



IAPO-Interamerican Association of
Pediatric Otorhinolaryngology

Implante Coclear em Crianças com “Deficiência Adicional”: uma Análise do Atraso Cognitivo

Luthiana F. Carpes e Frederick K. Kozak

Introdução

Como o comprometimento auditivo está freqüentemente associado a uma outra deficiência, algumas equipes que realizam o implante coclear (IC) enfrentam um desafio quando consideram estas crianças como possíveis candidatas ao implante, particularmente aquelas com um atraso cognitivo significativo. Considera-se que 30 a 40% das crianças com perda auditiva sensorioneural têm uma deficiência adicional como dificuldade de aprendizado, deficiência mental, transtorno do déficit de atenção com hiperatividade, paralisia cerebral, transtornos emocionais, bem como outros transtornos psiquiátricos^{1,2,3}. Em 2008, o *Gallaudet Research Institute* relatou deficiências associadas em crianças com deficiência auditiva (DA), com base em dados de mais de 30.000 crianças nos Estados Unidos. Saiba-se que quase 40% das crianças tinham uma ou mais deficiências, além da perda auditiva. O comprometimento visual ou a cegueira foram observados em 5,4% das crianças, atraso no desenvolvimento em 4,8%, deficiência de aprendizado em 8,3%, comprometimento ortopédico incluindo paralisia cerebral em 4,4%, retardo mental em 8,7%, distúrbios emocionais em 2% e autismo em 1,6%. Outras condições, como lesão cerebral traumática, foram observadas em 14,6% das crianças, ainda que individualmente representassem menos de 1% do total⁴.

Não está claro se a criança com deficiência associada poderá ser beneficiada por um IC e qual o grau de benefício que poderia ser esperado. A medida do sucesso pode ser mais subjetiva que a medida objetiva do resultado da percepção de fala ou percepção auditiva, uma vez que algumas ou muitas destas crianças podem não chegar a alcançar as habilidades de linguagem ou percepção da fala, e não podem ser testadas com precisão. Em uma criança com comprometimento cognitivo, a informação auditiva obtida por um IC pode não ser tão significativa, pois a criança pode não ser capaz de processar, analisar e organizar a informação apresentada. A consciência do ambiente onde se encontra, a reação a situações de perigo e o reconhecimento da voz dos pais podem ser os únicos ganhos conseguidos nesta população, e são considerados por muitos como razões positivas para se considerar o implante. É difícil fazer a análise combinada dos resultados de estudos anteriores devido ao número pequeno de indivíduos por estudo, critérios de inclusão amplos com diferenças individuais significativas e o uso de ferramentas diferentes para medir os resultados (ver **Tabela 1**).

Tabela 1. Resumo de estudos anteriores

Autor (ano)	Número de participantes com DA e deficiência adicional	Principais Medidas de Desfecho
Nikolopoulos et al. (2008) ^a	108 (nenhum); 44 (linguagem e comunicação); 18 (cognitiva); 21 (visual); 8 (física); 13 (comportamental); 7 (trato vocal); 4 (autismo); 2 (oral/facial)	Escala de Classificação de Inteligibilidade da Fala
Berrefini et al. (2008)	3 (paralisia cerebral); 10 (retardo mental); 2 (autismo); 4 (déficit de atenção e hiperatividade); 3 (linguagem e aprendizado); 1 (epilepsia)	Teste de percepção da fala de Geers e Moog [6] e questionário para os pais
Daneshi et al. (2007)	13 (retardo mental); 20 (aprendizado); 15 (déficit de atenção e hiperatividade); 5 (paralisia cerebral); 3 (visual); 4 (autismo)	<i>Persian auditory perception test</i>
Holt et al. (2005)	50 (nenhum); 19 (cognitiva)	IT-MAIS; GAEL-P; Mr. Potato Head Task; PSI; PPVT-III; RDLs
Wiley et al. (2005) ^b	3 (paralisia cerebral); 3 (motor); 3 (aprendizado); 3 (comportamento); 1 (cognitiva); 6 (linguagem); 2 (visual)	Benefícios percebidos pelas famílias (questões abertas e fechadas)
Hamzavi et al. (2000) ^c	3 (aprendizado); 5 (intelectual); 3 (motor); 2 (autismo); 1 (hiperatividade); 3 (psicomotor); 1 (hemiparesia); 1 (autoagressão); 1 (visual)	EARS
Waltzman et al. (2000) ^d	7 (motora); 3 (oral-motora); 3 (linguagem); 2 (visual); 2 (aprendizado); 7 (cognição); 3 (déficit de atenção e hiperatividade); 1 (autismo); 1 (dispraxia)	ESP; NU-CHIPS; GASP; PBK; MLNT; LNT; teste de frases e sentenças comuns
Pyman et al. (2000)	55 (nenhum); 11 (motor e cognitiva); 6 (cognitiva); 3 (motor)	Escala de cinco pontos de níveis de percepção de fala

^a 28 participantes tinham mais do que uma deficiência adicional^b 9 participantes tinham mais do que uma deficiência adicional^c 6 participantes tinham mais do que uma deficiência adicional^d 6 participantes tinham mais do que uma deficiência adicional; nenhuma deficiência relatada em 3 pacientes (um tinha Associação CHARGE, um tinha Síndrome de USHER e o outro Síndrome de Waardenburg)

Explicação das siglas da **Tabela 1**.

DA: Deficiência Auditiva

IT-MAIS: Escala de Integração Auditiva Significativa para Lactente-Criança

GAEL-P: Análise Gramatical de Linguagem Induzida: Teste em Nível Pré-Sentença

PSI: Teste Pediátrico de Inteligibilidade da Fala

PPVT-III: Teste Peabody de Vocabulário por Imagens, Terceira Edição

RDLS: Escalas de Desenvolvimento de Linguagem de Reynell

EARS: Avaliação das Respostas Auditivas à Fala

ESP: Teste Inicial de Percepção da Fala

NU-CHIPS: Teste de Percepção da Fala de Crianças da Northwestern University

GASP: Procedimento de Triagem Auditiva de Glendonald

PBK: Phonetically Balanced Kindergarten Word

MLNT: Teste de Léxico Multi-Silábico de Vizinhança

LNT: Teste de Léxico de Vizinhança

O uso geral do termo “deficiência adicional” pode trazer muita confusão, uma vez muitas crianças relatadas na literatura como tendo “deficiência adicional” podem ter uma cognição normal e, os desafios que enfrentam após o implante, não são iguais aos das crianças que têm um atraso cognitivo. Da mesma forma, o atraso cognitivo pode variar desde uma forma branda até grave. É esta última população que mais desafia as equipes de IC.

Revisão da literatura

Daneshi et al. estudaram retrospectivamente 398 IC realizados em crianças surdas antes da fase lingüística, para poder identificar a frequência da deficiência adicional⁵. Um processo em dois estágios (triagem e avaliação psicológica abrangente) identificou deficiência adicional em 60 (15%) das crianças que ficaram surdas na fase pré-lingüística. O retardo mental grave foi considerado como uma contra-indicação para o implante e estes pacientes não foram incluídos nas análises. O *Persian auditory perception test* foi aplicado antes da cirurgia e um ano depois da ativação do dispositivo. Foi observada alguma diversidade ao se analisar as diferentes deficiências adicionais em grupos separados dos 60 pacientes. Os escores médios pré e pós foram significativamente diferentes em crianças com retardo mental leve – oito pacientes ($p < 0,012$), retardo mental moderado – cinco pacientes ($p < 0,043$), deficiência de aprendizado – 20 pacientes ($p < 0,0001$), transtorno de déficit de atenção – 15 pacientes ($p < 0,000$) e paralisia cerebral – cinco pacientes ($p < 0,043$). Estas diferenças não foram estatisticamente significativas em crianças com cegueira congênita – três pacientes ($p < 0,102$) e autismo – quatro pacientes ($p < 0,068$). As crianças com paralisia cerebral mostraram o máximo de melhora, enquanto que aquelas com autismo tiveram uma melhora mínima.

Em um relato de uma série de casos, Hamzavi et al. examinaram a capacidade de percepção da fala de 10 crianças com deficiências associadas e que receberam um IC⁶. Antes do IC, nenhuma das crianças mostrou evidência de reconhecimento ou produção de fala. Após o implante, a metade das crianças alcançou algum nível

de reconhecimento e produção de palavras e quatro crianças mostraram alterações no seu comportamento, como alegria na presença de ruídos. Apenas uma criança foi considerada como um não sucesso devido à ausência de reação ao som independente de terapia intensiva. Ainda que este artigo tenha sido um dos pioneiros na apresentação de desfechos subjetivos e objetivos em crianças implantadas com outras necessidades especiais, o pequeno número de participantes, a gama ampla de deficiências da população estudada e a definição de sucesso impedem uma conclusão significativa. Em uma revisão caso a caso, algumas crianças tiveram melhoras quando testadas com o Teste de Avaliação de Respostas Auditivas à Fala. Com isto, os autores concluíram que proporcionar IC a crianças com deficiências múltiplas resulta em benefícios tanto para a criança como para os pais.

Wiley et al. determinaram os benefícios dos IC, detectadas pelas famílias em crianças com deficiências múltiplas⁷. Com esta finalidade, foi desenvolvido um questionário com questões abertas e fechadas. Foram realizadas entrevistas com 15 famílias de 16 crianças. Entre as 16 crianças estudadas, somente uma foi classificada como tendo um atraso cognitivo. As demais foram classificadas como tendo paralisia cerebral, atraso motor, deficiência de aprendizado, problemas de comportamento ou deficiência de linguagem, ou uma combinação de problemas de aprendizado e de comportamento. A melhora na percepção de sons ambientes foi relatada por 94% das famílias, desenvolvimento de habilidades de fala por 88%, interação com colegas por 69%, comunicação de suas necessidades por 88%, atenção na escola por 60%, atenção em casa por 82%, trabalho com os irmãos por 71% e trabalho com os colegas de classe por 74%. É interessante mencionar que as famílias das crianças que tinham recebido seu implante há mais de dois anos perceberam mais benefícios que as famílias de crianças que tinham recebido seu implante há menos de dois anos. Todas as famílias afirmaram que se tivessem de tomar a decisão novamente, optariam pelo implante para as crianças. Neste estudo, 34 famílias atendiam os critérios de inclusão, mas apenas 17 (50%) ainda estavam inscritas na terapia do centro onde foi realizado o estudo. Todas as famílias foram convidadas a participar do estudo, tendo o contato sido feito pelo terapeuta com as 17 inscritas na terapia e por correio eletrônico para as outras 17. Apenas duas famílias contatadas por e-mail estavam dispostas a participar. Isto representa um viés, uma vez que os participantes do estudo são provavelmente as famílias mais motivadas, que ainda estão trazendo a criança para a terapia.

Berretini et al. estudaram 23 receptores de IC com deficiências adicionais de uma coorte de 123 crianças com surdez profunda⁸. Foram analisados os resultados de um teste de percepção de fala de seis categorias, aplicado antes e depois da cirurgia⁹. O questionário proposto por Wiley⁷ avaliou os benefícios percebidos pelos pais após o implante. Antes da cirurgia, 74% das crianças estavam nas categorias inferiores (0 e 1) no teste de percepção de fala, e nenhuma alcançou a categoria 6. Após a cirurgia, 53% alcançaram a categoria 6 e apenas 13% permaneceram nas categorias 0 e 1. A melhora na percepção de sons ambientais, na habilidade da criança de falar e interação com colegas foi percebida por 100%, 74% e 96% das famílias, respectivamente. Foi relatada por 96% das famílias que a criança tinha maior probabilidade de comunicar suas necessidades, 100% das famílias

relataram que a criança estava mais atenta em casa e na escola, e 100% verificaram que a criança trabalhava melhor com seus irmãos e colegas de classe. Apenas uma família afirmou que se tivesse que tomar novamente a decisão, decidiria por não fazer o implante. Dez das 23 crianças foram classificadas como mentalmente retardadas. Nas áreas de melhor percepção de sons ambientais, melhor interação com colegas, maior probabilidade de comunicar o que quer/precisa, mais atento e interessado na escola e em casa, entender-se melhor com irmãos/colegas de classe, a percepção de melhora por parte dos pais foi de 100% nestes 10 pacientes. Ainda nesta população, sete dos 10 pais perceberam um desenvolvimento melhor das habilidades da fala. Do ponto de vista da pesquisa, a perspectiva subjetiva dos pais tem suas limitações, mas não deve ser totalmente descartada. Este estudo avaliou os desfechos subjetivos e objetivos, e quando ambos foram analisados, evidenciou-se que oito das nove crianças com desfechos ruins na percepção de fala (0 a 4) tiveram escores elevados nos benefícios percebidos pelas famílias. Os autores relatam que o benefício pode ser alcançado independente dos escores nos testes de percepção de fala, isto é, oito das nove crianças com baixos escores na percepção de fala tiveram escores altos com relação ao escore de benefício percebido. Concluíram que a presença de deficiências adicionais não foi uma contraindicação para o IC, entretanto nem todas as crianças surdas com múltiplos comprometimentos são boas candidatas. São necessários novos estudos, mais homogêneos e com um número maior de participantes.

Nikolopoulos et al.¹⁰ estudaram 67 crianças implantadas com deficiências adicionais e compararam com 108 crianças com idades equivalentes, sem deficiência. A inteligibilidade da fala foi avaliada cinco anos após o implante. A inteligibilidade conectada da fala foi observada em 47 (70%) das crianças com deficiências adicionais e 104 (96%) no grupo controle. As análises mais detalhadas mostraram que a qualidade da inteligibilidade da fala foi acentuadamente diferente entre os grupos. Apenas 11 (16%) das crianças com comprometimentos adicionais eram inteligíveis para todas as pessoas ou pessoas com pouca experiência, enquanto que no grupo controle 66 (61%) crianças alcançaram as categorias mais altas de habilidade da fala ($p < 0,000001$). As análises das deficiências específicas revelaram que os transtornos de linguagem e comunicação eram, individualmente, o fator que trouxe a contribuição mais significativa para o desfecho, seguida pelo comprometimento físico, comprometimento cognitivo e autismo. O número de deficiências adicionais teve a correlação mais forte com os resultados de inteligibilidade de fala. Aquelas crianças com mais do que uma deficiência adicional, além da perda auditiva, tinham menor probabilidade de desenvolver fala inteligível. Comparado com outros estudos, este tem um número grande de participantes (67), um grupo controle (108) e acompanhamento longo (cinco anos). Entretanto, a análise separada das diferentes deficiências é comprometida pelos números reduzidos (apenas quatro eram autistas, por exemplo).

Waltzman et al. estudaram a habilidade de percepção de fala de 29 crianças com deficiências adicionais que receberam o IC¹¹. Em relação a um grupo controle de crianças sem deficiências adicionais, relatado em um estudo anterior¹², um número menor de crianças com deficiências adicionais foi capaz de completar os

testes de percepção da fala. Quando puderam ser testadas, seus escores médios foram menores do que os das crianças sem comprometimentos adicionais. Os autores relataram que as crianças com deficiências associadas obtinham benefícios demonstráveis com o implante, com base nas observações de maior interação social e melhor “ligação” ou conexão com o ambiente após o implante. Não foi realizada nenhuma medida destes benefícios subjetivos e a conclusão baseou-se na impressão dos autores. Em todas as áreas testadas, para muitos pacientes não houve prevalência de nenhum dado, tanto antes como depois do implante.

Pyman et al. examinaram a melhora no desfecho de fala de 75 receptores pediátricos de IC¹³. As crianças foram classificadas de acordo com a etiologia da surdez e de acordo com a presença de atraso cognitivo e/ou motor. Das 75 crianças, 20 apresentavam um atraso nos marcos (17 tinham comprometimento cognitivo e 14 tinham comprometimento motor). Os autores encontraram uma associação entre o citomegalovírus como causa de surdez e presença de atraso motor e cognitivo ($p < 0,001$). A etiologia da surdez não teve uma influência significativa sobre o desenvolvimento da percepção da fala. No reconhecimento aberto de palavras, as crianças com atraso motor e/ou cognitivo não alcançaram, em nenhum momento, o nível de desempenho do grupo sem comprometimentos adicionais, mesmo depois de quatro anos de uso do implante.

Retrospectivamente, Holt et al. analisaram o desenvolvimento da fala e da linguagem de 19 crianças com um atraso cognitivo leve e com implante coclear e de 50 crianças com cognição normal e com IC¹⁰. Para controlar a variação das deficiências, as crianças com outros diagnósticos além da perda auditiva e comprometimento da cognição foram excluídas. Todas as crianças demonstraram uma melhora significativa em uma bateria de testes para avaliar as habilidades de percepção de fala e linguagem receptiva e expressiva. As crianças com atrasos cognitivos tiveram escores significativamente mais baixos do que as crianças com desenvolvimento típico em duas das três medidas de linguagem receptiva e expressiva, bem como apresentaram taxas significativamente mais lentas de desenvolvimento no reconhecimento somente auditivo de frase. Os autores concluíram que o benefício foi alcançado nas áreas estudadas nos pacientes com um atraso cognitivo leve.

Discussão

Os estudos anteriores que avaliavam os desfechos de percepção da fala em receptores de IC com deficiências adicionais conseguiram mostrar melhora comparando resultados no pré e no pós-operatórios^{5,6,8}. Sempre que a perspectiva dos pais foi analisada, foi relatado um benefício significativo obtido com o IC^{7,8}. De fato, quando as famílias foram questionadas no estudo todas as respostas foram afirmativas. E se tivessem que tomar a decisão novamente, todos teriam feito a cirurgia de novo⁷. Os pais das crianças com deficiências sentem-se gratificados e tranquilizados com relação a sua decisão de realizar o implante quando a criança se envolve mais socialmente, vira a cabeça em direção ao som, sorri quando ouve suas vozes ou dança quando há música, mesmo que as habilidades auditivas expressivas ou receptivas não tenham sido melhoradas. Isto levanta uma pergunta: qual é o benefício mensurável adequado? Historicamente

tem havido uma tendência para avaliar os escores objetivos obtidos em testes de fala ou percepção auditiva. Mais recentemente, tem havido uma aceitação maior da melhora subjetiva relatada pelas famílias.

Quando os resultados obtidos após o IC foram comparados com crianças sem deficiências adicionais, foram observadas diferenças significativas. Os testes de percepção de fala mostraram escores menores no grupo com deficiências adicionais em relação ao grupo sem as mesmas, mas são obtidos ganhos^{10, 11, 12, 13, 14}.

Quando o atraso cognitivo é retirado dos trabalhos publicados na literatura, um pequeno número de pacientes foi encontrado em cada estudo. Dos oito estudos relacionados na **Tabela 1** e obtidos na literatura relacionada ao IC e “deficiência adicional”, 92 dos 294 pacientes estudados (31%) tinham atraso cognitivo, que variou de leve à grave. Em geral, estes pacientes não foram testados formalmente por um psicólogo e os testes realizados antes e depois do implante não foram padronizados. Isto impede qualquer combinação dos dados. Os resultados para crianças com o mesmo diagnóstico podem variar consideravelmente, tornando as comparações ainda mais difíceis. Como a função cognitiva de crianças com autismo pode variar de maneira considerável, estes pacientes não tomaram parte do grupo acima, com atraso cognitivo.

Trimble et al.¹⁵ publicaram recentemente um trabalho relacionado ao resultado da percepção da fala em crianças com deficiências múltiplas, após o IC. O objetivo do estudo foi pesquisar um teste psicométrico de múltiplos domínios, amigável para o usuário, e sua habilidade de prever os escores de percepção de fala das crianças com deficiências múltiplas após o implante. Não foi divulgada a deficiência dos 58 pacientes estudados, uma vez que o enfoque do trabalho estava relacionado à utilização do Escore de Análise Estratificada do Perfil (GPA) e a deficiência funcional do paciente através do Teste Modificado de Triagem do Inventário de Desenvolvimento de Batelle. E, ainda, comparar este com os achados do teste PROSPER pós implante (Ordem de Classificação Pediátrica da Percepção de Fala). O escore de deficiência funcional previu de maneira significativa os escores altos e baixos de percepção da fala, enquanto que o escore GPA não esteve significativamente associado com os escores de percepção da fala. Esta abordagem permite claramente uma avaliação mais objetiva e o ideal seria combinar este método com um teste subjetivo, validado.

Conclusões

As crianças com deficiências adicionais além da perda auditiva beneficiam-se com o IC. Este benefício pode ser medido de forma objetiva por meio de testes de fala/percepção auditiva e/ou subjetivamente pela percepção do terapeuta ou dos pais, e quantificado por um questionário. Contudo, são necessários novos estudos com parâmetros de teste padronizados, em uma situação multicêntrica, de forma a permitir um número maior de participantes. Crianças com atraso cognitivo, particularmente com atraso leve, apresentam melhora em testes objetivos, mas de uma forma mais lenta do que seria esperado. Ganhos são obtidos.

Os benefícios subjetivos parecem ser conseguidos em quase todos os casos. Seria benéfico utilizar uma impressão subjetiva em combinação com uma avaliação

objetiva. Isto permitiria a possibilidade de prever quais os candidatos que terão sucesso e em que grau os ganhos em percepção auditiva/ da fala serão obtidos, bem como os benefícios na qualidade de vida para esta população de pacientes, incluindo suas famílias. Também podem ajudar a prever quais os candidatos que podem tornar-se não usuários. Estes achados seriam consideravelmente úteis para os pacientes, para os pais e para as equipes de IC.

Referências bibliográficas

1. Roberts C, Hindley P. Practitioner review: The assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders. *J Child Psychol Psychiat* 1999;40(2):151-167.
2. Regional and National Summary Report of Data: Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth 2002-2003, Gallaudet Research Institute.
3. Wiley S, Choo D, Meizen-Derr J et al. GJB2 mutations and additional disabilities in a pediatric cochlear implant population. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006;70:493-500.
4. Regional and National Summary Report of Data: Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children and Youth 2007-2008, Gallaudet Research Institute.
5. Daneshi, A. and S. Hassanzadeh, Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J Laryngol Otol*, 2007. 121(7): p. 635-8.
6. Hamzavi, J., et al., Follow up of cochlear implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2000. 56(3): p. 169-74.
7. Wiley, S., et al., Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005. 69(6): p. 791-8.
8. Berrettini, S., et al., Cochlear implantation in deaf children with associated disabilities: challenges and outcomes. *Int J Audiol*, 2008. 47(4): p. 199-208.
9. Geers, A.E. and J.S. Moog, Evaluating the benefits of cochlear implants in an education setting. *Am J Otol*, 1991. 12 Suppl: p. 116-25.
10. Nikolopoulos, T.P., et al., Speech production in deaf implanted children with additional disabilities and comparison with age-equivalent implanted children without such disorders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2008. 72(12): p. 1823-8.
11. Waltzman, S.B., V. Scalchunes, and N.L. Cohen, Performance of multiply handicapped children using cochlear implants. *Am J Otol*, 2000. 21(3): p. 329-35.
12. Waltzman, S.B., et al., Open-set speech perception in congenitally deaf children using cochlear implants. *Am J Otol*, 1997. 18(3): p. 342-9.
13. Pyman, B., et al., The development of speech perception in children using cochlear implants: effects of etiologic factors and delayed milestones. *Am J Otol*, 2000. 21(1): p. 57-61.
14. Holt, R.F. and K.I. Kirk, Speech and language development in cognitively delayed children with cochlear implants. *Ear Hear*, 2005. 26(2): p. 132-48.
15. Trimble, K., et al., Speech perception outcome in multiply disabled children following cochlear implantation: investigating a predictive score. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2008. 19(8): p. 602-11