

INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA DA DEFICIÊNCIA AUDITIVA EM NEONATOS IDENTIFICADOS EM UM PROGRAMA DE TRIAGEM AUDITIVA NEONATAL UNIVERSAL

Etiological investigation of deaf in neonates screened in a universal newborn hearing screening program

Tânia Pereira ⁽¹⁾, Kátia Cristina Costa ⁽²⁾, Mariza Cavenaghi Argentino Pomilio ⁽³⁾,
Sueli Matilde da Silva Costa ⁽⁴⁾, Gabriela Ribeiro Ivo Rodrigues ⁽⁵⁾, Edi Lúcia Sartorato ⁽⁶⁾

RESUMO

Objetivo: descrever os resultados da investigação etiológica da deficiência auditiva realizada em neonatos rastreados em um programa de triagem auditiva neonatal universal. **Métodos:** estudo descritivo, transversal e prospectivo. Foram incluídos no estudo todos os neonatos diagnosticados com deficiência auditiva identificados em um programa de triagem auditiva neonatal universal no período de agosto de 2003 a dezembro de 2006. A provável etiologia da deficiência auditiva foi determinada após anamnese detalhada realizada pelo médico otorrinolaringologista; pesquisa das sorologias para toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, sífilis e HIV; tomografia dos ossos temporais e exames genéticos. **Resultados:** foram diagnosticados 17 sujeitos com deficiência auditiva no período estudado. 64.7% dos casos estudados apresentaram como provável etiologia causas pré-natais, 29.4% causas peri-natais e um sujeito (5,9%) apresentou etiologia desconhecida. Das causas pré-natais, 36.4% tiveram origem genética confirmada e 36.4% etiologia presumida de hereditariedade. Foi confirmada a presença de infecções congênitas em 18.2% dos casos e um sujeito (9%) apresentou anomalia craniofacial como provável etiologia. O grau de perda auditiva mais frequente observado nos sujeitos estudados foi o profundo (47,1%). **Conclusão:** a maior ocorrência de etiologias observada neste estudo foram as de origem pré-natal, seguida das de origem peri-natal.

DESCRITORES: Perda Auditiva; /etiologia; Triagem

■ INTRODUÇÃO

A implantação de programas de Triagem Auditiva Neonatal Universal (TANU) é uma forma

de viabilizar o diagnóstico precoce da deficiência auditiva, tendo como objetivo minimizar os efeitos negativos que esta deficiência pode acarretar na vida da criança¹⁻³.

Quanto mais cedo for realizado o diagnóstico da deficiência auditiva, seguido da adaptação de dispositivos de amplificação sonora e da (re) habilitação auditiva, melhores serão os resultados no desenvolvimento auditivo e de linguagem destas crianças, já que a plasticidade do sistema nervoso central é maior no primeiro ano de vida^{3,4}.

Concomitantemente ao diagnóstico precoce da surdez e as medidas de (re) habilitação, faz-se importante a busca da etiologia da deficiência auditiva, uma vez que conhecer a causa pode direcionar a conduta a ser adotada na (re) habilitação. Vale ressaltar ainda que no Brasil há poucos

⁽¹⁾ Núcleo de Estudos e Pesquisas da Associação Terapêutica de Estimulação Auditiva e Linguagem - NEP/ATEAL, Jundiaí, SP, Brasil.

⁽²⁾ Associação Terapêutica de Estimulação Auditiva e Linguagem - NEP/ATEAL, Jundiaí, SP, Brasil.

⁽³⁾ Associação Terapêutica de Estimulação Auditiva e Linguagem - NEP/ATEAL, Jundiaí, SP, Brasil.

⁽⁴⁾ Universidade Estadual de Campinas – UNICAMP, Campinas, SP, Brasil.

⁽⁵⁾ Associação Terapêutica de Estimulação Auditiva e Linguagem - NEP/ATEAL, Jundiaí, SP, Brasil.

⁽⁶⁾ Centro de Biologia Molecular e Engenharia Genética da Universidade Estadual de Campinas - CBMEG/UNICAMP, Campinas, SP, Brasil.

Conflito de interesses: inexistente

estudos etiológicos sobre a deficiência auditiva em neonatos⁴.

A perda auditiva pode ser de origem genética ou adquirida. Neste último grupo, muitas vezes as causas poderiam ser evitadas como, por exemplo, as infecções ocorridas durante a gestação, a meningite e até o uso de medicamentos ototóxicos⁵.

Em recém-nascidos e lactentes a perda auditiva pode ocorrer por causas pré-natais (herança genética, síndromes genéticas, malformações da orelha interna, infecções congênitas pelo vírus da rubéola, citomegalovírus, herpes, toxoplasmose e sífilis, e também pelo uso de substâncias teratogênicas durante a gestação); peri-natais (anóxia, prematuridade, peso abaixo de 1500 gramas, hiperbilirrubinemia, traumatismo craniano, trauma sonoro) ou pós-natais (causas metabólicas, como hipotireoidismo e diabetes, infecções virais como rubéola, varicela-zoster, influenza, caxumba, citomegalovírus, entre outros, labirintite e meningite bacteriana, encefalite e otite média crônica). Há outras causas menos frequentes, como doenças auto-imunes, acidose tubular renal, neoplasias, trauma craniano, trauma acústico, e utilização de drogas ototóxicas – aminoglicosídeos, diuréticos de alça, cisplatina, entre outras⁶.

Dada a diversidade de patologias que podem resultar em surdez, determinar a etiologia da deficiência auditiva não é uma tarefa fácil. Apesar dos avanços tecnológicos, grande parte dos casos ainda possui etiologia desconhecida. A falta de um acompanhamento médico mais prolongado destas crianças e de um fluxograma de como proceder diante da investigação etiológica, assim como o fato de alguns exames, como os de imagem e os genéticos serem onerosos podem ser os responsáveis pela dificuldade em se estabelecer a etiologia da surdez⁷.

Conhecer a etiologia da deficiência auditiva e sua ocorrência na população é extremamente importante, uma vez que muitas causas poderiam ser evitadas por meio de medidas de saúde pública. Além disso, o conhecimento da etiologia pode servir de auxílio às famílias e aos próprios deficientes auditivos, assim como para o médico na avaliação do prognóstico da perda auditiva e ao fonoaudiólogo, no planejamento da (re) habilitação auditiva⁸.

O objetivo deste estudo foi descrever os resultados da investigação etiológica da deficiência auditiva realizada nos neonatos identificados em um programa de TANU.

■ MÉTODOS

Este estudo recebeu aprovação do comitê de ética em pesquisa sob o número 742/2001.

Todos os responsáveis pelos sujeitos envolvidos concordaram com sua participação, assinando o termo de consentimento livre e esclarecido. É de caráter descritivo, transversal e prospectivo. Foram incluídos neste estudo todos os neonatos diagnosticados com deficiência auditiva sensorineural identificados em um programa de TANU, realizado em uma maternidade pública no município de Jundiaí – São Paulo, no período de agosto de 2003 a dezembro de 2006. As crianças que obtiveram resultado insatisfatório (falha) na TANU e que por algum motivo não concluíram o processo de diagnóstico audiológico foram excluídas do estudo.

A metodologia adotada para a realização da TANU foi o registro das emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente combinado com a pesquisa do reflexo cócleo - palpebral. O equipamento utilizado para a realização das emissões otoacústicas foi o modelo *Echocheck Hand Held ILo OAE Screener* da marca *Otodynamics*. Para a pesquisa do reflexo cócleo - palpebral foi utilizado o instrumento musical agogô, percutido em forte intensidade.

Quando o recém-nascido apresentou resultado insatisfatório (falha) na TANU, ou seja, não obteve as respostas esperadas em qualquer um dos dois procedimentos de triagem adotados, o mesmo foi encaminhado para uma reavaliação na instituição responsável pela execução da TANU. Persistindo o resultado insatisfatório (falha), foi realizado o encaminhamento para o processo diagnóstico, também realizado na instituição.

O processo diagnóstico englobou a avaliação otorrinolaringológica, a observação do comportamento auditivo das crianças, medidas de imitância acústica realizadas no imitanciômetro modelo AZ-7 da marca *Interacoustics*, o registro das emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente e produto de distorção no equipamento modelo *ILO 292 DP Echoport* da marca *Otodynamics* e o registro do potencial auditivo evocado de tronco encefálico (PEATE) por via aérea e via óssea no equipamento *Navigator Pro* da marca *Biologic Systems Corp*.

Como neonatos ainda não respondem de maneira fidedigna a audiometria comportamental, a classificação do grau da perda auditiva obedeceu a classificação de Silman e Silvermam⁹, no entanto, para tanto foram utilizados os níveis mínimos de resposta eletrofisiológica.

Na avaliação otorrinolaringológica foi realizada anamnese detalhada, abordando principalmente dados referentes aos indicadores de risco para a deficiência auditiva (IRDA) segundo o *Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)*¹⁰. Embora o JCIH¹⁰ não faça referência à prematuridade isoladamente como um IRDA, optou-se por considerar este

indicador, já que alguns estudos tem relacionado a prematuridade a deficiência auditiva^{11,12}.

Confirmada a presença da deficiência auditiva no processo diagnóstico, iniciou-se a (re) habilitação auditiva e concomitantemente a investigação etiológica. Os pacientes foram submetidos a exames laboratoriais e de imagem. Dentre os exames laboratoriais foram solicitadas sorologias para toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, sífilis e HIV. O estudo de imagem realizado foi a tomografia de ouvidos e mastóides.

A coleta de sangue para o estudo genético foi realizada ainda na maternidade, juntamente com o teste do pezinho. Os exames genéticos foram realizados no Centro de Biologia Molecular e Engenharia Genética (CBMEG) da Universidade Estadual de Campinas.

O estudo genético investigou inicialmente a presença da mutação 35delG no gene *GJB2*. Mutações no gene *GJB2* constituem a principal causa de surdez genética de herança autossômica recessiva, sendo a mutação 35delG a mais comum em muitos grupos étnicos. Em caso negativo da presença da mutação 35delG, procedeu-se o sequenciamento completo do gene *GJB2*, assim como a investigação das mutações mitocondriais A1555G e A827G no gene *MTRNR1* por meios de técnicas de biologia molecular.

Com relação a investigação etiológica, as prováveis etiologias foram classificadas em pré, peri ou pós natal⁶.

Foi realizada uma análise descritiva dos dados observados. O nível de significância definido foi de 0,05 (5%) e os intervalos de confiança foram construídos com 95% de confiança estatística.

■ RESULTADOS

No período de agosto de 2003 a dezembro de 2006, dos 8974 recém – nascidos submetidos à TANU, 156 (1,41%) foram encaminhados para diagnóstico audiológico. Destes, 90 (57,7%) foram diagnosticados com audição normal ou alteração auditiva do tipo condutiva; 49 (31,4%), por motivos de não adesão, não concluíram o processo diagnóstico, e 17 foram diagnosticados deficientes auditivos (10,9%). Do total de sujeitos identificados com perda auditiva, 12 pertenciam ao sexo masculino (70,6%) e 05 (29,4%) ao sexo feminino.

A maioria das crianças diagnosticadas com deficiência auditiva (70,6%) apresentou ao menos um IRDA, enquanto somente 05 (29,4%) não apresentaram IRDA ($p=0,016$).

Foi realizada uma distribuição da frequência relativa dos IRDA. Vale ressaltar que várias crianças apresentaram mais de um IRDA e que o percentual foi calculado para o total de 12 crianças, as que apresentaram IRDA (Tabela 1).

Tabela 1 - Distribuição dos indicadores de risco para deficiência auditiva

| Indicador de Risco | N | % |
|------------------------|---|-------|
| Anomalia crânio facial | 1 | 8,3% |
| Anóxia | 3 | 25,0% |
| Antecedente familiar | 3 | 25,0% |
| Citomegalovirus | 1 | 8,3% |
| Consanguinidade | 3 | 25,0% |
| Hiperbilirrubinemia | 1 | 8,3% |
| Ototóxico | 1 | 8,3% |
| Prematuridade | 4 | 33,3% |
| Sífilis | 1 | 8,3% |
| UTI | 7 | 58,3% |

Distribuição da frequência relativa

O IRDA mais frequente foi o de permanência em UTI neonatal por tempo superior a 48 horas estando presente em 7 casos do estudo (58,3%).

Quanto aos limiares auditivos, a perda auditiva de grau profundo foi a mais frequentemente

observada nos sujeitos estudados (47,1%) (Tabela 2). Como o grau de perda auditiva pode variar entre as orelhas de um mesmo sujeito, ambas as orelhas foram consideradas e assim os percentuais foram calculados para um número de 34.

Tabela 2 - Distribuição do grau de perda auditiva

| Grau de Perda | N | % |
|----------------------|----------|----------|
| normal | 3 | 8,8% |
| leve | 2 | 5,9% |
| moderado | 5 | 14,7% |
| severo | 8 | 23,5% |
| profundo | 16 | 47,1% |

Distribuição da frequência relativa

Com relação à investigação etiológica da deficiência auditiva, após a bateria de exames realizados, 64.7% das crianças estudadas apresentaram como provável etiologia causas pré-natais, 29.4% causas peri-natais e 5,9%, ou seja, uma criança apresentou etiologia desconhecida.

Das causas pré-natais, 36.4% tiveram origem genética confirmada e 36.4% etiologia presumida de hereditariedade. Foi confirmada a presença de infecções congênitas em 18.2% dos casos e uma criança (9%) apresentou anomalia craniofacial como provável etiologia.

Os resultados da investigação etiológica e o grau de perda auditiva observados para cada sujeito são apresentados na Tabela 3.

■ DISCUSSÃO

A maior ocorrência de surdez em crianças do sexo masculino observada neste estudo (70.6%) corrobora com a literatura nacional e internacional, que aponta que a deficiência auditiva é mais frequente no sexo masculino quando comparado ao sexo feminino^{13,14}.

Grande parte dos neonatos diagnosticados com deficiência auditiva (70,6%) apresentou ao menos um IRDA. Os IRDA mais frequentemente observados neste estudo foram a permanência em UTI neonatal por tempo superior a 48 horas (58,3%), seguido de prematuridade (33,3%). Devido às diferenças na classificação dos IRDA entre os estudos torna-se difícil fazer comparações diretas. Entretanto muitos estudos apresentam uma grande ocorrência do IRDA permanência em UTI em seus resultados^{15,16}. Este achado é esperado, pois se estima que, no Brasil, de três a quatro crianças em 1000 nasçam surdas, aumentando para dois a quatro crianças em cada 100 recém-nascidos quando provenientes de Unidade de Terapia Intensiva (UTI)⁴.

A prematuridade é um IRDA que geralmente aparece associado ao baixo peso ao nascimento, tornando-se difícil separar completamente os dois IRDA. Geralmente, neonatos prematuros apresentam baixo peso somado a diversas outras

intercorrências que podem resultar numa perda auditiva^{16,17}.

A maior ocorrência de etiologias observadas neste estudo foi de origem pré-natal (64.7%). Não foi observado nenhum caso de etiologia pós-natal, o que é um fator esperado, visto que os sujeitos estudados foram neonatos e lactentes. Foi confirmada a presença de infecções congênitas em dois pacientes (18.2%) sendo um caso de sífilis e um caso de citomegalovirus.

Billings⁷ observou a ocorrência de 1,4% de infecções congênitas em 211 pacientes e compara com outros estudos que apresentavam índices de 16,2 a 18,1%. Butugan¹⁷ descreve uma ocorrência de 5,84% de rubéola na gestação, 1,95% de toxoplasmose e 0,65% de citomegalovirus.

Em um estudo prospectivo com 14.021 recém-nascidos nos Estados Unidos, 74 pacientes eram portadores de citomegalovirus congênitos. Destes 22% apresentavam perda auditiva¹⁸.

Os resultados do presente estudo revelaram apenas dois casos de infecções congênitas, indo de encontro com os achados de uma revisão sistemática que aponta que infecções congênitas estão declinando nos estudos mais recentes, provavelmente porque os cuidados pré-natais em relação a estas doenças se tornaram mais efetivos¹⁹. Enquanto estudos brasileiros^{14,20} relatam ainda um grande número de casos de surdez por rubéola, no presente estudo não houve caso de rubéola congênita.

Nas causas pré-natais observadas, 36.4% tiveram origem genética confirmada e 36.4% etiologia presumida de hereditariedade. Dos casos com etiologia presumida de hereditariedade, três pacientes apresentaram história de familiares com perda auditiva e a consanguinidade esteve presente em um caso. A consanguinidade é considerada dentro das hereditariedades⁴. A literatura apresenta variações de 1,95 a 33% de ocorrência de surdos por hereditariedade^{7,17,21,22}. Há ainda menções de ocorrências de 70% na região rural do Pasquidão ou mesmo de 44% na Arábia Saudita, devendo-se levar em conta que nestes países a

Tabela 3 - Provável etiologia e grau da perda auditiva observados nos sujeitos do estudo

| Sujeito | Provável etiologia | Grau de perda auditiva |
|---------|--|------------------------------|
| 1 | Causa pré-natal (consanguinidade) | OD: severo OE: profundo |
| 2 | Causa peri-natal (UTI e anóxia) | OD: severo OE: moderado |
| 3 | Causa pré-natal (genética: homozigose 35delG) | OD: profundo OE: profundo |
| 4 | Causa peri-natal (UTI, prematuridade e anóxia) | OD: severo OE: moderado |
| 5 | Causa peri-natal (UTI) mutação A827G | OD: normal OE: moderado |
| 6 | Causa peri-natal (UTI, prematuridade e anóxia) | OD: profundo OE: profundo |
| 7 | Causa pré-natal (antecedente familiar) | OD: profundo OE: profundo |
| 8 | Causa pré-natal (genética: homozigose 35delG) | OD: profundo OE: profundo |
| 9 | Causa pré-natal (sífilis) | OD: leve OE: moderado |
| 10 | Causa pré-natal (anomalia crânio facial) | OD: leve OE: moderado |
| 11 | Causa pré-natal (citomegalovirus) mutação A827G | OD: profundo OE: profundo |
| 12 | Causa pré-natal (antecedente familiar) | OD: severo OE: normal |
| 13 | Causa pré-natal (genética: homozigose 35delG) | OD: profundo OE: profundo |
| 14 | Causa pré-natal (antecedente familiar) mutação A827G | OD: severo OE: severo |
| 15 | Causa peri-natal (UTI, prematuridade, hiperbilirrubinemia) | OD: severo OE: severo |
| 16 | Desconhecida | OD: normal OE: profundo |
| 17 | Causa pré-natal (genética: homozigose 35delG) | OD: profundo OE: profundo |

Legenda: UTI – Unidade de Terapia Intensiva; OD – orelha direita; OE – orelha esquerda.

consanguinidade está principalmente relacionada a questões culturais destas sociedades ²².

Asurdez hereditária é classificada de acordo com a ocorrência de achados clínicos em sindrômica e não-sindrômica. Nesse estudo, verificou-se uma ocorrência de 36.4% de casos não-sindrômicos. Mustafá e colaboradores²³ relatam que cerca de 60% dos casos de perda auditiva neurossensorial podem ser atribuídos a fatores genéticos, e os 40% restantes estão entre as mais diversas etiologias. Dentre as causas genéticas, as formas

hereditárias sindrômicas constituem 30% dos casos de deficiência auditiva em crianças, sendo as formas não sindrômicas as mais prevalentes na população deficiente auditiva, em cerca de 70% dos casos.

Neste estudo, todos os casos com etiologia genética confirmada apresentaram a mutação 35delG, no gene *GJB2*, em homozigose. Esta mutação é a principal responsável pela perda auditiva genética não-sindrômica. Geralmente este tipo de mutação associa-se com perda auditiva

severa /profunda, o que é possível observar em todos os casos com esta etiologia^{14,18}.

Uma provável explicação para um grande número de pacientes homocigotos para a deleção 35delG é a contribuição étnica da população estudada, que tem grande descendência italiana. Mutações no *GJB2* ocorrem em grande frequência nesta etnia^{18,19}.

Foi observada em três casos a mutação mitocondrial A827G no gene *MTRNR1*. Esta mutação está relacionada à susceptibilidade à perda auditiva associada ao uso de medicamentos ototóxicos. Nestes três casos, porém, não havia história de exposição à aminoglicosídeos. A mutação A827G parece ser frequente no Brasil e não há muitos estudos que mencionem sua associação com aminoglicosídeos, resultando em perda auditiva²⁰. É possível que a alteração A827G trate-se de um polimorfismo neutro, não sendo responsável pela perda auditiva nesses casos.

Ainda dentro das prováveis etiologias classificadas como pré-natais, um sujeito (9%) apresentou anomalia craniofacial. A literatura menciona uma variação de 3,25% a 7,0% de perdas auditivas decorrentes desta etiologia^{7,22,23}.

Nas crianças estudadas, 29,4% apresentaram como provável etiologia causas peri-natais. As causas peri-natais são extremamente comuns nesta população. São citadas como algumas das causas, a anóxia neonatal, prematuridade, hiperbilirrubinemia, baixo peso, hemorragia ventricular e longa permanência na UTI^{24,25}. Um estudo brasileiro demonstrou que alguns fatores peri-natais como baixo peso, anóxia, hiperbilirrubinemia e a de ventilação mecânica foram significantes para perda auditiva²⁶.

A literatura apresenta ocorrência de 9,6 a 14% de causas perinatais como prováveis etiologias para a deficiência auditiva^{19,24,25}.

A grande ocorrência de causas peri-natais neste estudo possivelmente é decorrente do fato de a maternidade onde foi realizada a TANU ser referência no atendimento a neonatos de alto

risco para outras cidades, que não possuem UTI neonatal. Desta maneira a maternidade atende aos casos mais complexos da região.

Das crianças estudadas, uma criança (5,9%) permaneceu com a etiologia desconhecida. As causas indeterminadas da surdez ainda são bastante frequentes nos estudos. A literatura apresenta uma variação de 15% a 40%^{5,7,17,19,24,25,27-29}.

Possivelmente, a explicação para um número tão baixo de etiologias desconhecidas neste estudo se deve ao fato da possibilidade de realização de quase todos os exames, incluindo o genético. A diminuição de causas desconhecidas, principalmente nos trabalhos mais recentes é decorrente do aumento do uso dos testes genéticos moleculares disponíveis atualmente^{19,25}.

Deve-se considerar ainda que, entre os casos com etiologia desconhecida, pode haver casos de infecções congênitas subdiagnosticadas ou algumas alterações genéticas mais raras, ainda não identificadas em testes moleculares²⁵.

Frente às dificuldades frequentemente encontradas no diagnóstico audiológico infantil, os conhecimentos trazidos por estudos como este poderão contribuir para um maior conhecimento das etiologias da surdez no Brasil, de modo que medidas de prevenção possam ser traçadas a partir de seus resultados.

■ CONCLUSÃO

Foram identificados 17 sujeitos com deficiência auditiva no período estudado. Nestes, a maior ocorrência de etiologias observadas foram as de origem pré-natal, seguida das de origem peri-natal e um caso permaneceu com etiologia desconhecida.

Das causas pré-natais, 36,4% tiveram origem genética confirmada e 36,4% etiologia presumida de hereditariedade. Foi confirmada a presença de infecções congênitas em 18,2% dos casos e um sujeito (9%) apresentou anomalia craniofacial como provável etiologia.

ABSTRACT

Purpose: to describe the results of etiology of deaf in neonates screened in a universal newborn hearing screening program. **Methods:** a descriptive, cross-sectional and prospective study. The study included all newborns diagnosed with hearing loss identified in a universal newborn hearing screening program from August 2003 to December 2006. The etiology of deaf was determined after detailed anamnesis performed by the otorhinolaryngologist; survey of serological tests for toxoplasmosis, rubella, cytomegalovirus, herpes, syphilis and HIV; tomography of the temporal bone and genetic tests. **Results:** 17 neonates were diagnosed with hearing loss in the period studied. 64.7% of cases presented as probable causes prenatal etiology, 29.4% perinatal causes and one child (5.9%) had unknown etiology. Of prenatal causes, 36.4% had confirmed genetic origin and 36.4% presumed etiology of heredity. We confirmed the presence of congenital infections in 18.2% of cases and one child (9%) had craniofacial anomalies as a possible etiology. The degree of hearing loss more frequently observed in the subjects studied was the profound (47.1%). **Conclusion:** the increased occurrence of etiologies in this study was of prenatal origin, followed by perinatal origin.

KEYWORDS: Hearing Loss; /etiology; Screening

■ REFERÊNCIAS

1. Baroch KA. Universal newborn hearing screening: fine-tuning process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;11:424-7.
2. Vieira EP, Miranda EC, Azevedo MF, Garcia MV. Ocorrência dos indicadores de risco para deficiência auditiva infantil no decorrer de quatro anos em um programa de triagem auditiva neonatal de um hospital público. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2007;12(3):214-20.
3. Yoshinaga-Itano C, Sedey A. Language, speech, and social-emotional development of children who are deaf or hard of hearing: the early years. *The Volta Review.* 2000;100(5):298.
4. Lewis DR, Marone SAM, Mendes BCA, Cruz OLM, Nóbrega M. Comitê multiprofissional em saúde auditiva COMUSA. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76(1):121-8.
5. Lima AS, Salles AMM, Barreto AP. Perdas auditivas congênitas e adquiridas na infância. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2000;66(5):486-92.
6. Vieira ABC, Macedo LR, Gonçalves DU. O diagnóstico da perda auditiva na infância. *Pediatria.* 2007;29:43-9.
7. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125:517-21.
8. Calhau CM, Lima Junior LR, Reis AM, Capistrano AK, Lima DVSP, Calhau ACDF et al. Etiology profile of the patients implanted in the cochlear implant program. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011;77(1):13-8.
9. Silman S, Silverman CA. Basic audiologic testing. In: Silman S, Silverman CA. *Auditory diagnosis-principles and applications.* San Diego: Singular; 1997. p. 38-58.
10. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). Position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2000;106:798-817.
11. Amatzuzi MG, Northrop C, Liberman MC, Thornton A, Halpin C, Hermann B, et al. Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlea pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:629-36.
12. Garcia CFD, Isaac ML, Oliveira JAA. Emissão otoacústica evocada transitória: instrumento para detecção precoce de alterações auditivas em recém-nascidos a termo e pré-termo. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2002;68:344-52.
13. Egeli E, Çiçekci G, Silan F, Oztürk O, Harputluoglu U, Onur A et al. Etiology of deafness at the Yeditepe school for the deaf in Istanbul. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67(5):467-71.
14. Pupo AC, Balieiro CR, Figueiredo RSL. Estudo retrospectivo de crianças e jovens com deficiência auditiva: caracterização das etiologias e quadro audiológico. *Rev CEFAC.* 2008;10(1):84-91.
15. Amado BCT, Almeida EOC, Berni PS. Prevalência de indicadores de risco para surdez em neonatos em uma maternidade paulista. *Ver CEFAC.* 2009;11(1):18-23.
16. Bittencourt AM, Mantello EB, Manfredi AKS, Santos CB, Isaac ML. Fatores de risco para deficiência auditiva em recém-nascidos acompanhados no berçário de risco do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão

Preto – Universidade de São Paulo. *Rev Fono Atual*. 2005;8:41-52.

17. Butugan O, Santoro PP, Almeida ER, Silveira JAM, Grasel SS. Diagnóstico precoce da deficiência auditiva no primeiro ano de vida de crianças com alto risco através da audiometria de tronco cerebral. *Pediatria*. 2000;22(2):115-22.

18. Foulon I, Naessens A, Foulon W, Casteels A, Gordts F. A 10-year prospective study of sensorineural hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr*. 2008;153:84-8.

19. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(9):1193-8.

20. Walber CA, Colomé VL, Avila SC, Balem AS, Santos, LK, Kessler TM et al. Deficiência auditiva: fatores etiológicos. *Disturb Comun*. 1995;7:117-23.

21. Ohl C, Dornier L, Czajka C, Chobaut JC, Tavernier L. Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(12):1691-5.

22. Saunders JE, Vaz S, Greinwald JH, Lai J, Morin L, Mojica K. Prevalence and etiology of hearing loss in rural Nicaraguan children. *Laryngoscope*. 2007;117(3):387-98.

23. Mustafa T, Arnos KS, Pandya A. Advances in hereditary deafness. *Lancet*. 2001;358:1082-90.

24. Nobrega M, Weckx LLM, Juliano Y. Study of the hearing loss in children and adolescents, comparing the periods of 1990–1994 and 1994–2000. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69(6):829-38.

25. Dietz A, Löppönen T, Valtonen H, Hyvärinen A, Löppönen H. Prevalence and etiology of congenital or early acquired hearing impairment in Eastern Finland. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(10):1353-7.

26. Lima GML, Marba STM, Santos MFC. Triagem auditiva em recém-nascidos internados em UTI neonatal. *J. Pediatr*. 2006;82(2):110-4.

27. Riga M, Psarommatis I, Lyra CH, Douniadakis D, Tsakanikos M, Neou P et al. Etiological diagnosis of bilateral, sensorineural hearing impairment in a pediatric Greek population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69(4):449-55.

28. Jakubíková J, Kabátová Z, Pavlovčinová G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(4):607-12.

29. Vartiainen E, Kempainen P, Karjalainen S. Prevalence and etiology of bilateral sensorineural hearing impairment in Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1997;41(2):175-85.

<http://dx.doi.org/10.1590/1982-0216201419712>

Recebido em: 29/08/2012

Aceito em: 22/01/2013

Endereço para correspondência:

Tânia Pereira

Associação Terapêutica de Estimulação Auditiva e Linguagem – ATEAL

Av. Antonio Frederico Ozanan, 6561

Jundiaí - SP - Brasil

E-mail: pesquisa2@ateal.org.br

gabrielaivo@hotmail.com