support the concept of a 'critical age' after which the second ear is less likely to provide an adequate level of speech perception on its own*. Cochlear Implants Int. 2009;10(3):119-41.
27. Arndt S, Prosse S, Laszig R, Wesarg T, Aschendorff A, Hassepas F. *Cochlear implantation in children with single-sided deafness: does aetiology and duration of deafness matter?* Audiol Neurootol. 2015;20 Suppl 1:21-30.

28. Hassepass F, Aschendorff A, Wesarg T, Kroger S, Laszig R, Beck RL, Schild C, Arndt S. *Unilateral deafness in children: audiologic and subjective assessment of hearing ability after cochlear implantation*. Otol Neurotol. 2013;34(1):53-60.
29. Boisvert I, McMahon CM, Dowell RC, Lyxell B. *Long-term asymmetric hearing affects cochlear implantation outcomes differently in adults with pre- and postlingual hearing loss*. PLoS One. 2015;10(6):e0129167.
30. Oxford Centre for Evidence-Based Medicine. Oxford Centre for Evidence-Based Medicine 2011 *Levels of Evidence*. Disponível em: <http://www.cebm.net/index.aspx?o=5653>.
31. Asp F, Maki-Torkko E, Karltorp E, Harder H, Hergils L, Eskilsson G, Stenfelt S. *Bilateral versus unilateral cochlear implants in children: speech recognition, sound localization, and parental reports*. Int J Audiol. 2012;51(11):817-32.
32. Deklerck AN, Acke FR, Janssens S, De Leenheer EM. *Etiological approach in patients with unidentified hearing loss*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79(2):216-22.
33. Joint Committee on Infant Hearing. *Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs*. Joint Committee on Infant Hearing. Am J Audiol. 2000;9(1):9-29.
34. Gregoire J. [Results of a deafness screening program for infants: a pilot project]. Can J Public Health. 1996;87(5):339-42.
35. Martin G, Benito JI, Condado MA, Morais D, Fernandez Calvo JL. [Early diagnosis of childhood deafness: detection protocol in high-risk neonates]. Acta Otorrinolaringol Esp. 2000;51(1):31-5.
36. Andree C. [Congenital deafness--causes]. Kinderkrankenschwester. 2010;29(6):239-42.
37. Watkin P. *Postneonatal care pathways and the identification of deafness*. Arch Dis Child. 2012;97(1):31-3.
38. Varga L, Masindova I, Huckova M, Kabatova Z, Gasperikova D, Klimes I, Profant M. *Prevalence of DFNB1 mutations among cochlear implant users in Slovakia and its clinical implications*. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2014;271(6):1401-7.
39. Bright K, Eichwald J, Tanner G. *American Academy of Audiology Childhood Hearing Screening Guidelines*. 2011.
40. World_Health_Organization. *Newborn and infant hearing screening: Current issues and guiding principles for action*. Geneva: World Health Organization.(Accessed 27 July 2015, at http://www.who.int/blindness/publications/Newborn_and_Infant_Hearing_Screening_Report. pdf.). 2010.
41. Monteiro L, Calado V. Como organizar um rastreio universal da audição neonatal. Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. 2001;39:27-38.
42. Manrique M, Huarte A. *Implantes cocleares*: Masson; 2002.

43. Bond M, Elston J, Mealing S, Anderson R, Weiner G, Taylor RS, Liu Z, Stein K. *Effectiveness of multi-channel unilateral cochlear implants for profoundly deaf children: a systematic review*. Clin Otolaryngol. 2009;34(3):199-211.
44. De Giacomo A, Craig F, D'Elia A, Giagnotti F, Matera E, Quaranta N. *Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2013;77(12):1975-9.
45. Sparreboom M, Langereis MC, Snik AF, Mylanus EA. *Long-term outcomes on spatial hearing, speech recognition and receptive vocabulary after sequential bilateral cochlear implantation in children*. Res Dev Disabil. 2014;36C:328-37.
46. Chung Y, Delgutte B, Colburn HS. *Modeling binaural responses in the auditory brainstem to electric stimulation of the auditory nerve*. J Assoc Res Otolaryngol. 2015;16(1):135-58.
47. Aronoff JM, Freed DJ, Fisher LM, Pal I, Soli SD. *Cochlear implant patients' localization using interaural level differences exceeds that of untrained normal hearing listeners*. J Acoust Soc Am. 2012;131(5):EL382-7.
48. Sarant JZ, Harris DC, Bennet LA. *Academic Outcomes for School-Aged Children With Severe-Profound Hearing Loss and Early Unilateral and Bilateral Cochlear Implants*. J Speech Lang Hear Res. 2015;58(3):1017-32.
49. De Raeve L, Vermeulen A, Snik A. *Verbal cognition in deaf children using cochlear implants: effect of unilateral and bilateral stimulation*. Audiol Neurootol. 2015;20(4):261-6.
50. van Hoesel RJ. *Audio-visual speech intelligibility benefits with bilateral cochlear implants when talker location varies*. J Assoc Res Otolaryngol. 2015;16(2):309-15.
51. Galvin KL, Sarant JZ, Harris DC, Bennet LA, Mok M, Canagasabay M. *Performance ratings for children using bilateral cochlear implants obtained with the speech, spatial, and other qualities of hearing scale for parents*. Cochlear Implants Int. 2015;16 Suppl 1:S19-22.
52. Toe DM, Paatsch LE. *The conversational skills of school-aged children with cochlear implants*. Cochlear Implants Int. 2013;14(2):67-79.
53. Lopez-Torrijo M, Mengual-Andres S, Estelles-Ferrer R. *Clinical and logopaedic results of simultaneous and sequential bilateral implants in children with severe and/or profound bilateral sensorineural hearing loss: A literature review*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79(6):786-92.
54. Sparreboom M, Beynon AJ, Snik AF, Mylanus EA. *Auditory cortical maturation in children with sequential bilateral cochlear implants*. Otol Neurotol. 2014;35(1):35-42.

55. Ramos-Macias A, Deive-Maggiolo L, Artiles-Cabrera O, Gonzalez-Aguado R, Borkoski-Barreiro SA, Masgoret-Palau E, Falcon-Gonzalez JC, Bueno-Yanes J. *[Bilateral cochlear implants in children: acquisition of binaural hearing]*. Acta Otorrinolaringol Esp. 2013;64(1):31-6.
56. Merdad M, Wolter NE, Cushing SL, Gordon KA, Papsin BC. *Surgical efficiency in bilateral cochlear implantation: a cost analysis*. Cochlear Implants Int. 2014;15(1):43-7.
57. McKinnon BJ. *Cost effectiveness of cochlear implants*. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2014;22(5):344-8.
58. Lammers MJ, Grolman W, Smulders YE, Rovers MM. *The cost-utility of bilateral cochlear implantation: a systematic review*. Laryngoscope. 2011;121(12):2604-9.
59. Summerfield AQ, Lovett RE, Bellenger H, Batten G. *Estimates of the cost-effectiveness of pediatric bilateral cochlear implantation*. Ear Hear. 2010;31(5):611-24.
60. Alves M, Martins J, Alves H, Ribeiro C, Paiva A. *Early spoken language development following cochlear implantation*. VI Congresso Iberoamericano de Implantes Cocleares y Ciencias Afines. São Paulo, Brazil; 2015.
61. Peixoto MC, Spratley J, Oliveira G, Martins J, Bastos J, Ribeiro C. *Effectiveness of cochlear implants in children: Long term results*. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2013;77(4):462-8.
62. Humberto J, Alves M, Ramos D, Silva L, Ribeiro C. *Cochlear Implants Outcomes in Prelingually Deaf Children*. Otolaryngology--Head and Neck Surgery. 2010;143(2 suppl):P90-P.
63. Peixoto C, Alves M, Martins J, Bastos J. *Cochlear implants: long-term results In: Kirwin SH, ed. Cochlear implants: psychological / social impacts and long-term effectiveness*. New York: Nova Science Publishers, Inc.; 2014:1-16.