

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
MESTRADO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

ALICE LANG SILVA

**DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS COM SURDEZ
PRÉ-LINGUAL SUBMETIDOS A IMPLANTE COCLEAR**

Porto Alegre

2022

ALICE LANG SILVA

**DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS COM SURDEZ
PRÉ-LINGUAL SUBMETIDOS A IMPLANTE COCLEAR**

A apresentação desta dissertação é requisito parcial para título de mestre do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientador: Professor Dr. Sady Selaimen da Costa

Coorientadora: Professora Dra. Letícia Petersen Schmidt Rosito

Porto Alegre

2022

FICHA CATALOGRÁFICA

CIP - Catalogação na Publicação

Silva, Alice Lang
DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS COM
SURDEZ PRÉ-LINGUAL SUBMETIDOS A IMPLANTE COCLEAR /
Alice Lang Silva. -- 2022.

120 f.

Orientador: Sady Selaimen da Costa.

Coorientadora: Letícia Petersen Schmidt Rosito.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de
Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente,
Porto Alegre, BR-RS, 2022.

1. implante coclear. 2. criança. 3. desenvolvimento
de linguagem. I. Selaimen da Costa, Sady, orient. II.
Petersen Schmidt Rosito, Letícia, coorient. III.
Título.

Elaborada pelo Sistema de Geração Automática de Ficha Catalográfica da UFRGS com os
dados fornecidos pelo(a) autor(a).

ALICE LANG SILVA

**DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS COM SURDEZ
PRÉ-LINGUAL SUBMETIDOS A IMPLANTE COCLEAR**

A apresentação desta dissertação é requisito parcial para título de mestre do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Orientador: Professor Dr. Sady Selaimen da Costa

Coorientadora: Professora Dra. Letícia Petersen Schmidt Rosito

Porto Alegre, 01 de setembro de 2022.

BANCA EXAMINADORA:

Cláudia Schweiger

Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

Fayez Bahmad Junior

Universidade de Brasília (UnB)

Felipe Félix

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

AGRADECIMENTOS

À *Profa. Dra. Leticia Petersen Schmidt Rosito*, por me transmitir tantos aprendizados desde os primeiros semestres da graduação e por ser um exemplo de que é possível ser, ao mesmo tempo, uma grande profissional, mãe e pessoa.

Ao *Prof. Dr. Sady Selaimen da Costa*, pelo incentivo constante e por ser um exemplo incansável na busca pela excelência profissional.

Aos profissionais do Programa de Implante Coclear do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, especialmente à fonoaudióloga *Adriana Laybauer da Silveira* pelos exames realizados na pesquisa e por sua dedicação constante aos pacientes. À fonoaudióloga *Daniela Fernandes Marques* pelos aprendizados, dedicação à reabilitação dos pacientes e apoio durante toda a realização do estudo.

Às acadêmicas de medicina *Débora Alves, Laura Lacroix e Isadora Stumpf* pela dedicação e trabalho árduo na coleta de dados, sem os quais este estudo não seria possível.

Aos meus amigos, por estarem presentes nas horas boas e ruins, por entenderem minha ausência em muitos momentos sem nunca deixar de se fazer presentes.

Aos meus avós, *Anne e Oswaldo*, pelo carinho e apoio desde o início da minha jornada acadêmica. Aos meus avós, *Alice e Victor*, por terem sido tão exemplares na sua dedicação à medicina que seus modelos transcendem a vida terrena.

À minha querida mãe, *Ilse*, meu grande modelo de mãe e profissional, que nunca me deixou desistir de um sonho ou de um desafio, e que tem o dom de melhorar tudo o que se dispõe a fazer. Ao meu querido pai, *Trajano*, meu grande exemplo de pessoa e profissional, por me ensinar sobre caráter, cuidado e respeito, com quem tanto aprendo até hoje. Aos meus irmãos, *Conrado e Raphael*, meus companheiros de vida, pela presença, apoio e amor.

Ao meu marido *Stéfano*, por ser, além da melhor companhia em todas as situações, meu apoiador constante em todos os desafios que a vida apresenta. Os caminhos não seriam fáceis sem o teu apoio e amor. És um exemplo de amigo, companheiro e um dos meus maiores exemplos de colegas de profissão.

Acima de tudo, aos meus filhos *Theodoro e Sophia*, minha maior fonte de aprendizado, força e amor.

“Não está na natureza das coisas que o homem realize um descobrimento súbito e inesperado; a ciência avança passo a passo e cada homem depende do trabalho de seus predecessores.”

Ernest Rutherford

RESUMO

Introdução: A surdez, especialmente quando ocorre no período anterior à aquisição de linguagem (pré-lingual), tem grande impacto na comunicação e, por consequência, na cognição, desempenho escolar, desenvolvimento emocional e bem-estar psicossocial. Em casos de surdez severa-profunda, o implante coclear (IC) pode ser indicado. Muitos centros realizam este tipo de reabilitação no Brasil através do programa de saúde auditiva do sistema único de saúde (SUS). Contudo, existem poucas publicações na literatura nacional que avaliem o desempenho dos pacientes implantados nestes programas. **Objetivo:** descrever características (da perda auditiva, sociodemográficas e socioculturais) e o desenvolvimento de linguagem oral em uma amostra de pacientes pediátricos com surdez pré-lingual de um programa público de implante coclear no Brasil. Após, explorar quais as características relacionadas a melhores resultados de linguagem. **Métodos:** estudo de coorte retrospectivo com crianças que realizaram a cirurgia de implante coclear no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) entre 2010 e 2020. Dados sobre a história médica pregressa, aspectos sociodemográficos, socioculturais e verificação de adesão ao programa foram coletados através de entrevistas e revisão de prontuário médico. A avaliação de desenvolvimento de linguagem foi realizada através dos questionários MUSS, MAIS e IT-MAIS e comparados com os marcos de desenvolvimento de linguagem. Audiometria em campo livre em uso de implante coclear para os pacientes que não tinham nenhum exame documentado nos 24 meses anteriores à avaliação. **Resultados:** Das 189 crianças implantadas entre 2010-2020, 129 foram incluídas neste estudo. A taxa de abandono do programa foi, portanto, de 31.7%. A idade média na primeira cirurgia de IC foi de 40.5 (± 16.9) meses, com 77.5% dos pacientes tendo recebido implante unilateral. Em relação à escolaridade materna, 27.1% alcançou o nível superior e 7.8% das mães avaliadas relataram diagnóstico de depressão. A reabilitação pós-operatória com fonoterapia frequente não foi realizada por 26.4% dos pacientes e 30% das consultas agendadas para programação do implante coclear não foram realizadas. Resultados de linguagem abaixo do esperado para a idade auditiva ($< \text{escore } Z -1$) para o escore MAIS foram encontrados em 59,7% da amostra enquanto que para o escore MUSS a proporção foi de 62%. Fatores como hábito de leitura frequente, exposição ao bilinguismo e menor média quadritonal foram identificadas como variáveis independentes positivamente associadas ao desfecho de linguagem tanto para o Z-escore MAIS quanto para o MUSS. Baixa idade gestacional e maior exposição a telas foram associadas a piores desfechos apenas para o Z-escore MUSS, de forma independente, enquanto que a presença de depressão materna foi associada a piores desfechos para o Z-escore MAIS. **Conclusões:** O perfil dos pacientes é homogêneo em relação ao status socioeconômico e eles apresentam uma idade média elevada na realização do implante coclear. A adesão ao tratamento pós-operatório revelou falhas, como alta taxa de perda de seguimento e baixa assiduidade às sessões de fala e programação e os pacientes apresentavam baixo desempenho de linguagem receptiva e expressiva.

Palavras-chave: Implante coclear. Surdez pré-lingual. Transtornos do desenvolvimento da linguagem.

ABSTRACT

Introduction: Deafness, especially when it occurs in the period before language acquisition (prelingual), has a great impact on communication and, consequently, on cognition, school performance, emotional development and psychosocial well-being. In cases of severe-profound deafness, cochlear implants (CI) may be indicated. Many hospitals provide this treatment in Brazil through the public health system. However, there are few national studies that evaluate the performance of patients implanted in these programs. **Objective:** to describe characteristics (of hearing loss, sociodemographic and sociocultural) and the development of oral language in a sample of pediatric patients with prelingual deafness from a public cochlear implant program in Brazil. Afterwards, explore which characteristics are related to better language results. **Methods:** We conducted a retrospective cohort study with children who underwent CI surgery at Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) between 2010 and 2020. Data on past medical history, sociodemographic, sociocultural aspects and verification of adherence to the program were collected through of interviews and review of medical records. The language development assessment was performed using the MUSS, MAIS and IT-MAIS scales. For the classification of language development we used as parameters the values (mean \pm SD) found in a previous national study. From those values, the Z score for each patient at each hearing age (time of experience with the CI) was calculated. Audiometry for evaluation of pure-tone average for patients who had no documented exams in the 24 months prior to evaluation was performed. **Results:** Of the 189 children implanted between 2010-2020, 129 were included in this study. Therefore, the rate of loss to follow-up in the program was 31.7%. The mean age at first CI surgery was 40.5 (\pm 16.9) months, with 77.5% of patients having received a unilateral implant. Postoperative rehabilitation with consistent speech therapy was not performed by 26.4% of patients and 30% of appointments scheduled for cochlear implant programming were not performed. Regarding maternal education, 27.1% reached higher education and 7.8% of mothers reported a diagnosis of depression. Language results below the expected for hearing age ($<$ Z score -1) for the MAIS score were found in 59.7% of the sample, while for the MUSS score the proportion was 62%. Factors such as reading habit, exposure to bilingualism and lower pure-tone average were identified as independent variables positively associated with language outcome for both Z-score MAIS and MUSS. Lower gestational age and greater exposure to screens were associated with worse outcomes for the MUSS Z-score alone, independently, while the presence of maternal depression was associated with worse outcomes for the MAIS Z-score. **Conclusions:** Patients profile is very similar in regard to SES and they have an elevated mean age at cochlear implantation. Engagement to postoperative treatment revealed flaws, such as a high rate of loss to follow-up and low attendance to speech and programming sessions and patients presented with poor receptive and expressive language performances.

Keywords: Cochlear implant. Prelingual deafness. Language development disorders.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

| | |
|--|----|
| Graph I – Sample performance on MAIS and IT-MAIS in different hearing ages | 77 |
| Graph II – Sample performance on MUSS during different hearing ages | 78 |
| Graph III – Sample performance on MUSS question number 8. | 79 |

LISTA DE TABELAS

| | |
|--|----|
| Tabela 1 – Critérios de indicação para implante coclear pediátrico pelo SUS..... | 19 |
| Tabela 2 – Critérios especiais para indicação de implante coclear..... | 20 |
| Tabela 3 – Critérios para indicação de implante coclear bilateral..... | 21 |
| Table I – Characteristics of the Sample..... | 74 |
| Table II – Profile (sociodemographic/cultural) characteristics..... | 75 |
| Table III – Postoperative follow-up data..... | 76 |
| Table IV – Mean age at implantation for age groups of CI experience..... | 80 |
| Table 1 – Clinical and sociodemographic/cultural characteristics of the study population | 93 |
| Table 2 – Postoperative follow-up data..... | 94 |
| Table 3 – Results of linear correlation between selected variables and language outcomes, MAIS and MUSS Z-scores..... | 95 |
| Table 4 – Results of Multiple Linear Regression of selected variables to language outcomes (Z-scores for MAIS and MUSS)..... | 96 |

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

| | |
|-------------|---|
| AASI | Aparelhos De Amplificação Sonora Individual |
| AVA | Aqueduto Vestibular Alargado |
| CAP | Categories of auditory performance |
| CELF | Clinical evaluation of language fundamentals |
| CMVc | Citomegalovírus Congênito |
| dB NA | Decibéis de Nível De Audição |
| DENA | Desordem Do Espectro Da Neuropatia Auditiva |
| FDA | Food and drug administration |
| FM | Sistemas De Frequência Modulada |
| HCPA | Hospital De Clínicas De Porto Alegre |
| IC | Implante Coclear |
| IP-1 e IP-2 | Partição Incompleta Tipo 1 e 2 |
| IT-MAIS | Infant-toddler: meaningful auditory integration scale |
| MAIS | Meaningful auditory integration scale |
| MCDI | Inventários De Desenvolvimento Comunicativo Macarthur |
| MOI | Malformações De Ouvido Interno |
| MS | Ministério Da Saúde |
| MUSS | Meaningful use of speech scale |
| NPS | Nível De Pressão Sonora |
| OMS | Organização Mundial Da Saúde |
| PA | Perda Auditiva |
| PANS | Perda Auditiva Neurosensorial |
| PPVT | Peabody picture vocabulary test |
| QI | Quociente De Inteligência |
| RDLS | Reynell developmental language scales |
| SCMVc | Citomegalovírus Congênito Sintomático |
| SES / SSE | Socioeconomic Status / Status Socioeconômico |
| SIR | Speech intelligibility rating |
| SUS | Sistema Único De Saúde |
| TEA | Transtorno Do Espectro Autista |
| TFL | Técnicas Facilitadores De Linguagem |

SUMÁRIO

| | |
|---|------------|
| 1 INTRODUÇÃO..... | 14 |
| 2 REVISÃO DA LITERATURA..... | 17 |
| 2.1 INDICAÇÕES DE IMPLANTE COCLEAR EM CRIANÇAS COM SURDEZ PRÉ-LINGUAL BILATERAL: | 17 |
| 2.1.1 Indicações de implante coclear em crianças com surdez pré-lingual pelo Sistema Único de Saúde | 19 |
| 2.2 FERRAMENTAS PARA AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS USUÁRIAS DE IMPLANTE COCLEAR..... | 233 |
| 2.3 VARIÁVEIS QUE INTERFEREM NO DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS USUÁRIAS DE IMPLANTE COCLEAR | 266 |
| 2.3.1 Idade na implantação | 266 |
| 2.3.2 Etiologias associadas a comorbidades..... | 288 |
| 2.3.3 Múltiplas deficiências..... | 322 |
| 2.3.4 Ambiente familiar..... | 34 |
| 2.3.5 Habilidades auditivas | 366 |
| 3 JUSTIFICATIVA | 148 |
| 4 HIPÓTESE..... | 399 |
| 5 OBJETIVOS | 40 |
| 5.1 OBJETIVO GERAL | 40 |
| 5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS..... | 40 |
| 6 METODOLOGIA..... | 411 |
| 6.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA | 41 |
| 6.2 LOCAL | 41 |
| 6.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA | 4141 |
| 6.4 VARIÁVEIS DO ESTUDO..... | 411 |
| 6.5 COLETA DE DADOS E INSTRUMENTOS..... | 433 |
| 6.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA..... | 444 |
| 6.7 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS | 444 |
| REFERÊNCIAS | 466 |

| | |
|--|-----------|
| 7 CONCLUSÕES..... | 57 |
| 8 CONSIDERAÇÕES FINAIS..... | 58 |
| APÊNDICE A - Questionário para pacientes implantados..... | 59 |
| APÊNDICE B – Termo de consentimento livre e esclarecido..... | 69 |
| APÊNDICE C – Roteiro de ligação telefônica..... | 71 |
| ANEXO A - MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)..... | 73 |
| ANEXO B - MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)..... | 74 |
| ANEXO C - IT-MAIS (Infant-Toddler: Meaningful Auditory Integration Scale).... | 75 |
| ANEXO D - Marcadores Clínicos do Desenvolvimento de Linguagem..... | 76 |

1 INTRODUÇÃO

A perda auditiva (PA), ou surdez, é definida como limiar de audição superior a 20 decibéis de nível de audição (dB NA) no melhor ouvido e a Organização Mundial da Saúde (OMS) estima que aproximadamente 32 milhões de crianças mundialmente apresentam esta deficiência (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2021). Quando não tratada na infância, a PA pode ocasionar deficiência na aquisição de linguagem ao longo da vida que, por sua vez, gera grande impacto na comunicação interpessoal, cognição, desempenho escolar, desenvolvimento emocional e bem-estar psicossocial (YOSHINAGA-ITANO *et al.*, 1998; WANG *et al.*, 2019).

Existem diversas tecnologias para tratamento da PA, que variam de acordo com o tipo e o grau da deficiência, bem como fatores anatômicos e etiológicos. Dentre os mais usuais, podemos citar os aparelhos de amplificação sonora individual (AASI) e o implante coclear (IC), sendo este o tratamento de escolha para a surdez neurossensorial severa a profunda (LENARZ, 2017a). O IC é considerado uma das próteses mais bem-sucedidas desenvolvidas até hoje (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2021), tendo revolucionado a história natural da surdez profunda. Ele funciona transformando o sinal acústico em estímulo elétrico para ativação de fibras do nervo auditivo (Figura 1). Espera-se que, com esse estímulo, as crianças com surdez pré-lingual possam atingir o principal desfecho buscado com este tipo de tratamento, que é o desenvolvimento de linguagem oral próximo do normal.

Um dos principais pré-requisitos para o sucesso deste tratamento, contudo, é que ele seja realizado precocemente, preferencialmente no primeiro ano de vida, devido ao período crítico do neurodesenvolvimento (LENARZ, 2017b; GLENNON *et al.*, 2020; SHARMA *et al.*, 2020a). Ainda assim, os benefícios individuais podem variar amplamente, refletindo as condições dos sistemas de saúde bem como a singularidade de cada criança. Essa variabilidade nas respostas ao uso de IC é alvo de pesquisas em todo o mundo pois, para a determinação dos fatores prognósticos, é necessária a avaliação dos resultados dos usuários já implantados e a investigação de suas características. Estudos realizados em países desenvolvidos, especialmente na última década, evidenciam excelentes resultados de desenvolvimento de linguagem em usuários de implante coclear (RUBEN, 2018; BROWN, 2019; DOUBI *et al.*, 2019; GANEK *et al.*, 2020; SELLECK *et al.*, 2020). É

importante destacar a idade precoce de diagnóstico e de tratamento nestes países, muitas vezes apontado como o fator mais importante para o sucesso da terapia com IC (RUBEN, 2018; SHARMA *et al.*, 2020a).

Neste contexto, é importante a compreensão do conceito de linguagem, que é o sistema de símbolos pelo qual seres humanos são capazes de se expressar. Ela pode ocorrer das mais diversas formas, seja por gestos, sinais, escrita ou oral (ROBINS 2021). Ao avaliar a linguagem oral de crianças usuárias de implante coclear, as ferramentas usualmente avaliam separadamente a linguagem expressiva (capacidade de comunicação através da fala) e receptiva (capacidade de compreensão através da escuta) (BLOOM, 1974). Infelizmente, ainda não existe um consenso na literatura nacional ou internacional em relação à melhor ferramenta para a avaliação do desenvolvimento de linguagem oral em crianças usuárias de implante coclear (DA SILVA *et al.*, 2011).

No Brasil, o processo de reabilitação auditiva e de linguagem das crianças com surdez pré-lingual encontra diversos obstáculos. Dentre as principais dificuldades, podemos citar a insuficiente triagem auditiva neonatal, que leva ao diagnóstico e reabilitação tardios, especialmente no âmbito do sistema único de saúde (SUS) (RODRIGUES, 2020). Alguns estudos nacionais evidenciam a grande dificuldade em atingir os padrões recomendados internacionalmente – sejam eles: diagnóstico até os 3 meses de idade e reabilitação auditiva até os 6 meses (YEAR 2019 POSITION STATEMENT: PRINCIPLES AND GUIDELINES FOR EARLY HEARING DETECTION AND INTERVENTION PROGRAMS, 2019). Estudos brasileiros que avaliaram pacientes pediátricos com déficit auditivo encontraram idade média ao diagnóstico de 4,3 e 5,4 anos e a média de idade no início uso de AASI de 6,8 e 7,5 anos de idade (SÍGOLO, 2011; PINTO *et al.*, 2012).

Em âmbito nacional, poucos estudos se destinam a investigar os resultados dos programas de implante coclear em relação ao desenvolvimento de linguagem. Mesmo entre as publicações existentes, encontramos algumas limitações que dificultam a compreensão do panorama geral em relação ao desfecho de comunicação oral em crianças com surdez pré-lingual. Dentre as limitações, podemos citar a avaliação de apenas um aspecto da linguagem – ou receptiva ou expressiva - (DE ANGELO *et al.*, 2010), e as amostras pequenas (STUCHI *et al.*, 2007; DE MELO, 2012; FORTUNATO-TAVARES *et al.*, 2012; MENESES, 2014; PEDRETTI, 2019).

Um dos motivos para essas limitações é a ampla heterogeneidade desta população. Os critérios da Portaria 2.776 de 18 de dezembro de 2014 do Ministério da Saúde (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2014) são amplos, e permitem a inclusão de crianças com as mais diversas etiologias e idades no programa.

A escassez de dados sobre o desenvolvimento de linguagem oral nos pacientes implantados em nosso país dificulta o entendimento do panorama geral acerca da evolução das crianças submetidas a esta custosa intervenção, especialmente no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). Além disso, o desconhecimento sobre as características dos pacientes impossibilita estabelecer quais são os fatores que podem estar associados aos melhores e aos piores desfechos. O seu conhecimento, por sua vez, poderia auxiliar na reformulação de prioridades nos programas de implante coclear no contexto de saúde pública no Brasil, o qual tem recursos limitados. Com este estudo, pretendemos avaliar o desenvolvimento de linguagem oral receptiva e expressiva dos pacientes que realizaram implante coclear por surdez pré-lingual no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 INDICAÇÕES DE IMPLANTE COCLEAR EM CRIANÇAS COM SURDEZ PRÉ-LINGUAL BILATERAL:

O IC modificou extraordinariamente a história natural da surdez congênita ao permitir que crianças com esta condição sejam capazes de alcançar habilidades de fala, linguagem e pré-alfabetização apropriadas para a idade e de forma precoce. Nos anos iniciais após sua aprovação por agências de regulação em saúde, o IC era indicado apenas para crianças maiores de 2 anos de idade (VARADARAJAN *et al.*, 2021). Com a evolução das pesquisas acadêmicas que evidenciaram benefícios múltiplos com perfil de segurança aceitável, os critérios de indicação na população pediátrica vêm sendo ampliados, com a idade mínima aceita para a realização da cirurgia cada vez menor.

O Consenso Europeu em IC Pediátrico cita que a (re)habilitação ideal para crianças com surdez neurosensorial profunda bilateral são os implantes cocleares simultâneos bilaterais realizados o mais cedo possível (RAMSDEN *et al.*, 2012). Em muitos países, como a França, já é consenso a indicação de IC com menos de 12 meses para crianças com perda auditiva neurosensorial (PANS) profunda (> 90 dB NA) bilateral (SIMON *et al.*, 2019). Em 2020, a agência de regulação americana (FDA, *Food and Drug Administration*) reduziu a idade mínima do implante coclear para 9 meses (VARADARAJAN *et al.*, 2021).

Alguns centros de referência no mundo advogam e realizam a cirurgia em crianças com idade tão precoce como 4 meses de vida (COLLETTI, 2009; DETTMAN *et al.*, 2016) e cada vez mais estudos evidenciam as vantagens da implantação precoce em termos de desenvolvimento linguístico (YOSHINAGA-ITANO *et al.*, 1998; SHARMA *et al.*, 2020a; WIE *et al.*, 2020), cognitivo (YOSHINAGA-ITANO *et al.*, 1998; COLLETTI, 2009; PINTO *et al.*, 2012) e social (DETTMAN *et al.*, 2016; BROWN; GIFFORD, 2021).

Em relação aos critérios audiológicos utilizados para definir a indicação cirúrgica, a literatura também é variada. Classicamente, este procedimento era reservado apenas para crianças com PANS profunda bilateral (DETTMAN *et al.*, 2016). Atualmente, o FDA lista também as PANS severa a profunda bilaterais para crianças maiores de 2 anos (BROWN; GIFFORD, 2021).

Além do limiar auditivo, a avaliação de percepção de fala com uso de aparelhos auditivos também é uma variável utilizada para se determinar o benefício apresentado pela amplificação em uso. De acordo com o FDA, as crianças devem apresentar pontuação (menor ou igual) entre 12% a 30% de reconhecimento de palavras auxiliado para se qualificarem para o IC (BROWN; GIFFORD, 2021).

Apesar das indicações formais citarem principalmente as PANS de grau mais acentuado, vem sendo cada vez mais discutida a ampliação destes critérios já que muitos centros vêm demonstrando o benefício da implantação em pacientes com PANS de grau menos avançado, especialmente quando não se percebe evolução da linguagem com os AASI. Em uma pesquisa com cirurgiões de IC nos Estados Unidos publicada em 2017, foi demonstrado que 78% dos cirurgiões vinham realizando implante coclear para indicações *off-label* em crianças e adultos. Pertinente à população pediátrica, 43% dos cirurgiões relataram implantar crianças com perda auditiva profunda com menos de 12 meses de idade. Outros 31% realizavam IC em crianças com perda auditiva assimétrica (CARLSON *et al.*, 2018). Consistente com esse achado, outro estudo em um grande centro canadense demonstrou que 26% das crianças implantadas em entre 1992 e 2018 tinham audição residual pré-operatória e que mais da metade das crianças implantadas entre 2016 e 2018 apresentavam audição residual – com 43% dessas crianças apresentando um grau de perda auditiva menor do que 70dB em sua melhor orelha no momento do diagnóstico (NA *et al.*, 2022).

Percebe-se, portanto, uma tendência significativa nas publicações recentes para a ampliação dos critérios para implante coclear pediátrico. Além da redução da idade mínima para realização da cirurgia, a inclusão de crianças com surdez neurosensorial de grau cada vez menor também vem sendo debatida na comunidade científica. As principais recomendações vêm sendo apresentadas com atenção na avaliação individual de cada criança, com foco no reconhecimento auditivo de fala, produção de fala apropriada para a idade e desenvolvimento acadêmico (BROWN, 2021).

2.1.1 Indicações de implante coclear em crianças com surdez pré-lingual pelo Sistema Único de Saúde

A cirurgia de IC têm sido oferecida pelo SUS desde 1993. Desde então, foram publicadas diversas regulamentações quanto às suas indicações. Dos regulamentos publicados nesse período, destaca-se a portaria nº 2.776 de 2014 do Ministério da Saúde (MS), as “Diretrizes gerais para a Atenção Especializada às Pessoas com Deficiência Auditiva no SUS”. Neste constam as indicações de IC uni e bilaterais, para crianças, descritas na Tabela 1 a seguir:

Tabela 1. Critérios de indicação para implante coclear pediátrico pelo SUS

| Crianças que apresentem perda auditiva neurossensorial, de grau severo e ou profundo bilateral, quando preenchidos todos os seguintes critérios: | | |
|---|--|--|
| 1.1. Crianças com até 4 anos de idade incompletos: | 1.2. Crianças a partir de 4 até 7 anos de idade incompletos: | 1.3. De 7 até 12 anos de idade incompletos: |
| a) Experiência com uso de aparelhos de amplificação sonora individual (por um período mínimo de três meses) e idade mínima de 18 meses na perda auditiva severa. Idade mínima de 6 meses em casos de meningite e/ou surdez profunda de etiologia genética comprovada, e nestes casos, não é obrigatória a experiência com AASI. | a) Resultado igual ou menor que 60% de reconhecimento de sentenças em conjunto aberto com uso de AASI na melhor orelha e igual ou menor do que 50% na orelha a ser implantada. | a) Resultado igual ou menor que 60% de reconhecimento de sentenças em conjunto aberto com uso de AASI na melhor orelha e igual ou menor que 50% na orelha a ser implantada, com percepção de fala diferente de zero em conjunto fechado. |
| b) Falta de acesso aos sons de fala em ambas as orelhas com AASI, ou seja, limiares em campo livre com AASI piores que 50dBNA nas frequências da fala (500Hz a 4 kHz); | b) Presença de indicadores favoráveis para o desenvolvimento de linguagem oral mensurado por protocolos padronizados; | b) Presença de código linguístico oral em desenvolvimento mensurados por protocolos padronizados. Devem apresentar comportamento linguístico predominantemente oral. Podem apresentar atraso no desenvolvimento da linguagem oral |

| | |
|--|---|
| | considerando a sua idade cronológica * |
| | c) Uso de AASI contínuo e efetivo desde no mínimo 2 (dois) anos de idade sugerindo a estimulação das vias auditivas centrais desde a infância |
| d) Adequação psicológica e motivação da família para o uso do implante coclear, manutenção/cuidados e para o processo de reabilitação fonoaudiológica; | |
| e) Acesso à terapia fonoaudiológica com condições adequadas de reabilitação auditiva na região de origem (referência/contra referência). | |
| f) Compromisso em zelar dos componentes externos do implante coclear e realizar o processo de reabilitação fonoaudiológica. | |

* manifestado por simplificações fonológicas, alterações sintáticas (uso de frases simples compostas por três a quatro palavras), alterações semânticas (uso de vocabulário com significado em menor número e em menor complexidade, podendo ser restrito para as situações domiciliares, escolares e outras situações do seu cotidiano) e alterações no desenvolvimento pragmático, com habilidades de narrativa e argumentação ainda incipientes.

A portaria também estabelece os casos em que o IC é contraindicado, como: surdez pré-lingual em adolescentes e adultos não reabilitados por método oral; pacientes com agenesia coclear ou do nervo coclear bilateral e contra-indicações clínicas. Além disso, existem também os chamados “critérios especiais”, listados na Tabela 2, abaixo:

Tabela 2. Critérios especiais para indicação de implante coclear

| | | |
|------------------------------------|--|---|
| 1. Espectro da Neuropatia Auditiva | | |
| 2. Em crianças pré-linguais | a) Uso obrigatório de AASI por um tempo mínimo de 12 meses em prova terapêutica fonoaudiológica; | b) Nestes casos o desempenho nos testes de percepção auditiva da fala é soberano ao grau da perda |
| | | c) Idade mínima de 30 meses para as perdas moderadas e 18 meses para as perdas severas a profunda. A idade mínima não é |

| | | |
|---|---|---|
| | auditiva; | exigência nos casos com etiologia genética do espectro da neuropatia auditiva comprovada; |
| 3. Em pacientes pós-linguais | a) Nestes casos o desempenho nos testes de percepção auditiva da fala é soberano ao grau da perda auditiva | |
| 4. Cegueira associada independente da idade e época da instalação da surdez, o implante coclear está indicado quando: | Resultado igual ou menor que 60% de reconhecimento de sentenças em conjunto aberto com uso de AASI na melhor orelha e igual ou menor do que 50% na orelha a ser implantada; | Exceto pacientes com agenesia coclear ou do nervo coclear e contra-indicações |

Por último, a portaria nº 2.776 de 2014 do MS determina os critérios de indicação de implante coclear bilateral em crianças, resumidos na Tabela 3 a seguir:

Tabela 3. Critérios para indicação de implante coclear bilateral

| | | |
|---|--|---|
| A. Crianças com até 4 anos incompletos | B. Em crianças usuárias de implante coclear unilateral, entre 4 e 7 anos de idade incompletos | C. Crianças com perda auditiva progressiva e/ou pós-lingual |
| Desde que atendam os critérios constantes no item 1.1 da Tabela 1 e com pelo menos um dos critérios | Está indicado o implante coclear bilateral sequencial desde que o primeiro implante tenha sido | Nestes casos não há limite de idade, desde que atendam todos os critérios dos itens abaixo: |

abaixo: realizado antes dos 4 anos de idade completos, e que atendam os critérios constantes no item 1.2 da Tabela 1 e com pelo menos um dos critérios abaixo:

| | | |
|--|--------------------------------------|--|
| a) Perda auditiva profunda bilateral podendo a implantação dos dispositivos ser simultânea ou sequencial | a) Perda auditiva profunda bilateral | a) Resultado igual ou menor que 50% de reconhecimento de sentenças em conjunto aberto com uso de AASI em ambas as orelhas. |
|--|--------------------------------------|--|

| | | |
|--|--|---|
| b) A etiologia da deficiência auditiva é meningite ou outras etiologias que oferecem riscos para ossificação da cóclea podendo a implantação dos dispositivos ser simultânea ou sequencial | b) A etiologia da deficiência auditiva é meningite ou outras etiologias que oferecem riscos para ossificação da cóclea | b) Presença de código linguístico oral com pelo menos o uso de frases simples |
|--|--|---|

| | | |
|--|---|--|
| c) Apresentem visão subnormal, que dependam da audição binaural podendo a implantação dos dispositivos ser simultânea ou sequencial. | c) Apresentem visão subnormal, que dependam da audição binaural | c) Uso de AASI contínuo e efetivo desde o diagnóstico; |
|--|---|--|

| | |
|---|---|
| d) Nos casos de perda auditiva neurosensorial severa bilateral ou em uma das orelhas, a implantação | d) Inserida no ensino regular com desempenho acadêmico compatível a sua faixa etária. |
|---|---|

dos dispositivos deve ser
obrigatoriamente
sequencial

Itens “d”, “e”, e “f” da
Tabela 1.

Finalmente, as diretrizes do Ministério da Saúde reforçam a atuação da equipe multidisciplinar no processo de avaliação do paciente candidato a IC através de: avaliação com equipe de médicos otorrinolaringologistas; avaliação audiológica completa com e sem AASI; avaliação por exames de imagem; avaliação do risco cirúrgico; preparo da família e do paciente com relação às expectativas; preparo clínico do paciente para o ato cirúrgico ao qual será submetido; orientações para a reabilitação pós-operatória; avaliação psicológica e social; pareceres de outras especialidades quando necessário.

2.2 FERRAMENTAS PARA AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS USUÁRIAS DE IMPLANTE COCLEAR

O objetivo principal do IC em crianças é propiciar o desenvolvimento de comunicação através da linguagem oral. A linguagem pode ser definida como a capacidade de abstrair e simbolizar os signos linguísticos de forma significativa e contextualizada, permitindo a interação e comunicação entre pessoas de mesma comunidade linguística (NEVES *et al.*, 2015). A linguagem falada envolve a conversão do pensamento em fala e depende de representações mentais da estrutura fonológica (som) e sintática (frase). O IC, por fornecer melhor acesso à estrutura do som e da frase, pode melhorar os resultados da oralização (GANEK, 2012).

A avaliação dos resultados de linguagem falada é um componente crítico no acompanhamento de pacientes usuários de IC. Ela permite que a equipe multidisciplinar obtenha evidências objetivas sobre o desempenho de cada paciente e possibilita a tomada de medidas que otimizem o acesso auditivo. Além disso, fornece informações que podem ser usadas para aconselhar os todos os envolvidos no cuidado do paciente (MESSERSMITH *et al.*, 2019).

Quando se analisam os estudos publicados na literatura internacional, percebemos que os instrumentos (testes, questionários, inventários, programas, etc) utilizados para avaliar a linguagem de crianças implantadas se dividem, principalmente, entre os que avaliam as habilidades auditivas (linguagem receptiva) e os que avaliam o desenvolvimento de fala (linguagem expressiva). É possível observar na literatura uma grande variedade de instrumentos utilizados para este fim. Em uma revisão sistemática que buscou descrever os principais testes utilizados para avaliação de linguagem em pacientes usuários de IC, foram descritos 74 instrumentos distintos, utilizados em 47 artigos científicos incluídos na pesquisa (DA SILVA *et al.*, 2011). Este trabalho descreveu os cinco instrumentos mais utilizados na literatura:

- a) Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT), criado em 1959 por Dunn e Dunn, é um teste de avaliação da linguagem receptiva.
- b) Reynell Developmental Language Scales (RDLS), com sua primeira versão descrita por Reynell e Huntley em 1985, avalia a linguagem receptiva e expressiva.
- c) Inventários de Desenvolvimento Comunicativo MacArthur (MCDI), criado por Fenson, et al. em 1993, são utilizados para avaliar o desenvolvimento lexical de crianças.
- d) Meaningful Use of Speech Scale (MUSS), é um questionário criado por Robbins e Osberger em 1990 e avalia o uso da linguagem oral em crianças com deficiência auditiva.
- e) Clinical Evaluation of Language Fundamentals (CELF), desenvolvida inicialmente por Wiig, Secord e Semel em 1992 e avalia a linguagem receptiva e expressiva.

Atualmente, à revisão da literatura internacional, percebemos outros dois instrumentos que são amplamente utilizados na avaliação do desenvolvimento auditivo e de fala: as categorias de desempenho auditivo (CAP, Categories Of Auditory Performance) e classificação de inteligibilidade de fala (SIR, Speech Intelligibility Rating) que avaliam, respectivamente, a capacidade de audição e de fala após o implante coclear (ARCHBOLD, 1998; ALLEN *et al.*, 2001).

Quando se avalia a linguagem receptiva, ou as habilidades auditivas, os instrumentos tendem a avaliar separadamente 4 habilidades:

- a) Detecção: habilidade de perceber a presença e a ausência do som, sendo a primeira habilidade a ser desenvolvida.
- b) Discriminação: habilidade de discriminar dois ou mais estímulos, dizendo se são iguais ou diferentes.
- c) Reconhecimento: habilidade que possibilita a criança identificar, classificar e nomear o que ouviu.
- d) Compreensão auditiva: considerada a habilidade mais complexa, que possibilita que a criança entenda o significado da linguagem no discurso oral.

Existem diversas ferramentas descritas na literatura para avaliar essas capacidades na população pediátrica, sendo algumas delas especialmente desenvolvidas para avaliar crianças usuárias de implante coclear. Um exemplo é a aplicação da Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) e da Infant- Toddler: Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS). A escala MAIS foi proposta em 1991 por Robbins et al (ROBBINS *et al.*, 1991) e, em 1997, Osberger et al revisaram o MAIS e propuseram a escala IT-MAIS com base nas características de crianças menores (OSBERGER *et al.*, 1997). Esses questionários foram traduzidos em vários idiomas e usados em muitos países (COMERLATTO, 2016; ZHONG *et al.*, 2017).

A partir de estudos com a IT-MAIS, observa-se uma tendência à evolução no comportamento auditivo após três meses de uso do IC, principalmente em relação à vocalização. Após seis meses de uso, a tendência é de se observar maior resposta aos sons do ambiente e, depois de 12 meses, as crianças começam a apresentar maior capacidade de interpretar o significado dos sons. Estes resultados são consistentes com a progressão das habilidades auditivas avaliadas pela IT-MAIS, tornando a escala útil para trazer informações do progresso das crianças implantadas precocemente (ROBBINS *et al.*, 2004; ZHENG *et al.*, 2011; COMERLATTO, 2016; YORGANCILAR, 2022).

Pesquisas com o desenvolvimento de crianças usuárias de IC demonstram forte correlação entre os resultados da Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS) e testes de percepção da fala (ROBBINS *et al.*, 1991; ROBBINS. *et al.*, 2004). A escala IT-MAIS é muito semelhante à MAIS que, por sua vez, é indicada para crianças maiores. Preconiza-se o uso da IT-MAIS para avaliar crianças com idade igual ou abaixo de quatro anos e a MAIS para avaliar crianças com idade superior a quatro anos (EISENBERG *et al.*, 2006; COMERLATTO, 2016).

Além dos questionários desenvolvidos para avaliação da capacidade auditiva, em 1990, Robbins et al. publicaram a escala MUSS, descrita como uma das mais utilizadas na literatura internacional, para avaliar a capacidade fala das crianças usuárias de IC na vida cotidiana (OSBERGER *et al.*, 1997; ROBBINS *et al.*, 1990). Esse instrumento possibilita acompanhar o desenvolvimento das habilidades de linguagem falada das crianças implantadas através da resposta dos pais quanto ao desempenho da criança no dia a dia. Como as respostas nos primeiros anos são sutis, considera-se que a avaliação dos pais é de extrema importância nessa fase (COMERLATTO, 2016). No Brasil esta escala foi adaptada por Nascimento em 1997 (NASCIMENTO, 1997).

2.3 VARIÁVEIS QUE INTERFEREM NO DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM ORAL EM CRIANÇAS USUÁRIAS DE IMPLANTE COCLEAR

2.3.1 Idade na implantação

Como descrito anteriormente, o IC vem sendo indicado em idades cada vez mais menores. Isso se deve à grande quantidade de estudos que evidenciam o benefício da estimulação da via auditiva de forma precoce no desempenho auditivo, linguístico e acadêmico de pacientes implantados precocemente (ILLG *et al.*, 2017; SHARMA *et al.*, 2020a). A neuroplasticidade da via auditiva, que é a capacidade dos neurônios ou redes neurais de mudar ou de se reorganizar, parece explicar o sucesso da implantação precoce tão evidente na literatura (NAIK, 2021).

A plasticidade neural pode ser dividida em adaptativa ou cross-modal. A adaptativa é como o sistema auditivo central muda em resposta ao IC. Na *cross-modal*, uma modalidade sensorial (auditiva, por exemplo) pode ativar as áreas de processamento central de um sistema sensorial distinto (visual ou somatossensorial, por exemplo), especialmente se o estímulo sensorial está reduzido desde o nascimento. Esse tipo de “reaproveitamento” ocorre após um período de privação auditiva, de modo que o córtex auditivo se reorganiza para dar suporte a outros processos sensoriais. Dependendo da extensão dessa reorganização e da capacidade do córtex auditivo de reverter ao processamento auditivo primário, esse mecanismo se torna cada vez mais prejudicial aos resultados do IC. Esse fenômeno é bem observado quando comparados os resultados de pacientes surdos pré-linguais (que não tiveram experiência auditiva) e surdos pós-linguais, cujo

desenvolvimento do sistema auditivo foi normal (GLENNON *et al.*, 2020). Além disso, a privação auditiva também parece afetar a capacidade de processar informações além do sistema auditivo central, alterando algumas funções neurocognitivas de ordem superior (NAIK; *et al.*, 2021).

Há mais de 20 anos, Nikolopoulos e colegas apresentavam as primeiras evidências robustas em estudos clínicos que evidenciaram as diferenças em termos de percepção de fala e desenvolvimento de linguagem oral entre crianças implantadas precocemente e tardiamente (NIKOLOPOULOS *et al.*, 1999). Em 2002, baseado no estudo de Sharma *et al.* desenvolveu-se o conceito de período crítico para realização do IC: até 3 anos e meio de idade. Nesse estudo, as crianças que receberam IC até essa idade foram as que apresentavam as latências da onda P1 (potencial auditivo evocado cortical) mais comparáveis às de crianças normouvintes após 6 meses de estimulação auditiva. Também foi evidenciado, através destas medidas, que o sistema auditivo em crianças pode permanecer plástico, dependendo de outras variáveis que mantenham a estimulação neural, até os 7 anos de idade (SHARMA *et al.*, 2002).

Desde então, vários estudos clínicos com crianças portadoras de surdez profunda implantadas em diferentes idades vêm demonstrando os benefícios clínicos da estimulação da via auditiva nos primeiros meses de vida. Pesquisas com crianças implantadas entre 5 e 11 meses de vida demonstram que estas alcançam níveis de compreensão de linguagem e adquirem vocabulário melhor e mais cedo do que crianças implantadas entre 12 e 29 meses (KARLTORP *et al.*, 2020). Em estudos que usaram testes para avaliar o vocabulário receptivo e linguagem expressiva e receptiva aos 4,5 anos de idade, também se averiguou que crianças implantadas entre 6 e 11 meses obtêm pontuações mais altas em todas as medidas em comparação com as implantadas entre 12 e 18 meses (NICHOLAS, 2013). Em relação a inteligibilidade da fala, também já foi demonstrado que 5 anos após a ativação do IC, 100% das crianças implantadas com menos de 12 meses apresentaram produção de fala inteligível para os ouvintes médios, enquanto apenas 67% das implantadas entre 12 e 23 meses e 61% das implantadas entre 24 e 35 meses desenvolveram a mesma capacidade (COLLETTI *et al.*, 2011).

É importante ressaltar, contudo, alguns fatores de confusão que devem ser levados em conta quando se comparam resultados entre crianças implantadas em idades diferentes. Um deles é que, ao se comparar crianças em uma mesma idade

cronológica, as que realizaram a cirurgia de IC mais jovens têm uma idade auditiva mais avançada no momento da avaliação, com maior tempo de experiência auditiva. No entanto, uma revisão sistemática com estudos de coorte de 2016 encontrou evidências consistentes de que paciente que receberam IC com menos de 24 meses apresentam benefícios em termos de percepção de fala e produção de linguagem e que os que receberam com menos de 12 meses apresentam tendência a maiores escores em diversos testes utilizados (BRUIJNZEEL *et al.*, 2016).

Nesse mesmo ano, portanto não incluído na revisão sistemática citada acima, Dettman e colaboradores publicaram resultados de uma grande coorte de crianças implantadas precocemente e que tiveram os resultados de linguagem receptiva e expressiva avaliados por diversas ferramentas. Neste estudo, não se observou benefício inequívoco nos testes de percepção de fala do Grupo 1 (implantados com <12 meses) em relação aos outros grupos. No entanto, nos testes de produção de fala, se evidenciou a relação entre o acesso ao IC com menos de 12 meses e escores padrão ótimos em três testes padronizados, por um período mais longo pós-implante. Um percentual significativo de crianças do Grupo 1 alcançou escores dentro da faixa de normalidade comparável aos seus pares ouvintes (58 a 81% dependendo do teste utilizado). Demonstrando que a proporção de crianças na faixa normal para esta variável foi significativamente maior no Grupo 1 do que para os implantados após esse período (DETTMAN *et al.*, 2016).

2.3.2 Etiologias associadas a comorbidades

Os principais fatores etiológicos da perda auditiva têm prevalência variável, pois são diretamente influenciados pelo desenvolvimento socioeconômico, etnia e região de um determinado país (HÄKLI *et al.*, 2014). Nos países desenvolvidos, a maioria dos casos de perda auditiva é de natureza genética (50-60 % de casos), que compreendem as formas sindrômicas (15-30%) e não sindrômicas (70-85%) (MORTON, 2006). Do restante, aproximadamente 35% estão relacionadas a doenças infecciosas ou secundárias a eventos neonatais (PROSSER *et al.*, 2015). Nos países em desenvolvimento essa realidade é diferente. Apesar das melhorias na assistência neonatal e nos programas de imunização, condições relacionadas ao período neonatal e infecções ainda são causas muito comuns de perda auditiva (KENNA, 2015). Essa diferenciação é importante pois diversas etiologias já foram associadas a melhores ou piores desfechos na população pediátrica usuária de

implante coclear.

2.3.2.1 Surdez genética e Malformações cocleovestibulares

Problemas no desenvolvimento embriológico podem afetar a estrutura anatômica da orelha e do nervo auditivo que se formam durante o primeiro trimestre de gestação. Por ser formada tão cedo no período embrionário, muitas crianças com anomalias da cóclea e/ou nervo auditivo também apresentam atrasos de desenvolvimento adicionais. Estes ocorrem com maior frequência em crianças com surdez sindrômica, como a síndrome brânquio-oto-renal e CHARGE, por exemplo. Como resultado desses atrasos, o desenvolvimento auditivo após o IC pode seguir uma trajetória de evolução mais lenta e/ou ser limitado nessas crianças (SHARMA *et al.*, 2020b).

Diferentemente das malformações cocleovestibulares e de algumas causas sindrômicas de surdez genética, as etiologias não-sindrômicas têm menos associação com atrasos de desenvolvimento adicionais. A surdez relacionada ao gene GJB2, a mais estudada na literatura, já foi inclusive associada a maior capacidade cognitiva em comparação com outras etiologias em pacientes implantados (FUKUSHIMA *et al.*, 2002; KARAMERT *et al.*, 2011). Da mesma forma, melhores resultados de linguagem já foram associados a crianças com surdez relacionada ao GJB2, sugerindo que esta etiologia seja um preditor de bons desfechos em IC pediátrico (SINNATHURAY *et al.*, 2004; KARAMERT *et al.*, 2011).

A classificação de malformações de ouvido interno (MOI) como utilizamos hoje em dia foi proposta inicialmente por Jackler em 1987 (JACKLER *et al.*, 1987) e refinada por Sennaroglu em 2002 (SENNAROGLU, 2002) para distinguir casos de partição incompleta tipo 1 e 2 (IP-1 e IP-2), onde o tipo 1 é a malformação cocleovestibular cística e o tipo 2 é a malformação clássica de Mondini. A prevalência de malformações cocleovestibulares entre indivíduos com surdez varia de 16 a 32%, sendo a maioria partição incompleta tipo 2 (IP-2) e alargamento isolado do aqueduto vestibular (AVA) (SHARMA *et al.*, 2020b).

Em relação aos resultados de desfechos em pacientes implantados com malformação de orelha interna, a interpretação dos dados da literatura deve ser interpretada com cautela por três motivos: o primeiro é que em existe uma propensão histórica de se classificar equivocadamente qualquer malformação coclear como malformação de Mondini; o segundo é que a avaliação da fala em

usuários de implantes com anomalias cocleovestibulares é difícil devido à variabilidade das malformações cocleares, que leva a um menor número de pacientes em cada grupo nas análises; e o terceiro é a grande diversidade de testes utilizados para avaliação de linguagem.

Contudo, em uma metanálise de 2017 que avaliou desfechos de linguagem e achados cirúrgicos em pacientes com MOI, foi observado melhora no desempenho de linguagem (em comparação com o período pré-implantação) para todas as malformações, com o grupo Mondini/IP-2 apresentando um melhor resultado em comparação com os demais grupos (FARHOOD *et al.*, 2017). Os resultados de performance de linguagem da coorte da metanálise descrita acima parecem ser comparáveis aos resultados de crianças implantadas sem MOI avaliados em outros estudos longitudinais (DETTMAN *et al.*, 2016).

2.3.2.2 Neuropatia Auditiva

A Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva (DENA) pode ser considerada um conjunto de múltiplas etiologias de surdez, pois pode ocorrer isoladamente ou estar associada a: outras comorbidades, sequelas de complicações do período neonatal ou mesmo à ausência/hipoplasia do nervo auditivo. Enquanto muitas crianças com DENA adquirem audição com sucesso por meio do IC, aquelas com múltiplas comorbidades médicas apresentam benefícios reduzidos (DANESHI *et al.*, 2018).

A DENA tem sido identificada como uma causa relevante de perda auditiva neurosensorial, com prevalência estimada de 7%–15% entre crianças com surdez neurosensorial. Prematuridade, hiperbilirrubinemia, hipóxia, uso de medicação ototóxica e anormalidades genéticas (OTOF, OPA1) são os fatores predisponentes mais conhecidos (HARRISON *et al.*, 2015; CHEN, 2022). As características auditivas de crianças com DENA são variáveis, com algumas apresentando flutuação auditiva para limiares de tom puro, percepção de fala reduzida especialmente no ruído, e capacidade diminuída de localização de fonte sonora (EHRMANN-MÜLLER *et al.*, 2020).

Devido à sua apresentação clínica espectral, o tratamento auditivo para pacientes com DENA pode variar de acordo com o grau da perda auditiva. Na literatura, as recomendações variam desde nenhum tipo de amplificação, uso de sistemas de frequência modulada (FM), AASI até o IC (HARRISON *et al.*, 2015;

HOOD, 2015).

Resultados favoráveis com uso de IC são observados em crianças com DENA, mas existem limitações na literatura que não permitem uma generalização ampla do desempenho desses pacientes após a implantação. Isso se deve ao fato de que a maioria dos estudos publicados descreve resultados em amostras pequenas de pacientes, dificilmente ultrapassando a marca de 20 participantes (BRENNEMAN, 2012; EHRMANN-MÜLLER *et al.*, 2020; CHEN, 2022).

Em um estudo que avaliou o desempenho de linguagem de crianças com DENA na China, a classificação média no percentil geral de linguagem foi inferior a 50, indicando que essas crianças tendem a apresentar atrasos em comparação com crianças normouvintes (CHEN, 2022). No entanto, quando comparadas a crianças portadoras de IC por outras etiologias, os pacientes com DENA tendem a apresentar resultados equivalentes, sem diferença estatisticamente significativa nos escores de percepção auditiva ou de produção de linguagem (SARANKUMAR *et al.*, 2018; ALZHRANI *et al.*, 2019).

Em uma revisão sistemática brasileira que incluiu 18 artigos e duas dissertações, o desempenho das habilidades auditivas após o IC em crianças com DENA foi avaliado, sendo evidenciada uma melhora significativa nas habilidades de percepção de fala, de forma semelhante aos resultados em crianças com perda auditiva neurossensorial (FERNANDES *et al.*, 2015). Outra revisão sistemática que avaliou o reconhecimento de fala após o IC em crianças com DENA e que incluiu um total de 12 estudos (com amostras que variaram de 1 a 52 pacientes) não encontrou diferença estatisticamente significativa entre pacientes com DENA e os com PANS para esta variável, indicando reconhecimento de fala comparável nos dois grupos (HUMPHRISS *et al.*, 2013).

2.3.2.3 Citomegalovírus congênito

Outro grupo em que as comorbidades médicas são prevalentes é o de crianças com citomegalovírus congênito (CMVc), especialmente aqueles que apresentam a infecção sintomática (SCMVc). O CMV é a infecção viral intrauterina mais comum, afetando 0,5-2,5% de todos os nascidos vivos em todo o mundo. No entanto, a maioria das crianças com cCMV é assintomática ao nascimento. As comorbidades do CMVc incluem um amplo espectro de atrasos no neurodesenvolvimento e até 50% das crianças sintomáticas desenvolverão perda

auditiva, enquanto nas assintomáticas esse número varia de 10-15% (LYUTENSKI *et al.*, 2016; SHARMA *et al.*, 2020b).

Em um estudo com crianças com SCMVc, os resultados auditivos após o IC foram reduzidos particularmente quando havia evidência de anormalidades cerebrais na ressonância magnética (PHILIPS *et al.*, 2014). Outro estudo que avaliou a longo prazo (média de >7 anos pós-IC) a produção e compreensão da fala entre as crianças surdas por CMV mostrou resultados particularmente pobres em crianças com atraso cognitivo grave e displasia cortical, ambos sinais de ocorrência de infecção por CMV no início da gravidez (YOSHIDA *et al.*, 2017).

2.3.3 Múltiplas deficiências

O termo deficiências adicionais podem incluir (mas não se limita) deficiências físicas, visual, atraso no desenvolvimento, paralisia cerebral, transtornos do espectro do autismo, déficit de atenção e hiperatividade, déficit cognitivo e transtornos de aprendizagem. Já o transtorno de desenvolvimento é definido pela Associação Americana de Deficiências Intelectuais e de Desenvolvimento, como “deficiências crônicas graves que podem ser cognitivas, físicas ou ambas”. No início do desenvolvimento dos implantes cocleares, crianças com comorbidades como transtornos comportamentais, de desenvolvimento e psicológicos eram excluídas dos critérios de indicação. Contudo, os critérios evoluíram significativamente com o tempo, à medida que evidências foram surgindo e sugerindo que este grupo de pacientes pode se beneficiar desta tecnologia. Atualmente, estima-se que 30% a 40% das crianças implantadas tenham deficiências adicionais que podem afetar seu resultado (EZE *et al.*, 2013; RAFFERTY *et al.*, 2013; MESALLAM *et al.*, 2019; RAWES *et al.*, 2021). É possível que esta proporção aumente ainda mais à medida que um número cada vez maior de pacientes tem acesso ao IC e que o número de bebês prematuros que sobrevivem ao período neonatal aumenta, visto que são uma população de risco tanto para surdez neurossensorial quanto para outras comorbidades.

Tendo em vista esta realidade, a necessidade de compreender a evolução de pacientes com transtornos do desenvolvimento em uso do IC é de extrema importância. Não apenas para a tomada de decisões no âmbito de resoluções em políticas públicas, mas também para a orientação das famílias destas crianças que muitas vezes passam por diversos desafios relacionados às comorbidades em si e

às demandas terapêuticas dessa população.

Em uma revisão sistemática acerca dos desfechos em uso de IC nas crianças com transtorno do desenvolvimento, a análise qualitativa de 7 estudos revelou uma diferença significativa no desenvolvimento da linguagem nas crianças com estes transtornos em comparação com aquelas sem (RAFFERTY *et al.*, 2013; MESALLAM *et al.*, 2019). Em crianças com quadros mais leves (sendo que esta classificação não foi tão bem definida em cada trabalho), cinco estudos revelaram que este grupo tem resultados melhores do que aqueles com quadro moderado a grave (embora não tenha um desempenho tão bom quanto as crianças sem atrasos). Todos os estudos que incluíram crianças com transtorno do espectro autista (TEA) relataram que essas crianças tiveram o pior resultado, mas, devido ao pequeno número de participantes, não foi possível determinar uma diferença estatisticamente significativa (EZE *et al.*, 2013).

Em um estudo mais recente, de 2021, que comparou uma coorte na Inglaterra de crianças com necessidades especiais (deficiências adicionais) com crianças sem esta característica, demonstrou que as crianças com necessidades especiais apresentaram uma taxa média significativamente menor de melhora nas escalas de percepção auditiva e de desenvolvimento de fala. As principais deficiências apresentadas nesse estudo foram: TEA, DENA, transtornos de aprendizagem, transtorno de linguagem, deficiência multissensorial, paralisia cerebral e deficiência física – sendo que um terço dessas crianças apresentava múltiplas necessidades adicionais (RAWES *et al.*, 2021).

Como abordado anteriormente, diversos estudos já demonstraram que crianças implantadas antes de um ano de idade podem desenvolver linguagem de forma mais pronunciada. Com este conhecimento, a tendência de implantação precoce resultou em uma coorte de crianças com deficiência de desenvolvimento diagnosticada apenas após o IC. Atrasos do desenvolvimento e déficits neurológicos leves são difíceis de determinar antes dos dois anos de idade. Conseqüentemente, no momento da implantação, a existência ou gravidade do atraso no desenvolvimento pode não ser totalmente conhecida.

Neste contexto, as lesões da substância branca (LSB) surgem como as alterações mais comuns do sistema nervoso central observadas em exames de imagem na avaliação pré-operatória do IC. Tratam-se de anormalidades do SNC que levam a um atraso nas habilidades psicomotoras e cognitivas, e até mesmo paralisia

cerebral. Um estudo de 2020 avaliou a capacidade de audição e fala desse subgrupo e constatou que sua evolução foi muito mais lenta do que a de outros grupos (CHEN. *et al.*, 2021).

2.3.4 Ambiente familiar

Existem diversas características das famílias de crianças usuárias de IC estudadas como variáveis que podem impactar no desenvolvimento de linguagem. Essas características são divididas na literatura em aspectos distais (como status socioeconômico – SSE – escolaridade materna, número de membros da família, entre outros) e proximais (como o envolvimento e a participação da família na intervenção, o estilo parental e a quantidade e a qualidade do input linguístico parental) (HOLZINGER *et al.*, 2020).

As hipóteses sobre as características das famílias impactarem no desenvolvimento de fala foram primeiramente testadas em crianças normouvintes. A partir destes resultados, diversos conceitos puderam ser extrapolados para serem melhor avaliados em estudos com crianças com perda auditiva.

O SSE pode ser definido como a posição social ou classe de um indivíduo ou grupo, muitas vezes medido através de (ou uma combinação) fatores como nível educacional, renda e ocupação. No entanto, assim como para crianças normouvintes, cada vez mais estudos com crianças portadoras de IC vem evidenciando que outras características das famílias parecem ter maior impacto no desenvolvimento de linguagem do que o SSE isoladamente.

Muitos estudos fornecem evidências de uma forte relação entre a exposição precoce à linguagem e o desenvolvimento global em crianças normouvintes mesmo após controlado o fator de SSE parental. Em um bem delineado estudo de 2018 que avaliou aspectos qualitativos da comunicação entre crianças e pais (a quantidade de interações de revezamento na fala) em crianças com audição normal de 18 a 24 meses, se verificou que esse tipo de interação foi responsável por 14% a 27% de variação no QI, compreensão verbal e vocabulário receptivo e/ou expressivo 10 anos depois, mesmo após o ajuste para o SSE dos pais (GILKERSON *et al.*, 2018).

Outro estudo que avaliou características parentais (sensibilidade materna, estimulação cognitiva e estimulação linguística) no crescimento da linguagem oral em crianças até 4 anos após a cirurgia de IC verificou que elas parecem ser responsáveis por aumentos significativos no crescimento da linguagem, mesmo

após controle de variáveis como experiência auditiva precoce e dados sociodemográficos. A magnitude dos efeitos dessas características familiares no crescimento da linguagem foi semelhante à encontrada para a idade no IC, sugerindo que abordar os comportamentos dos pais é um alvo crítico para o aprendizado precoce da linguagem após a cirurgia (QUITTNER *et al.*, 2013).

Alguns exemplos de características familiares com impacto positivo no desenvolvimento de linguagem de pacientes com audição normal são o estilo de parentalidade (sensibilidade, disponibilidade emocional, cordialidade e consideração), linguagem parental (quantidade e qualidade de linguagem utilizada no cotidiano, sendo a qualidade considerada mais importante) e grau de instrução no ambiente doméstico (tempo de leitura com adultos, frequência de leitura dialógica de livros e habilidades de ensino ou tutoria dos pais) (HOLZINGER *et al.*, 2020).

Em uma grande coorte americana de crianças usuárias de IC, 93 crianças foram avaliadas em seis centros por três anos após a cirurgia. As interações entre pais e filhos foram gravadas em vídeo e as análises realizadas indicaram que o uso de técnicas facilitadoras de linguagem (TFL) de nível mais avançado comparadas às de menor nível puderam prever o crescimento na linguagem ao longo do tempo de forma independente do status socioeconômico (CRUZ *et al.*, 2013).

Em uma metanálise recente com estudos observacionais acerca do uso de TFL, os pacientes cujas famílias utilizam níveis mais avançados dessas técnicas apresentam um desenvolvimento global da linguagem maior. A metanálise demonstrou um forte efeito capaz de explicar uma variação de até 31,7% do desenvolvimento global da linguagem expressiva das crianças, gramática expressiva ou tamanho do vocabulário (HOLZINGER *et al.*, 2020). Neste mesmo estudo, não houve evidência estatística da relação entre o SSE dos pais (avaliada através do nível de escolaridade dos pais) e desenvolvimento de linguagem das crianças, corroborando com achados de estudos citados anteriormente.

Outra variável de interesse acerca da influência dos pais no desenvolvimento linguístico das crianças implantadas é o hábito de leitura (rotina de leitura dialógica, ou seja, em que o cuidador lê para a criança e interage com ela através de perguntas sobre o livro). Em um estudo de 2013 que avaliou a interação entre hábitos de leitura e habilidades de linguagem em crianças usuárias de IC, de todas as áreas investigadas, os comportamentos de leitura em casa tiveram o maior impacto no desenvolvimento da linguagem das crianças. O SSE (indicado pela

renda e nível de escolaridade dos pais) não teve impacto significativo nas habilidades iniciais de alfabetização neste estudo. Quando questionados sobre a frequência com que liam para os filhos, o atraso de linguagem foi significativamente menor para crianças cujos pais liam para elas diariamente (CEH *et al.*, 2013).

O tempo que os adultos da família passam lendo para seus filhos e o tempo que as crianças passam assistindo uma tela também foram identificados como fatores que afetaram significativamente os resultados de vocabulário e linguagem em outro estudo realizado na Austrália. Um exemplo da magnitude dessas duas variáveis parentais foi que a redução no tempo de tela de uma criança em 30 minutos a cada dia da semana e a substituição disso por 30 minutos de tempo de leitura adulto-criança causou um aumento significativo em escores de linguagem utilizados. Além disso, o tempo de leitura foi capaz de prever desenvolvimento de linguagem de forma mais robusta do que 10 pontos extra no quociente de inteligência (QI) (SARANT *et al.*, 2014).

Outra variável familiar também já estudada como possível fator associado a desfechos de linguagem é o tamanho da família. Dois estudos que avaliaram esta variável apontaram correlações negativas, demonstrando possíveis vantagens de famílias menores na aquisição fonoaudiológica de crianças com surdez (GEERS *et al.*, 2003; GEERS *et al.*, 2011).

2.3.5 Habilidades auditivas

Como descrito anteriormente, um dos principais critérios de elegibilidade para implantação pediátrica é a dificuldade da criança em detectar e identificar aspectos da fala usando próteses auditivas bem ajustadas. Dessa forma, deve-se entender como objetivo clínico do IC a maximização da capacidade de uma criança de entender a comunicação falada além do que poderia ser esperado usando um AASI (BARNARD *et al.*, 2015). No entanto, sabemos que espaços como salas de aula, playgrounds e ambientes domésticos (que representam situações auditivas típicas para crianças pequenas) produzem uma relação sinal-ruído desfavorável. Este é um desafio já que sabemos que para aprender a falar as crianças necessitam ter acesso à fala nessas condições adversas de audição (UHLER, 2017).

A audiometria em campo livre tem como objetivo definir o limiar de sensibilidade auditiva do paciente para tons puros calibrados. Ela determina a intensidade mínima necessária para que o paciente com IC possa perceber os sons

(medidos em Nível de Pressão Sonora – NPS) em cada uma das frequências avaliadas (500 a 4 kHz). Este exame deve ser realizado nos acompanhamentos como medida dos níveis auditivos dos implantados, sendo considerada adequada uma média quadritonal ≤ 30 dB NA, a fim de que o paciente tenha acesso, de forma adequada, aos sons ambientais e da fala (SAÚDE, 2014; COMERLATTO, 2016).

No entanto, sabe-se que a audiometria em campo não fornece informações precisas quanto à qualidade da informação acústica (BARNARD *et al.*, 2015; STUCHI, 2018). Dessa forma, a avaliação da percepção da fala deve ser feita, idealmente, antes das sessões de programação, com aplicação de testes de percepção da fala, tanto no ruído, quanto no silêncio para verificar se os dispositivos estão adaptados adequadamente e mensurar os benefícios (COMERLATTO, 2016).

A programação do processador de fala do IC tem um importante papel para o sucesso desta prótese. É um processo dinâmico que requer habilidades de observação do comportamento auditivo da criança, paciência e conhecimento do software e do dispositivo. Os parâmetros de adaptação devem ser otimizados para que o sinal de fala audível e confortável seja fornecido ao indivíduo que usa o dispositivo. Os níveis de limiar elétrico (níveis T) e os níveis máximos de conforto (níveis C) devem ser ajustados nos eletrodos para que o sinal de fala seja entregue com audibilidade, conforto e aumento de volume ideais (DAVIDSON; GEERS, 2010).

Estudos demonstram que mapas de IC caracterizados por número máximo de eletrodos ativos e ampla faixa dinâmica elétrica (intervalo entre o nível limiar T e nível máximo de conforto nível C) contribuem substancialmente para a capacidade da criança de ouvir a fala (GEERS *et al.*, 2003). Recomendações para o acompanhamento de crianças no primeiro ano de uso do dispositivo são de, após a ativação inicial (tipicamente uma a quatro semanas de pós-operatório), sessões de programação em uma semana, um mês, três meses, seis meses, nove meses e doze meses. Para crianças, contudo, o cronograma deve depender do progresso que a criança fez com o dispositivo e da habilidade do cuidador na manutenção do equipamento. Para crianças que não relatam adequadamente a qualidade do som, as consultas de acompanhamento devem ser garantidas a cada três meses (MESSERSMITH *et al.*, 2019).

3 JUSTIFICATIVA

O programa de IC do SUS tem critérios amplos para a indicação cirúrgica em pacientes com surdez pré-lingual. Desta forma, existe uma grande heterogeneidade entre os pacientes que recebem este tipo de tratamento.

O desenvolvimento de linguagem em crianças usuárias de IC é um importante desfecho neste tipo de intervenção. Existem poucos estudos com esse enfoque, especialmente levando em consideração as características dos pacientes implantados no SUS. A partir deste estudo espera-se determinar a existência de fatores associados a melhores resultados em nossa população. Finalmente, estes fatores prognósticos podem guiar a equipe multidisciplinar envolvida no complexo processo de indicação e de reabilitação de pacientes com surdez profunda.

4 HIPÓTESE

Determinadas variáveis relacionadas à surdez, à reabilitação pós-operatória e às características sociodemográficas e socioculturais das famílias de crianças usuárias de implante coclear têm associação com o desenvolvimento de linguagem a longo prazo.

5 OBJETIVOS

5.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar o desenvolvimento de linguagem oral nas crianças com surdez profunda pré-lingual submetidas à cirurgia de IC em um serviço público e quais as variáveis mais associadas a melhores resultados.

5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Descrever as características de saúde e sociodemográficas das crianças que realizaram a cirurgia de IC pelo SUS no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
- b) Descrever os resultados de desenvolvimento linguagem oral alcançados com o IC nas crianças da amostra
- c) Avaliar a associação entre características de saúde, relacionadas à reabilitação e sociodemográficas com desenvolvimento de linguagem.

6 METODOLOGIA

6.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA

Estudo de coorte retrospectivo.

6.2 LOCAL

Programa de Implante Coclear do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

6.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA

Este projeto avaliou uma amostra da população de pacientes pediátricos com surdez pré-lingual implantados no HCPA entre 2010 e 2020. Para o cálculo do tamanho da amostra, considerando um nível de confiança de 95%, amplitude desejada para o intervalo de confiança de 20% utilizando o método de Wilson e proporção esperada de desenvolvimento adequado de linguagem de 37% (como avaliado em projeto piloto prévio), chegou-se ao tamanho de amostra de 86 sujeitos. Acrescentando 30% para possíveis perdas e recusas, o tamanho de amostra mínimo é de 123 pacientes.

Critérios de Inclusão

Foram incluídos todos os pacientes com surdez profunda pré-lingual que realizaram a cirurgia entre 2010 e 2020.

Critérios de Exclusão

Não foram definidos critérios de exclusão.

6.4 VARIÁVEIS DO ESTUDO

O desfecho principal foi o grau de desenvolvimento de linguagem avaliado através de questionários aplicados aos pais e que aferem, separadamente, o uso da linguagem expressiva e receptiva. Os questionários escolhidos são amplamente utilizados na literatura (DA SILVA *et al.*, 2011; SCARABELLO *et al.*, 2020) e foram adaptados para a língua portuguesa:

a) MUSS, sigla em inglês para “*Meaningful Use of Speech Scale*” (OSBERGER *et al.*, 1990) (ANEXO A);

b) MAIS, sigla inglês para “*Meaningful Auditory Integration Scale*” (ROBBINS, A.; RENSHAW; BERRY, 1991) para crianças a partir dos quatro anos (ANEXO B);

c) IT-MAIS, sigla em inglês para Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (ZIMMERMAN-PHILLIPS; MCCONKEY ROBBINS; OSBERGER, 2000) para crianças com menos de 4 anos (ANEXO C).

Em relação à classificação do desenvolvimento de linguagem (adequado ou aquém do esperado para a idade auditiva), utilizaremos como parâmetros os valores encontrados no estudo de Comerlato et al. (COMERLATTO, 2016) (ANEXO D). A importância do uso desses parâmetros se dá pela ampla variabilidade da amostra de pacientes em relação à idade e ao tempo de acompanhamento.

As demais variáveis acerca da história médica progressiva e dados sociodemográficos e socioculturais foram coletadas através de revisão de prontuário e entrevista com os pais. Foram avaliadas através da revisão no prontuário eletrônico as seguintes variáveis:

- a) Dados sobre a cirurgia de IC: idade no momento da cirurgia; técnica cirúrgica; complicações; malformação de orelha interna; implante uni ou bilateral; marca.
- b) Audiometria em uso de implante coclear serão os limiares auditivos em 500, 1000, 2000 e 4000 Hz e a média quadritonal.
- c) Número de mapeamentos agendados e número de mapeamentos efetivamente realizados desde a ativação do implante coclear.

Foram avaliadas através de entrevista com os pais e revisão da carteira da criança as seguintes variáveis:

- a) História gestacional: realização de pré-natal; infecções; uso de medicações; histórico de depressão.
- b) História neonatal: tipo de parto; Apgar; internação em UTI; ventilação mecânica; infecções; uso de antibióticos; icterícia; malformações de cabeça e pescoço; realização de triagem auditiva e seu método.
- c) História da surdez: idade ao diagnóstico; tempo de privação auditiva; uso prévio de AASI; história familiar de surdez; etiologia.
- d) Dados sociodemográficos e socioculturais: renda familiar; escolaridade materna e paterna; escolaridade do paciente; exposição a telas (seja televisão, computador ou celular, medida em número de horas por dia); hábito

de leitura (nunca, uma vez por semana, uma vez por mês ou todos os dias); realização ou não de fonoterapia no hospital de clínicas e cidade de origem.

6.5 COLETA DE DADOS E INSTRUMENTOS

Os pacientes foram avaliados durante suas consultas de revisão, sem necessidade de comparecer ao hospital apenas para fins de pesquisa. Todos os pacientes implantados têm, pelo menos, uma consulta de revisão anual. Os pacientes que não tinham consultas agendadas (por qualquer motivo) foram contatados por telefone para agendamento. Nesta consulta foram coletados os dados referentes à história médica pregressa (que não constavam no prontuário) e foram aplicados os questionários para avaliação de habilidade auditiva e de linguagem. As informações colhidas foram as seguintes:

a) Dados clínicos: dados referentes à cirurgia, história médica pregressa e dados socioculturais e demográficos foram obtidos através da revisão de prontuários, da carteira da criança e entrevista com os pais ou responsáveis e registradas em um protocolo (APÊNDICE A) online no sistema RedCap em consulta no ambulatório de reabilitação auditiva pediátrica do HCPA.

b) Questionários de desenvolvimento de linguagem: as habilidades de linguagem oral foram avaliadas por meio do questionário MUSS (ANEXO A). Já as habilidades auditivas foram avaliadas pelos questionários MAIS (para crianças a partir dos quatro anos, ANEXO B) e IT-MAIS (para as crianças com idade inferior a quatro anos, ANEXO C). São questionários compostos por 10 questões que são pontuadas de zero a quatro, ou seja, 0 = nunca (0%); 1 = raramente (25%); 2 = ocasionalmente (50%); 3 = frequentemente (75%) e 4 = sempre (100%). A pontuação máxima alcançada é de 40 pontos ou 100%.

c) Audiometria: aos pacientes que não tinham registro recente (de 2019 em diante) de audiometria em campo livre em uso de implante coclear, foi oferecido horário no mesmo dia da avaliação para a realização deste exame. Os exames foram todos realizados no Setor de Fonoaudiologia do HCPA em cabine acústica com audiômetro da marca Interacoustics AD 27 com ou sem fones supra-aurais TDH-3. Consideramos limiares auditivos satisfatórios valores de 40 dB ou menores na média quadritonal. Limiares entre 40 e 60 dB são considerados insatisfatórios e acima de 60 sem ganho auditivo após cirurgia.

6.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados foram coletados através de formulário online RedCap e posteriormente transcritos para uma planilha de Excel. As variáveis categóricas foram descritas em porcentagem enquanto as variáveis contínuas com distribuição normal foram descritas por meio de médias com o respectivo desvio-padrão e as com distribuição assimétrica por meio de medianas e intervalo interquartil.

A associação entre as diversas variáveis analisadas e o desenvolvimento adequado de linguagem foi realizada através de regressão múltipla linear com seleção de variáveis de interesse. Após a análise multivariada utilizando o modelo de regressão logística aplicou-se o método *stepwise regression with forward selection* para a seleção final das variáveis independentes para desenvolvimento de linguagem. O nível de significância foi definido em 0,05. O programa SPSS, versão 23.0, foi usado para a análise estatística (IBM SPSS Statistics for Windows, Armonk, NY, USA).

6.7 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O projeto de pesquisa foi submetido à Comissão de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre e aprovado sob o número 2021-0339. Somente participaram do estudo os pacientes que tiveram consentimento informado por escrito (ou consentimento telefônico) dos pais ou responsáveis legais (APÊNDICE B). Foram garantidos o anonimato e a confidência dos dados dos participantes, mas os mesmos foram informados sobre o risco de possibilidade de quebra de confidencialidade, inerentes à manipulação de um banco de dados. Além disso, foi informado verbalmente (e por escrito, no termo de consentimento livre esclarecido - TCLE) aos responsáveis dos pacientes que, em caso de constrangimentos ou desconfortos no momento da entrevista ou aplicação dos questionários, o familiar ou paciente podiam sinalizar à equipe sobre as perguntas que não gostariam de responder ou se gostaria de optar por não mais participar da pesquisa.

Na preparação do projeto, devido à pandemia ocasionada pelo novo coronavírus, foi levado em consideração que os pacientes manteriam suas consultas já programadas, não acarretando em maior risco de exposição ao ambiente hospitalar para os mesmos. Contudo, nos casos em que não foi possível o comparecimento presencial dos pacientes durante o ano de 2021 e 2022, convidamos os responsáveis a participar da pesquisa por meio telefônico, com

aplicação dos questionários e do protocolo de pesquisa (APÊNDICE C). Nesta situação, não foi realizada audiometria no ambiente hospitalar e os pacientes que não tinham registro de audiometria recente foram excluídos da análise em relação a esta informaç

REFERÊNCIAS

ALLEN, C. *et al.* Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric cochlear implantation. **Otology & Neurotology: Official Publication Of The American Otological Society, American Neurotology Society [And] European Academy Of Otology And Neurotology**, [s. l.], v. 22, n. 5, p. 631–633, 2001. Available at: <https://doi.org/10.1097/00129492-200109000-00012>. Acesso em: 28 jun. 2022.

ALZHRANI, F. *et al.* Auditory and speech performance in cochlear implanted ANSD children. **Acta Oto-Laryngologica**, [s. l.], v. 139, n. 3, p. 279–283, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1080/00016489.2019.1571283>

ARCHBOLD, S.; LUTMAN, M. E.; NIKOLOPOULOS, T. Categories of auditory performance: inter-user reliability. **British Journal Of Audiology**, [s. l.], v. 32, n. 1, p. 7–12, 1998. Available at: <https://doi.org/10.3109/03005364000000045>. Acesso em: 28 jun. 2022.

BARNARD, J. M. *et al.* A prospective longitudinal study of u.s. children unable to achieve open-set speech recognition 5 years after cochlear implantation. **Otology & Neurotology: Official Publication Of The American Otological Society, American Neurotology Society [And] European Academy Of Otology And Neurotology**, [s. l.], v. 36, n. 6, p. 985–992, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000723>. Acesso em: 24 jul. 2022.

BLOOM, L. Talking, understanding, and thinking: developmental relationship between receptive and expressive language. **Revista CEFAC [S. l.: s. n.]**, 1974. Available at: <https://doi.org/10.7916/D88S4VMC>. Acesso em: 30 jun. 2021.

BRENEMAN, A. I.; GIFFORD, R. H.; DEJONG, M. D. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: long-term outcomes. **Journal Of The American Academy Of Audiology**, [s. l.], v. 23, n. 1, p. 5–17, 2012. Available at: <https://doi.org/10.3766/JAAA.23.1.2>

BROWN, C.; GIFFORD, R. H. Expansion of audiologic criteria for pediatric cochlear implantation. **Otolaryngologic Clinics Of North America**, [s. l.], v. 54, n. 6, p. 1181–1191, 2021. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.OTC.2021.08.002>. Acesso em: 24 jun. 2022.

BRUIJNZEEL, H. *et al.* A systematic review to define the speech and language benefit of early (<12 Months) pediatric cochlear implantation. **Audiology And Neurotology**, [s. l.], v. 21, n. 2, p. 113–126, 2016. Available at: <https://doi.org/10.1159/000443363>

CARLSON, M. L. *et al.* Survey of the american neurotology society on cochlear implantation: part 1, candidacy assessment and expanding indications. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 39, n. 1, p. e12–e19, 2018. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001632>

CEH, K. M.; BERVINCHAK, D. M.; FRANCIS, H. W. Early literacy gains in children with cochlear implants. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 34, n. 3, p. 416–421, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0B013E31827B4B81>

CHEN, P. H.; LIM, T. Z. Determination of language performance by discriminant function analysis in Mandarin-speaking preschoolers with auditory neuropathy spectrum disorder. **International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 155, 2022. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2022.111088>

CHEN, S. *et al.* Cochlear implantation in prelingually deaf children with white matter lesions. **European Archives Of Oto-Rhino-Laryngology**, [s. l.], v. 278, n. 2, p. 323–329, 2021. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06075-8>

COLLETTI, L. *et al.* Infants versus older children fitted with cochlear implants: performance over 10 years. **International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 75, n. 4, p. 504–509, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2011.01.005>. Acesso em: 5 jul. 2022.

COLLETTI, L. Long-term follow-up of infants (411 months) fitted with cochlear implants. **Acta Oto-Laryngologica**, [s. l.], v. 129, n. 4, p. 361–366, 2009. Available at: <https://doi.org/10.1080/00016480802495453>

COMERLATTO, M. P. da S. **Habilidades auditivas e de linguagem de crianças usuárias de implante coclear: análise dos marcadores clínicos de desenvolvimento**. 2016. - Biblioteca Digital de Teses e Dissertações da Universidade de São Paulo, São Paulo, 2016. Available at: <https://doi.org/10.11606/T.5.2016.tde-20052016-142644>. Acesso em: 1 abr. 2021.

COMERLATTO JUNIOR, A. A. **Investigação da eficácia da teleconsulta na programação do implante coclear**. 2016. - Biblioteca Digital de Teses e Dissertações da Universidade de São Paulo, São Carlos, 2016. Available at: <https://doi.org/10.11606/T.82.2016.TDE-22062016-101840>. Acesso em: 24 jul. 2022.

CRUZ, I. *et al.* Identification of effective strategies to promote language in deaf children with cochlear implants. **Child Development**, [s. l.], v. 84, n. 2, p. 543–559, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1111/J.1467-8624.2012.01863>.

DA SILVA, M. P. *et al.* **Instruments to assess the oral language of children fitted with a cochlear implant: A systematic review**. [S. l.]: Faculdade De Odontologia De Bauru, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1590/S1678-77572011000600002>. Acesso em: 1 abr. 2021.

DANESHI, A. *et al.* Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: a multicenter study on auditory performance and speech production outcomes. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 108, p. 12–16, 2018. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.02.004>

DAVIDSON, L. S.; GEERS, A. E.; BRENNER, C. Cochlear implant characteristics and speech perception skills of adolescents with long-term device use. **Otology & Neurotology : Official Publication of the American Otological Society, American**

Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology, [s. l.], v. 31, n. 8, p. 1310, 2010. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0B013E3181EB320C>. Acesso em: 16 jul. 2022.

DE ANGELO, T. C. S.; BEVILACQUA, M. C.; MORET, A. L. M. Percepção da fala em deficientes auditivos pré-linguais usuários de implante coclear. **Pro-Fono**, [s. l.], v. 22, n. 3, p. 275–280, 2010. Available at: <https://doi.org/10.1590/S0104-56872010000300020>

DE MELO, T. M.; LARA, J. D. Auditory and oral language abilities in children with cochlear implants: A case study. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, [s. l.], v. 24, n. 4, p. 390–394, 2012. Available at: <https://doi.org/10.1590/S2179-64912012000400017>. Acesso em: 30 mar. 2021.

DETTMAN, S. J. *et al.* Long-Term communication outcomes for children receiving cochlear implants younger than 12 months: A multicenter study. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 37, n. 2, p. e82–e95, 2016. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000915>

DOUBI, A. *et al.* The effect of cochlear coverage on auditory and speech performance in cochlear implant patients. **Otology & Neurotology: Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 40, n. 5, p. 602–607, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002192>. Acesso em: 1 abr. 2021.

EHRMANN-MÜLLER, D. *et al.* Long-term treatment outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 132, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2020.109938>. Acesso em: 12 jul. 2022.

EISENBERG, L. S. *et al.* Speech recognition at 1-year follow-up in the childhood development after cochlear implantation study: methods and preliminary findings. **Audiology and Neurotology**, [s. l.], v. 11, n. 4, p. 259–268, 2006. Available at: <https://doi.org/10.1159/000093302>

EZE, N. *et al.* Systematic review of cochlear implantation in children with developmental disability. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 34, n. 8, p. 1385–1393, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182a004b3>

FARHOOD, Z. *et al.* Cochlear implantation in inner ear malformations: systematic review of speech perception outcomes and intraoperative findings. **Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery**, [s. l.], v. 156, n. 5, p. 783–793, 2017. Available at: <https://doi.org/10.1177/0194599817696502>. Acesso em: 11 jul. 2022.

FERNANDES, N. F. *et al.* Performance of hearing skills in children with auditory neuropathy spectrum disorder using cochlear implant: A systematic review. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 81, n. 1, p. 85–96, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.10.003>

FORTUNATO-TAVARES, T. *et al.* Children with cochlear implants: communication skills and quality of life. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 78, n. 1, p. 15–25, 2012. Available at: <https://doi.org/10.1590/S1808-86942012000100003>

FUKUSHIMA, K. *et al.* Better speech performance in cochlear implant patients with GJB2-related deafness. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 62, n. 2, p. 151–157, 2002. Available at: [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(01\)00619-X](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(01)00619-X). Acesso em: 16 jul. 2022.

GANEK, H. V. *et al.* A survey of pediatric cochlear implant recipients as young adults. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 132, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109902>. Acesso em: 1 abr. 2021.

GANEK, H.; MCCONKEY ROBBINS, A.; NIPARKO, J. K. Language outcomes after cochlear implantation. **Otolaryngologic Clinics of North America**, [s. l.], v. 45, n. 1, p. 173–185, 2012. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2011.08.024>

GEERS, A.; BRENNER, C.; DAVIDSON, L. Factors associated with development of speech perception skills in children implanted by age five. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 24, n. 1 SUPPL., 2003. Available at: <https://doi.org/10.1097/01.AUD.0000051687.99218.0F>

GEERS, A. E. *et al.* Epilogue: factors contributing to long-term outcomes of cochlear implantation in early childhood. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 32, n. 1 Suppl, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1097/aud.0b013e3181ffd5b5>

GEERS, A. E.; NICHOLAS, J. G.; SEDEY, A. L. Language skills of children with early cochlear implantation. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 24, n. 1 SUPPL., p. 46–58, 2003. Available at: <https://doi.org/10.1097/01.aud.0000051689.57380.1b>

GILKERSON, J. *et al.* Language experience in the second year of life and language outcomes in late childhood. **Pediatrics**, [s. l.], v. 142, n. 4, 2018. Available at: <https://doi.org/10.1542/PEDS.2017-4276>

GLENNON, E.; SVIRSKY, M. A.; FROEMKE, R. C. Auditory cortical plasticity in cochlear implant users. **Current Opinion in Neurobiology**, 60, 108-114, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.conb.2019.11.003>

HÄKLI, S. *et al.* Childhood hearing impairment in northern finland, etiology and additional disabilities. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 78, n. 11, p. 1852–1856, 2014. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.08.007>

HARRISON, R. V. *et al.* Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) and cochlear implantation. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 79, n. 12, p. 1980–1987, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2015.10.006>

HOLZINGER, D. *et al.* The impact of family environment on language development of children with cochlear implants: a systematic review and meta-analysis. **Ear and Hearing**, [s. l.], p. 1077–1091, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000852>

HOOD, L. J. Auditory neuropathy/dys-synchrony disorder: diagnosis and management. **Otolaryngologic clinics of North America** [48 6]1027–40, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2015.06.006>

HUMPHRISS, R. *et al.* Does cochlear implantation improve speech recognition in children with auditory neuropathy spectrum disorder? A systematic review. **International Journal of Audiology**, [s. l.], v. 52, n. 7, p. 442–454, 2013. Available at: <https://doi.org/10.3109/14992027.2013.786190>

ILLG, A. *et al.* Long-term outcomes, education, and occupational level in cochlear implant recipients who were implanted in childhood. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 38, n. 5, p. 577–587, 2017. Available at: <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000423>

JACKLER, R. K.; LUXFORD, W. M.; HOUSE, W. F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. **Laryngoscope**, [s. l.], v. 97, n. 3, p. 2–14, 1987. Available at: <https://doi.org/10.1002/LARY.5540971301>

KARAMERT, R. *et al.* Association of GJB2 gene mutation with cochlear implant performance in genetic non-syndromic hearing loss. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 75, n. 12, p. 1572–1575, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2011.09.010>

KARLTORP, E. *et al.* Cochlear implants before 9 months of age led to more natural spoken language development without increased surgical risks. **Acta Paediatrica**, v. 109, n. 2, p. 332–341, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1111/APA.14954>. Acesso em: 4 jul. 2022.

KENNA, M. A. Acquired hearing loss in children. **Otolaryngologic clinics of North America** 48 6: 933–53, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2015.07.011>

LENARZ, T. Cochlear Implant – State of the Art. **Laryngo-Rhino-Otologie**, [s. l.], v. 96, n. S 01, p. S123–S151, 2017b. Available at: <https://doi.org/10.1055/s-0043-101812>

LYUTENSKI, S. *et al.* Does severity of cerebral MRI lesions in congenital CMV infection correlates with the outcome of cochlear implantation? **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology** 2016 274:3, [s. l.], v. 274, n. 3, p. 1397–1403, 2016. Available at: <https://doi.org/10.1007/S00405-016-4408-4>. Acesso em: 16 jul. 2022.

MENESES, M. S. de; CARDOSO, C. C.; SILVA, I. M. de C. Fatores que interferem no desempenho de usuários de implante coclear em testes de percepção de fala. **Revista CEFAC**, [s. l.], v. 16, n. 1, p. 65–71, 2014. Available at: <https://doi.org/10.1590/1982-0216201411512>

MESALLAM, T. A.; YOUSEF, M.; ALMASAAD, A. Auditory and language skills development after cochlear implantation in children with multiple disabilities. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, [s. l.], v. 276, n. 1, p. 49–55, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00405-018-5184-0>

MESSERSMITH, J. J. *et al.* Clinical practice guidelines: cochlear implants. **Journal of the American Academy of Audiology**, [s. l.], v. 30, n. 10, p. 827–844, 2019. Available at: <https://doi.org/10.3766/jaaa.19088>

MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Diretrizes gerais para a atenção especializada às pessoas com deficiência auditiva no sistema único de saúde (SUS) Portaria gm/ms nº 2.776, de 18 de dezembro de 2014**. Secretaria de Atenção à Saúde Departamento de Atenção Especializada e Temática Coordenação Geral de Média e Alta Complexidade, 2014. p. 1–21. Available at: [file:///Users/tatianadeperon/Downloads/diretrizes ms da portaria gmms n 2.776 \(3\).pdf](file:///Users/tatianadeperon/Downloads/diretrizes%20ms%20da%20portaria%20gmms%20n%202.776%20(3).pdf)

MORTON, C. C.; NANCE, W. E. Newborn hearing screening - a silent revolution. **The New England Journal of Medicine**, 354 20, 2151-64, 2006. Available at: <https://doi.org/10.1056/nejmra050700>

NA, E. *et al.* Clinical characteristics and outcomes of children with cochlear implants who had preoperative residual hearing. **International Journal of Audiology**, [s. l.], v. 61, n. 2, p. 108–118, 2022. Available at: <https://doi.org/10.1080/14992027.2021.1893841>

NAIK, A. N.; VARADARAJAN, V. V.; MALHOTRA, P. S. Early pediatric cochlear implantation: an update. **Laryngoscope Investigative Otolaryngology**, [s. l.], v. 6, n. 3, p. 512–521, 2021. Available at: <https://doi.org/10.1002/lio2.574>

NASCIMENTO, L. T. **Uma proposta de avaliação da linguagem oral [monografia]**. 1997. - Universidade de São Paulo, [s. l.], 1997.

NEVES, A. J. das *et al.* As implicações do implante coclear para desenvolvimento das habilidades de linguagem: uma revisão da literatura. **Revista CEFAC**, [s. l.], v. 17, n. 5, p. 1643–1656, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1590/1982-021620151755315>

NICHOLAS, J. G.; GEERS, A. E. Spoken language benefits of extending cochlear implant candidacy below 12 months of age. **Otology & Neurotology**, [s. l.], v. 34, n. 3, p. 532–538, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0B013E318281E215>. Acesso em: 4 jul. 2022.

NIKOLOPOULOS, T. P.; O'DONOGHUE, G. M.; ARCHBOLD, S. Age at implantation: Its importance in pediatric cochlear implantation. **Laryngoscope**, [s. l.], v. 109, n. 4, p. 595–599, 1999. Available at: <https://doi.org/10.1097/00005537-199904000-00014>

OSBERGER, M. J. *et al.* Performance of deaf children with cochlear implants and vibrotactile aids. **Journal of the American Academy of Audiology**, [s. l.], v. 1, n. 1,

p. 7–10, 1990. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2132583/>. Acesso em: 30 mar. 2021.

OSBERGER, Mary Joe; *et al.* Use of a parent-report scale to assess benefit in children. **Otology & Neurotology** [s. l.], v. 18, n. 6, p. 79–80, 1997. Available at: https://journals.lww.com/otologyneurotology/Abstract/1997/11001/Use_of_a_Parent_Report_Scale_To_Assess_Benefit_in.36.aspx. Acesso em: 28 jun. 2022.

OSBERGER, Mary Joe; ROBBINS, A. M. Meaningful use of speech scale (MUSS). Indianapolis: Indiana University School of Medicine [s. n.], 1990.

PEDRETT, M. dos S.; COSTA, M. B. P. Application of RDLS scale to characterize oral language profiles in children using cochlear implant. **Codas**, [s. l.], v. 31, n. 5, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20192018158>

PHILIPS, B. *et al.* Cochlear implants in children deafened by congenital cytomegalovirus and matched Connexin 26 peers. **International Journal of Pediatric otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 78, n. 3, p. 410–415, 2014. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2013.11.009>

PINTO, M. M. *et al.* Idade no diagnóstico e no início da intervenção de crianças deficientes auditivas em um serviço público de saúde auditiva brasileiro. **International Archives of Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 16, n. 1, p. 44–49, 2012. Available at: <https://doi.org/10.7162/S1809-48722012000100006>

PROSSER, J. D.; COHEN, A. P.; GREINWALD, J. H. Diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. **Otolaryngologic clinics of North America**, 48 6, 975-82, 2015. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2015.07.004>

QUITTNER, A. L. *et al.* Effects of maternal sensitivity and cognitive and linguistic stimulation on cochlear implant users' language development over four years. **Journal of Pediatrics**, [s. l.], v. 162, n. 2, p. 343-348.e3, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.08.003>

RAFFERTY, A. *et al.* Cochlear implantation in children with complex needs - outcomes. **Cochlear Implants International**, [s. l.], v. 14, n. 2, p. 61–66, 2013. Available at: <https://doi.org/10.1179/1754762810Y.0000000009>

RAMSDEN, J. D. *et al.* European bilateral pediatric cochlear implant forum consensus statement. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 33, n. 4, p. 561–565, 2012. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182536ae2>

RAWES, C. *et al.* A review of the outcomes of children with designated additional needs receiving cochlear implantation for severe to profound hearing loss. **Cochlear Implants International**, [s. l.], v. 22, n. 6, p. 338–344, 2021. Available at: <https://doi.org/10.1080/14670100.2021.1944519>

ROBBINS, A. M. C. *et al.* Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. **Archives of Otolaryngology - Head and Neck**

Surgery, [s. l.], v. 130, n. 5, p. 570–574, 2004. Available at: <https://doi.org/10.1001/ARCHOTOL.130.5.570>

ROBBINS, A.; RENSHAW, J.; BERRY, S. W. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. **The American Journal of Otology**, [s. l.], v. 12 Suppl, p. 144–150, 1991.

ROBINS, R. H.; CRYSTAL, D. “**Language**”. [S. l.], 2021. Available at: <https://www.britannica.com/topic/language>. Acesso em: 29 jun. 2021.

RODRIGUES, R. P. Avaliação da implantação do programa de triagem auditiva neonatal em maternidades públicas brasileiras. 1–126 f. 2020. - **Fundação Oswaldo Cruz**, Rio de Janeiro, 2020. Available at: https://www.arca.fiocruz.br/bitstream/icict/47321/2/renata_rodrigues_iff_mest_2020.pdf. Acesso em: 22 jun. 2022.

RUBEN, R. J. Language development in the pediatric cochlear implant patient. **Laryngoscope Investigative Otolaryngology**, [s. l.], v. 3, n. 3, p. 209–213, 2018. Available at: <https://doi.org/10.1002/lio2.156>. Acesso em: 1 abr. 2021.

SARANKUMAR, T. *et al.* Outcomes of cochlear implantation in auditory neuropathy spectrum disorder and the role of cortical auditory evoked potentials in benefit evaluation. **Turkish Archives of Otolaryngology**, [s. l.], p. 15–20, 2018. Available at: <https://doi.org/10.5152/TAO.2017.2537>

SARANT, J. *et al.* Bilateral versus unilateral cochlear implants in children: a study of spoken language outcomes. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 35, n. 4, p. 396–409, 2014. Available at: <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000022>

SAÚDE, M. da. Diretrizes gerais para a atenção especializada às pessoas com deficiência auditiva no sistema único de saúde (sus) - **Portaria gm/ms nº 2.776**, de 18 de dezembro de 2014

SCARABELLO, E. M. *et al.* Language evaluation in children with pre-lingual hearing loss and cochlear implant. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 86, n. 1, p. 91–98, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2018.10.006>. Acesso em: 1 abr. 2021.

SELLECK, A. M.; PARK, L. R.; BROWN, K. D. Factors influencing pediatric cochlear implant outcomes: carolina sibling study. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 40, n. 9, p. 1148–1152, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002342>. Acesso em: 1 abr. 2021.

SENNAROGLU, L.; SAATCI, I. A new classification for cochleovestibular malformations. **Laryngoscope**, [s. l.], v. 112, n. 12, p. 2230–2241, 2002. Available at: <https://doi.org/10.1097/00005537-200212000-00019>

SHARMA, A.; DORMAN, M. F.; SPAHR, A. J. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age

of implantation. **Ear and Hearing**, [s. l.], v. 23, n. 6, p. 532–539, 2002. Available at: <https://doi.org/10.1097/00003446-200212000-00004>. Acesso em: 4 jul. 2022.

SHARMA, S. D. *et al.* Hearing and speech benefits of cochlear implantation in children: a review of the literature. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 133, n. 109984, 2020a. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109984>

SHARMA, S. D. *et al.* Hearing and speech benefits of cochlear implantation in children: a review of the literature. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 133, n. March, 2020b. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109984>

SÍGOLO, C.; DE LACERDA, C. B. F. From suspicion to intervention in deafness: characterization of this process in campinas/SP. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, [s. l.], v. 23, n. 1, p. 32–37, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1590/S2179-64912011000100009>

SIMON, F. *et al.* Guidelines (short version) of the french society of otorhinolaryngology (sforl) on pediatric cochlear implant indications. **European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases**, [s. l.], v. 136, n. 5, p. 385–391, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2019.05.018>

SINNATHURAY, A. R. *et al.* Connexin 26 (GJB2) gene-related deafness and speech intelligibility after cochlear implantation. **Otology & Neurotology: Official Publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology And Neurotology**, [s. l.], v. 25, n. 6, p. 935–942, 2004. Available at: <https://doi.org/10.1097/00129492-200411000-00013>. Acesso em: 16 jul. 2022.

STUCHI, R. F. *et al.* Oral language of children with five years of experience using cochlear implant. **Pro-Fono**, [s. l.], v. 19, n. 4, p. 408, 2007. Available at: <https://doi.org/10.1590/s0104-56872007000400015>

STUCHI SIAGH, R. F. Crianças usuárias de implante coclear com atraso do desenvolvimento da percepção auditiva da fala: análise dos fatores que influenciam o desempenho. 2018. - **Biblioteca Digital de Teses e Dissertações da Universidade de São Paulo**, Bauru, 2018. Available at: <https://doi.org/10.11606/T.25.2018.TDE-30082018-215040>. Acesso em: 24 jul. 2022.

UHLER, K.; WARNER-CZYZ, A.; GIFFORD, R. Pediatric minimum speech test battery. **Journal of the American Academy of Audiology**, [s. l.], v. 28, n. 3, p. 232–247, 2017. Available at: <https://doi.org/10.3766/jaaa.15123>

VARADARAJAN, V. V. *et al.* Evolving criteria for adult and pediatric cochlear implantation. **Ear, Nose and Throat Journal**, [s. l.], v. 100, n. 1, p. 31–37, 2021. Available at: <https://doi.org/10.1177/0145561320947258>

WANG, J. *et al.* Prevalence of childhood hearing loss and secular trends: a systematic review and meta-analysis. **Academic Pediatrics**, [s. l.], v. 19, n. 5, p. 504–514, 2019. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.acap.2019.01.010>

WIE, O. B. *et al.* Long-term language development in children with early simultaneous bilateral cochlear implants. **Ear & Hearing**, [s. l.], v. 41, n. 5, p. 1294–1305, 2020. Available at: <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000851>. Acesso em: 1 abr. 2021.

World health organization. **World Report on Hearing**. Geneva, 2021. Available at: <https://www.who.int/publications/i/item/world-report-on-hearing>. Acesso em: 29 mar. 2021.

YEAR 2019 Position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. **Journal of Early Hearing Detection and Intervention**, [s. l.], v. 4, n. 2, p. 1–44, 2019. Available at: <https://doi.org/10.15142/fptk-b748>

YORGANCILAR, A. E.; SIZER, B. Evaluation of the language development of children with cochlear implant users living in a multilingual environment. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 152, n. November 2021, p. 111007, 2022. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2021.111007>

YOSHIDA, H. *et al.* Long-term outcomes of cochlear implantation in children with congenital cytomegalovirus infection. **Otology and Neurotology**, [s. l.], v. 38, n. 7, p. e190–e194, 2017. Available at: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001483>

YOSHINAGA-ITANO, C. *et al.* Language of early- and later-identified children with hearing loss. **Pediatrics**, [s. l.], v. 102, n. 5, p. 1161–1171, 1998. Available at: <https://doi.org/10.1542/peds.102.5.1161>

ZHENG, Y. *et al.* Early prelingual auditory development and speech perception at 1-year follow-up in Mandarin-speaking children after cochlear implantation. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 75, n. 11, p. 1418–1426, 2011. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.08.005>

ZHONG, Y. *et al.* The analysis of reliability and validity of the IT-MAIS, MAIS and MUSS. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, [s. l.], v. 96, p. 106–110, 2017. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.03.006>

ZIMMERMAN-PHILLIPS, S.; MCCONKEY ROBBINS, A.; OSBERGER, M. J. Assessing cochlear implant benefit in very young children. **The Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology. supplement**, [s. l.], v. 185, n. 12 II SUPPL., p. 42–43, 2000. Available at: <https://doi.org/10.1177/0003489400109S1217>. Acesso em: 23 jul. 2022.

7 CONCLUSÕES

Foi encontrada uma alta taxa de perda de seguimento, idade média elevada para a realização de implante coclear e baixo desempenho de linguagem encontrados para pacientes de um programa de IC do sistema público de saúde do sul do Brasil. Análises adicionais sobre as características da perda auditiva, sociodemográficas e socioculturais descritas neste estudo devem ser realizadas para compreender sua relação com os resultados descritos.

8 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Nosso programa de IC faz parte de um programa de saúde pública, portanto, é compreensível que as famílias envolvidas no programa pertençam a um status socioeconômico mais baixo. Desta forma, é importante identificar fatores que possibilitem a estas famílias estimularem seus filhos portadores de surdez de forma mais independente. Nesse contexto, o estímulo de atividades como o hábito de leitura, uso de técnicas facilitadoras de linguagem e o estímulo ao comparecimento à terapia auditivo verbal parecem ser o caminho mais profícuo para alcançarmos melhores resultados de forma independente das modificações maiores na estrutura do serviço público. No entanto, é importante que mais estudos que avaliem os resultados de programas de tratamento da surdez profunda em crianças chamem a atenção para suas características - como a elevada idade ao diagnóstico e tratamento da surdez evidenciada neste e em estudos prévios - para que existam argumentos bem embasados que auxiliem na mudança de políticas públicas. Gestores em saúde pública possuem a difícil mas potencialmente heroica tarefa de transformar a vida de crianças com surdez profunda através de uma sábia alocação de recursos em um sistema em que estes são limitados. Nossa tarefa como trabalhadores da área da saúde é fornecer dados fidedignos acerca da realidade com a qual trabalhamos e sugerir mudanças objetivas para buscar melhores resultados.

APÊNDICE A - Questionário para pacientes implantados

Record ID

IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE

Nome completo

Prontuário

Data da avaliação

Nome e parentesco do cuidador

Telefones para contato

DADOS DA CIRURGIA

Data da cirurgia de IC no OD

Idade (em meses) da cirurgia OD

Data da cirurgia de IC no OE

Idade (em meses) da cirurgia no OE

Se IC unilateral, usa AASI contralateral regularmente

- Sim
 Não
 NA (IC bilateral)

Complicações da cirurgia

- sim
 não

Técnica da cirurgia

- Janela Redonda
 Cocleostomia

Malformação de orelha interna

- Yes
 No

Necessidade de reintervenção

- Sim
 Não

Se necessidade de reintervenção, qual o procedimento?

Número de horas que usa IC

HISTÓRIA DA GESTAÇÃO

Realização de pré-natal

- Sim
 Não
 Desconhecido

Número de consultas pré-natal

Doenças maternas durante gestação

- Sim
 Não
 Desconhecido

Medicações contínuas

- Sim
 Não
 Desconhecido

ATB IV durante gestação

- Sim
 Não
 Desconhecido

Teve diagnóstico de depressão

- Sim
 Não
 Desconhecido

Usou medicações antidepressivas

- Sim
 Não
 Desconhecido

HISTÓRIA NEONATAL

Tipo de Parto

- Normal
 Cesariana
 Desconhecido

Idade gestacional (semanas)

Peso ao nascer (g)

Asfíxia ou anóxia

- Sim
 Não
 Desconhecido

Convulsões

- Sim
 Não
 Desconhecido

Apgar 1'

Apgar 5'

Internação em UTI

- Sim
 Não
 Desconhecido
-

Tempo de UTI (em dias)

Necessidade de VM

- Sim
 Não
 Desconhecido
-

Infecções perinatais

- Sim
 Não
 Desconhecido
-

Quais infecções perinatais

- Sífilis
 rubéola
 HIV
 Toxoplasmose
 CMV
 Meningite bacteriana
 Outra
 Não teve
-

Outra infecção perinatal (descrever qual)

Uso de ATB perinatal

- Sim
 Não
 Desconhecido
-

Icterícia

- Sim
 Não
 Desconhecido
-

Necessidade de exsanguíneo transfusão

- Sim
 Não
 NA
-

Malformações de cabeça e pescoço

- Sim
 Não
-

Fenda palatina

- Sim
 Não
-

Apêndice ou fístula pré-auricular

- Sim
 Não
-

Fez teste da orelhinha?

- Sim
 Não
 Desconhecido

| | |
|--------------------------------------|---|
| Qual exame fez no teste da orelhinha | <input type="radio"/> EQA <input type="radio"/> BERA <input type="radio"/> Desconhecido <input type="radio"/> Não fez |
| Onde foi realizado | _____ |
| Emissões otoacústicas | <input type="radio"/> Presente AO <input type="radio"/> Ausente OE <input type="radio"/> Ausente OD <input type="radio"/> Ausente AO |
| BERA | <input type="radio"/> Presente AO <input type="radio"/> Ausente OE <input type="radio"/> Ausente OD <input type="radio"/> Ausente AO |
| Adiometria OD | <input type="radio"/> Profunda <input type="radio"/> Severa-profunda <input type="radio"/> Severa |
| Audiometria OE | <input type="radio"/> Profunda <input type="radio"/> Severa-profunda <input type="radio"/> Severa |
| BERA frequência específica OD | <input type="radio"/> Profunda <input type="radio"/> Severa-profunda <input type="radio"/> Severa |
| BERA frequência específica OE | <input type="radio"/> Profunda <input type="radio"/> Severa-profunda <input type="radio"/> Severa |

HISTÓRIA FAMILIAR

| | |
|---|--|
| História familiar de distúrbio auditivo | <input type="radio"/> Sim <input type="radio"/> Não <input type="radio"/> Desconhecido |
| Se sim, qual parentesco: | _____ |

INTERCORRÊNCIAS PÓS-NATAIS

| | |
|-------------------|--|
| Meningite | <input type="radio"/> Sim <input type="radio"/> Não <input type="radio"/> Desconhecido |
| Uso de ototóxicos | <input type="checkbox"/> Aminoglicosídeos <input type="checkbox"/> Quimioterápicos <input type="checkbox"/> Desconhecido |

DADOS SÓCIO-CULTURAIS

Renda familiar (aproximada)

 De 5 salários mínimos

Escolaridade Materna

Analfabeto
 Ensino fundamental incompleto
 Ensino fundamental completo
 Ensino médio incompleto
 Ensino médio completo
 Ensino superior incompleto
 Ensino superior completo
 Desconhecido

Escolaridade paterna

Analfabeto
 Ensino fundamental incompleto
 Ensino fundamental completo
 Ensino médio incompleto
 Ensino médio completo
 Ensino superior incompleto
 Ensino superior completo
 Desconhecido

Tipo de escola do paciente:

Regular
 Necessidades especiais
 Não vai à escola

Hábito de leitura com o paciente

Não tem hábito
 1x por mês
 1x por semana
 Todos os dias

Bilinguismo familiar

Sim
 Não

Uso de telas (celular, tablet, TV) por dia

FONOTERAPIA

Onde faz

Apenas HCPA
 HCPA e na sua cidade
 Apenas na sua cidade
 Não faz

Período

Desde que implantou até hoje
 Primeiros anos após IC e teve alta
 Primeiros dois anos após IC
 Não faz

Frequência

1x por mês
 1x por semana
 2x por semana
 Não faz

ETIOLOGIA DA SURDEZ

Etiologia

- Acometimento perinatal
 Infecção congênita
 Meningite
 Genética síndrômica
 Genética não síndrômica
 Malformação orelha interna
 Indeterminada

Se genética síndrômica, especifique:

Se genética não síndrômica, especifique:

AUDIO COM IMPLANTE MAIS RECENTE

Data da audio

500 Hz:

1000 Hz:

2000 Hz:

4000 Hz:

Média quadritonal

Data log (AB) - média de horas de uso

MUSS - Meaningful Use of Speech Scale

1. A criança usa vocalizações para chamar atenção dos outros?

- 0%
 25%
 50%
 75%
 100%

2. Vocaliza durante as intenções comunicativas?

- 0%
 25%
 50%
 75%
 100%

| | |
|---|---|
| 3. As vocalizações variam com o contexto e a mensagem? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 4. É um desejo espontâneo da criança usar linguagem oral para se comunicar com seus pais e/ou irmãos quando o tópico da conversa é conhecido ou familiar? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 5. É um desejo da criança usar apenas a linguagem oral para se comunicar com seus pais e/ou irmãos quando o tópico da conversa não é conhecido ou familiar? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 6. É um desejo da criança usar a linguagem oral espontaneamente durante contato com pessoas ouvintes? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 7. É um desejo da criança usar apenas a linguagem oral ao se comunicar com pessoas com quem não tem familiaridade para obter alguma coisa que ela deseja? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 8. A linguagem oral da criança é compreendida pelos outros que não estão familiarizados com ela? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 9. A criança usa espontaneamente estratégias orais apropriadas de reparação e esclarecimento quando a linguagem oral não é entendida pelas pessoas familiarizadas com ela? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 10. A criança usa espontaneamente estratégias orais apropriadas de reparação e esclarecimento quando a linguagem oral não é entendida pelas pessoas não familiarizadas com ela? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| Total de pontos (___/40): | _____ |
| Índice Muss % | _____ |
| MUSS comparado para idade auditiva | <input type="radio"/> Adequado <input type="radio"/> Inadequado |

MAIS - Meaningful Auditory Integration Scale

- | | |
|--|---|
| 1. A criança usa o dispositivo auditivo durante todo o dia, sem resistência? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 2. A criança relata e parece ficar perturbada quando seu dispositivo não está funcionando por alguma razão? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 3. A criança responde espontaneamente ao seu nome, no silêncio, quando chamada auditivamente, sem pistas visuais? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 4. A criança responde espontaneamente ao seu nome, na presença de ruído ambiental, quando chamada auditivamente, sem nenhuma pista visual? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 5. A criança, espontaneamente, está atenta aos sons ambientais (campainha, telefone), sem ser induzida ou alertada sobre estes? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 6. A criança está atenta, espontaneamente, aos sinais auditivos quando em novos ambientes? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 7. A criança reconhece, espontaneamente, os sinais auditivos que fazem parte de sua rotina doméstica ou escolar? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 8. A criança demonstra habilidade para discriminar espontaneamente dois falantes, usando somente a audição (como reconhecendo a voz da mãe x voz do pai x voz dos irmãos)? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |
| 9. A criança percebe, espontaneamente, as diferenças entre sons de fala e ambientais somente através da audição? | <input type="radio"/> 0% <input type="radio"/> 25% <input type="radio"/> 50% <input type="radio"/> 75% <input type="radio"/> 100% |

10. A criança associa, espontaneamente, a entonação da voz (raiva, excitação, ansiedade) com o significado apenas através da audição?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

Total de pontos (__/40): _____

Índice MAIS %: _____

MAIS comparado para idade auditiva Adequado
 Inadequado

IT MAIS - Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale

1. O comportamento vocal da criança é modificado quando está usando o seu dispositivo auditivo?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

2. - A criança produz sílabas bem articuladas e seqüências silábicas que podem ser reconhecidas como "fala"?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

3. A criança responde espontaneamente ao seu nome, em ambiente silencioso, somente através da via auditiva, sem pistas visuais?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

4. A criança responde espontaneamente ao seu nome, na presença de ruído de fundo, somente através da via auditiva, sem pistas visuais?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

5. A criança, espontaneamente, está atenta aos sons ambientais (cachorro, brinquedos, telefone, campainha) sem ser induzida ou alertada sobre estes?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

6. A criança demonstra estar atenta espontaneamente aos sinais auditivos quando em novos ambientes?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

7. - A criança reconhece, espontaneamente, os sinais auditivos que fazem parte de sua rotina diária?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

8. A criança demonstra habilidade para discriminar espontaneamente dois falantes, usando somente a audição (como reconhecendo a voz da mãe x voz do pai x voz dos irmãos)?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

9. A criança percebe, espontaneamente, as diferenças entre sons de fala e não-fala somente através da audição?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

10. A criança associa espontaneamente a entonação da voz (raiva, excitação, ansiedade) com o significado apenas através da audição?

0%
 25%
 50%
 75%
 100%

Total de pontos (___/40):

Índice IT-MAIS %

IT-MAIS comparado para idade auditiva

Adequado
 Inadcuado

Número de filhos da mãe

Número de crianças que moram com o paciente:

Com que idade começou a frequentar a creche ou escola

Depois que começou a escola, parou por algum motivo?

Yes
 No

Se parou, foi SÓ por causa da pandemia?

Yes
 No

Se parou, por quanto tempo em MESES ficou sem escola (ou creche)?

Atualmente, vai à escola ou creche regularmente?

Yes
 No

Atualmente, quantas horas fica na escola ou creche por semana?
 (perguntar quantas vezes vai por semana, e quanto tempo fica)

Renda Familiar Aproximada (em R\$)

Mapeamentos aprendidos

Mapeamentos negligenciados

APÊNDICE B – Termo de consentimento livre e esclarecido

Nº do projeto GPPG: 2021-0339

Estamos convidando a criança pela qual você é responsável, a participar do projeto de pesquisa **“Avaliação do desenvolvimento de linguagem oral em crianças com surdez pré-lingual submetidos a implante coclear em um centro de referência”**.

A audição é fundamental para o desenvolvimento da fala e para a relação com as pessoas e o implante coclear é a principal forma de tratamento para casos de surdez de grau severo a profundo. Sabemos que, com esse estímulo, muitas crianças com surdez pré-lingual podem atingir um desenvolvimento de fala e linguagem próximo do normal. Ainda assim, os benefícios individuais podem variar amplamente, refletindo a singularidade de cada criança e de cada família.

Com essa pesquisa pretendemos identificar o desenvolvimento de linguagem nos pacientes com surdez pré-lingual (antes de aprenderem a falar) que consultam no Ambulatório de Surdez Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Para realizar essa pesquisa, convidamos os pacientes e seus cuidadores que participem de uma entrevista com aplicação de 2 questionários com 10 perguntas cada. Também solicitamos autorização para acessar informações dos prontuários e da “carteira da criança” dos pacientes. Esses dados são sobre o nascimento, informações fornecidas nas consultas médicas, os exames e os tratamentos realizados no HCPA. Também poderá ser realizada uma audiometria em uso de implante coclear, que será utilizada para análise do funcionamento do mesmo – este é o mesmo procedimento de uma audiometria usual. O exame será realizado por uma profissional especializada.

A participação no estudo é totalmente voluntária. Todo o participante tem a liberdade de se recusar a participar ou retirar o seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo à continuidade de seu tratamento na instituição. Há garantia de sigilo, que assegura a privacidade dos participantes quanto à confidencialidade dos dados de identificação pessoal dos participantes e os resultados serão divulgados de maneira agrupada, sem a identificação dos indivíduos que participaram do estudo. No entanto, por maior que

seja o cuidado da equipe com os dados coletados e a identificação dos pacientes, é preciso ressaltar o risco de quebra de confidencialidade involuntária.

Não haverá nenhuma forma de despesa por parte do participante da pesquisa, assim como não haverá remuneração pela sua participação. Em caso de constrangimentos ou desconfortos no momento da entrevista ou aplicação dos questionários, solicitamos que o familiar ou paciente sinalize à equipe sobre as perguntas que não gostaria de responder ou se gostaria de optar por não mais participar da pesquisa.

Qualquer dúvida que o participante tiver a respeito de procedimentos, riscos, benefícios e outros assuntos relacionados à pesquisa, pode ser perguntada à pesquisadora responsável pela pesquisa, Letícia Rosito, ou a pesquisadora Alice Lang Silva, através do telefone do Serviço de Otorrinolaringologia: 51 3359.8314, ou ao Comitê de Ética do HCPA (2º andar do HCPA, sala 2227; ou telefone: 51 3359.7640), das 8h às 17h, de segunda à sexta-feira, antes, durante ou após a pesquisa.

Este documento está elaborado em duas vias, sendo uma delas entregue ao participante e outra mantida pelo grupo de pesquisadores.

Nome do responsável: _____

Assinatura: _____

Nome do participante: _____

Assinatura: _____

(se aplicável)

Nome do pesquisador: _____

Assinatura: _____

Local e data: _____

APÊNDICE C – Roteiro de ligação telefônica**Nº do projeto GPPG: 2021-0339**

Bom dia/Boa tarde, o meu nome é _____ [inserir nome do pesquisador que está realizando a ligação e que faça parte da equipe de pesquisa], sou pesquisador do projeto que está sendo realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre “**Avaliação do desenvolvimento de linguagem oral em crianças com surdez pré-lingual submetidos a implante coclear em um centro de referência**”. Poderia falar com o responsável por _____ [Inserir o nome do paciente/potencial participante]?

O objetivo desta ligação é convidá-lo(a) a participar deste projeto de pesquisa que busca avaliar o desenvolvimento de linguagem nos pacientes com surdez pré-lingual (antes de aprenderem a falar) que consultam no Ambulatório de Surdez Infantil do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Caso aceite participar, a participação consiste em autorizar que sejam consultados dados registrados em seu prontuário na Instituição, e será enviado o TCLE onde as informações da participação estão detalhadas. Ressaltamos que caso não tenha interesse em participar, isto não interfere em nada no seu atendimento ou em consultas e exames já agendados.

Se estiver de acordo, perguntar em qual contato de preferência gostaria de receber o Termo de Compromisso Livre e Esclarecido do projeto.

Contato para envio do TCLE (e-mail / Whatsapp / mensagem): _____

Você gostaria de participar: () Sim () Não

Em caso de concordância, aplicar o instrumento.

Se aceitar, mas preferir responder por telefone em outro momento, pedir que informe qual o melhor momento para realizar a entrevista por telefone. Retorno em _____.

Se não aceitar, agradecer pelo tempo e atenção.

Perguntar se a pessoa possui mais alguma dúvida e ressaltar que os contatos dos pesquisadores e do CEP estão no Termo enviado.

Pesquisador responsável:

Contato disponibilizado:

Observação: Este roteiro é apenas um guia para o diálogo, sendo que os pesquisadores tomarão todo o cuidado para evitar qualquer constrangimento, bem como responderão perguntas ou dúvidas adicionais que se apresentem durante a ligação.

Dados a serem preenchidos pelo pesquisador depois da ligação:

Participante:

Dia da ligação:

Hora da ligação:

Gravação da ligação () Sim () Não

Pesquisador que realizou a ligação:

Assinatura do Pesquisador:

ANEXO A - MUSS (Meaningful Use of Speech Scale)

Adaptado de: Robins, A M; Osberger, M J. *Meaningful use of speech scales*.
Indianápolis: University of Indiana School of Medicine, 1990.

Versão em Português brasileiro¹:

| USO SIGNIFICATIVO DA ESCALA DA FALA | 0% | 25% | 50% | 75% | 100% |
|---|----|-----|-----|-----|------|
| 1. A criança usa vocalizações para chamar atenção dos outros? | | | | | |
| 2. Vocaliza durante as intenções comunicativas? | | | | | |
| 3. As vocalizações variam com o contexto e a mensagem? | | | | | |
| 4. É um desejo espontâneo da criança usar linguagem oral para se comunicar com seus pais e/ou irmãos quando o tópico da conversa é conhecido ou familiar? | | | | | |
| 5. É um desejo da criança usar apenas a linguagem oral para se comunicar com seus pais e/ou irmãos quando o tópico da conversa não é conhecido ou familiar? | | | | | |
| 6. É um desejo da criança usar a linguagem oral espontaneamente durante contato com pessoas ouvintes? | | | | | |
| 7. É um desejo da criança usar apenas a linguagem oral ao se comunicar com pessoas com quem não tem familiaridade para obter alguma coisa que ela deseja? | | | | | |
| 8. A linguagem oral da criança é compreendida pelos outros que não estão familiarizados com ela? | | | | | |
| 9. A criança usa espontaneamente estratégias orais apropriadas de reparação e esclarecimento quando a linguagem oral não é entendida pelas pessoas familiarizadas com ela? | | | | | |
| 10. A criança usa espontaneamente estratégias orais apropriadas de reparação e esclarecimento quando a linguagem oral não é entendida pelas pessoas não familiarizadas com ela? | | | | | |

TOTAL DE PONTOS: ____/40 ÍNDICE MUSS: ____%

1 - Nascimento, L T. Uma proposta de avaliação da linguagem oral [monografia]. Bauru: Hospital de Pesquisa e Reabilitação de Lesões Lábio-Palatais, 1997.

ANEXO B - MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)

Adaptado de: Robbins, A.; Renshaw, J.; Berry, S. W. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. The American journal of Otology, 1991.

Versão em Português brasileiro¹:

| ESCALA DE INTEGRAÇÃO AUDITIVA SIGNIFICATIVA | 0% | 25% | 50% | 75% | 100% |
|--|----|-----|-----|-----|------|
| 1. A criança usa o dispositivo auditivo durante todo o dia, sem resistência? | | | | | |
| 2. A criança relata e parece ficar perturbada quando seu dispositivo não está funcionando por alguma razão? | | | | | |
| 3. A criança responde espontaneamente ao seu nome, no silêncio, quando chamada auditivamente, sem pistas visuais? | | | | | |
| 4. A criança responde espontaneamente ao seu nome, na presença de ruído ambiental, quando chamada auditivamente, sem nenhuma pista visual? | | | | | |
| 5. A criança, espontaneamente, está atenta aos sons ambientais (campainha, telefone), sem ser induzida ou alertada sobre estes? | | | | | |
| 6. A criança está atenta, espontaneamente, aos sinais auditivos quando em novos ambientes? | | | | | |
| 7. A criança reconhece, espontaneamente, os sinais auditivos que fazem parte de sua rotina doméstica ou escolar? | | | | | |
| 8. A criança demonstra habilidade para discriminar espontaneamente dois falantes, usando somente a audição (como reconhecendo a voz da mãe x voz do pai x voz dos irmãos)? | | | | | |
| 9. A criança percebe, espontaneamente, as diferenças entre sons de fala e ambientais somente através da audição? | | | | | |
| 10. A criança associa, espontaneamente, a entonação da voz (raiva, excitação, ansiedade) com o significado apenas através da audição? | | | | | |

Total de pontos ___/40 ÍNDICE MAIS: _____%

1 - Castiquini EAT, Bevilacqua MC. Escala de integração auditiva significativa: procedimento adaptado para a avaliação da percepção da fala. Rev Soc Bras Fonoaudiol. 2000; 6:51-60

ANEXO C - IT-MAIS (Infant-Toddler: Meaningful Auditory Integration Scale)

Adaptado de: Zimmerman-Phillips S, Robbins AM, Osberger MJ. *Assessing cochlear implant benefit in very young children*. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.

2000;109(12):42-43

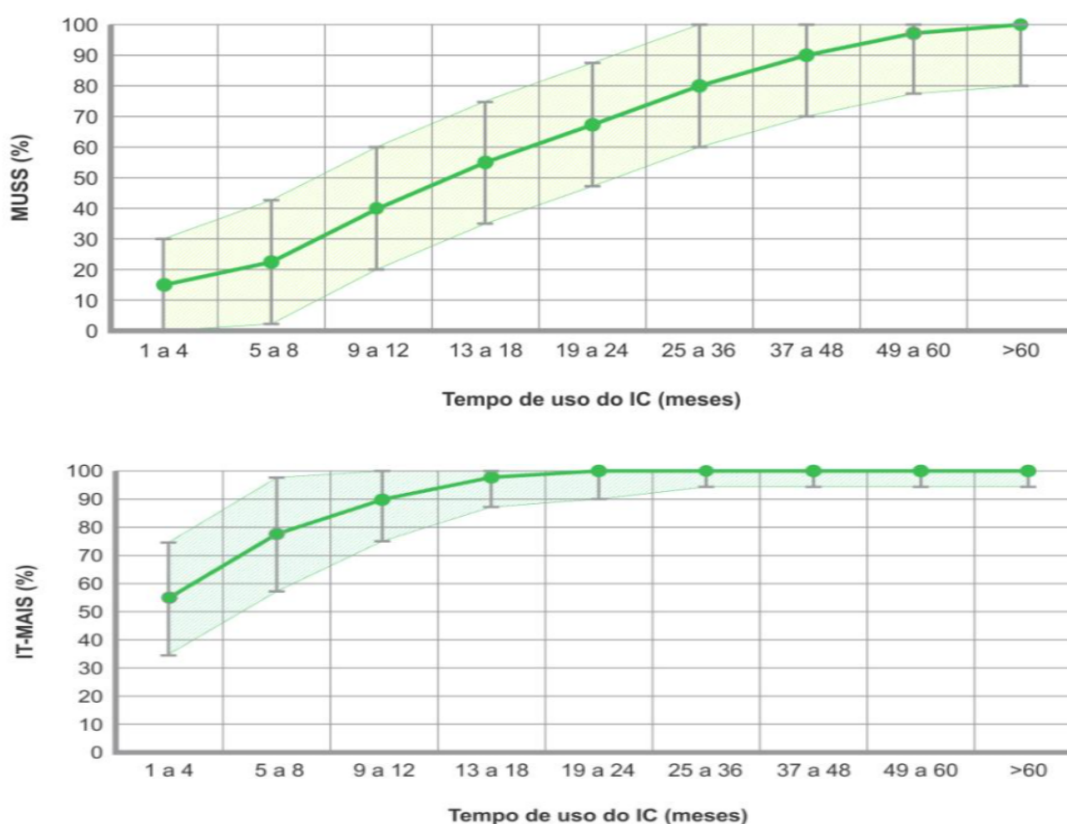
Versão em Português brasileiro¹:

| ESCALA DE INTEGRAÇÃO AUDITIVA SIGNIFICATIVA PARA CRIANÇAS PEQUENAS | 0% | 25 % | 50 % | 75 % | 100 % |
|--|----|---------|---------|---------|----------|
| 1. O comportamento vocal da criança é modificado quando está usando o seu dispositivo auditivo? | | | | | |
| 2. - A criança produz sílabas bem articuladas e seqüências silábicas que podem ser reconhecidas como "fala"? | | | | | |
| 3. A criança responde espontaneamente ao seu nome, em ambiente silencioso, somente através da via auditiva, sem pistas visuais? | | | | | |
| 4. A criança responde espontaneamente ao seu nome, na presença de ruído de fundo, somente através da via auditiva, sem pistas visuais? | | | | | |
| 5. A criança, espontaneamente, está atenta aos sons ambientais (cachorro, brinquedos, telefone, campainha) sem ser induzida ou alertada sobre estes? | | | | | |
| 6. A criança demonstra estar atenta espontaneamente aos sinais auditivos quando em novos ambientes? | | | | | |
| 7. - A criança reconhece, espontaneamente, os sinais auditivos que fazem parte de sua rotina diária? | | | | | |
| 8. A criança demonstra habilidade para discriminar espontaneamente dois falantes, usando somente a audição (como reconhecendo a voz da mãe x voz do pai x voz dos irmãos)? | | | | | |
| 9. A criança percebe, espontaneamente, as diferenças entre sons de fala e não-fala somente através da audição? | | | | | |
| 10. A criança associa espontaneamente a entonação da voz (raiva, excitação, ansiedade) com o significado apenas através da audição? | | | | | |

Total de pontos ___/40 ÍNDICE IT-MAIS: ____

1 - Castiquini EAT, Bevilacqua MC. Escala de integração auditiva significativa: procedimento adaptado para a avaliação da percepção da fala. Rev Soc Bras Fonoaudiol. 2000; 6:51-60.

ANEXO D - Marcadores Clínicos do Desenvolvimento de Linguagem



1 - COMERLATTO, M. P. da S. Habilidades auditivas e de linguagem de crianças usuárias de implante coclear: análise dos marcadores clínicos de desenvolvimento. 2016. - Biblioteca Digital de Teses e Dissertações da Universidade de São Paulo, São Paulo, 2016.