



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



ARTIGO ORIGINAL

Cochlear implantation in autistic children with profound sensorineural hearing loss[☆]



Magdalena Lachowska^{*}, Agnieszka Pastuszka, Zuzanna Łukaszewicz-Moszyńska, Lidia Mikołajewska e Kazimierz Niemczyk

Medical University of Warsaw, Hearing Implants Center, Department of Otolaryngology, Warsaw, Polónia

Recebido em 3 de junho de 2016; aceito em 17 de outubro de 2016

Disponível na Internet em 3 de julho de 2017

KEYWORDS

Austism;
Hearing loss;
Hearing aid;
Speech perception;
Cochlear implant

Abstract

Introduction: Cochlear implants have become the method of choice for the treatment of severe-to-profound hearing loss in both children and adults. Its benefits are well documented in the pediatric and adult population. Also deaf children with additional needs, including autism, have been covered by this treatment.

Objective: The aim of this study was to assess the benefits from cochlear implantation in deafened children with autism as the only additional disability.

Methods: This study analyzes data of six children. The follow-up time was at least 43 months. The following data were analyzed: medical history, reaction to music and sound, Ling's six sounds test, onomatopoeic word test, reaction to spoken child's name, response to requests, questionnaire given to parents, sound processor fitting sessions and data.

Results: After cochlear implantation each child presented other communication skills. In some children, the symptoms of speech understanding were observed. No increased hyperactivity associated with daily use cochlear implant was observed. The study showed that in autistic children the perception is very important for a child's sense of security and makes contact with parents easier.

Conclusion: Our study showed that oral communication is not likely to be a realistic goal in children with cochlear implants and autism. The implantation results showed benefits that varied among those children. The traditional methods of evaluating the results of cochlear implantation in children with autism are usually insufficient to fully assess the functional benefits. These benefits should be assessed in a more comprehensive manner taking into account the limitations of communication resulting from the essence of autism. It is important that we share knowledge about these complex children with cochlear implants.

© 2016 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY license (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.10.012>

[☆] Como citar este artigo: Lachowska M, Pastuszka A, Łukaszewicz-Moszyńska Z, Mikołajewska L, Niemczyk K. Cochlear implantation in autistic children with profound sensorineural hearing loss. Braz J Otorhinolaryngol. 2018;84:15–9.

^{*} Autor para correspondência.

E-mail: mlachowska@wum.edu.pl (M. Lachowska).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

2530-0539/© 2016 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

PALAVRAS-CHAVE

Autismo;
Perda de audição;
Aparelho auditivo;
Percepção da fala;
Implante coclear

Implante coclear em crianças autistas com perda auditiva neurossensorial profunda**Resumo**

Introdução: Os implantes Cocleares tornaram-se o método de escolha para o tratamento da perda auditiva severa a profunda em crianças e adultos. Seus benefícios estão bem documentados nas populações pediátrica e adulta. Também as crianças surdas com necessidades adicionais, incluindo autismo, têm sido incluídas nesse tratamento.

Objetivo: O objetivo desse estudo foi avaliar os benefícios do implante coclear em crianças surdas com autismo como única deficiência adicional.

Método: Esse estudo analisa os dados de seis crianças. O tempo de seguimento foi de pelo menos 43 meses. Foram analisados os seguintes dados: histórico médico, a reação a música e ao som, teste dos seis sons de Ling, teste de palavra onomatopáica, reação ao nome falado da criança, resposta a pedidos, questionário aplicado aos pais, sessões de ajustes e dados do processador de som.

Resultados: Após o implante coclear, cada criança apresentou outras habilidades de comunicação. Em algumas crianças, foram observados sinais de compreensão da fala. Não foi observado aumento de hiperatividade associada com o uso diário de implante coclear. O estudo mostrou que em crianças autistas a percepção é muito importante para a sensação de segurança da criança e torna o contato com os pais mais fácil.

Conclusão: Nosso estudo mostrou que a comunicação oral não é uma meta realista provável em crianças com implantes cocleares e autismo. Os resultados do implante mostraram benefícios variáveis entre as crianças. Os métodos tradicionais de avaliação dos resultados do implante coclear em crianças com autismo são geralmente insuficientes para avaliar plenamente os benefícios funcionais. Esses benefícios devem ser avaliados de forma mais abrangente, tendo em conta as limitações de comunicação resultantes da essência do autismo. É importante que compartilhem conhecimentos sobre essas complexas crianças com implantes cocleares.

© 2016 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Os implantes cocleares tornaram-se o método de escolha para o tratamento de perda de audição severa a profunda em crianças e adultos. Seus benefícios são bem documentados nas populações pediátrica e adulta. Também as crianças surdas com necessidades adicionais, inclusive autismo, têm sido incluídas nesse tratamento. No entanto, há pouca literatura disponível sobre os benefícios do implante coclear em crianças com autismo como única deficiência adicional.¹⁻⁶

Cada vez mais crianças com múltiplas deficiências têm recebido implantes cocleares em nosso departamento⁷ e, entre elas, seis diagnosticadas com transtorno autista como única deficiência adicional além da surdez. Seus resultados foram avaliados e discutidos neste estudo.

A etiologia do autismo ainda é desconhecida. A descrição do transtorno abrange interação social prejudicada, comunicação verbal e não verbal anormais e padrões de comportamento repetitivos e estereotipados. Os sintomas geralmente se desenvolvem na infância, principalmente nos dois ou três primeiros anos de vida.^{8,9} Quando se trata de autismo e audição, dados de estudos de potenciais evocados indicam que em pacientes autistas há um processamento cognitivo anormal de informação auditiva, apesar da percepção sensorial básica normal.¹⁰⁻¹⁶ Essa é uma das razões pelas quais as crianças autistas com implante coclear não costumam desenvolver competências linguísticas como aquelas sem deficiência adicional.^{1,5}

O objetivo deste estudo foi avaliar os benefícios do implante coclear em crianças surdas com autismo como única deficiência adicional.

Método

Estudo retrospectivo que analisa os dados de seis crianças com perda auditiva profunda, bilateral, pré-lingual e trans-torno autista. Antes da cirurgia, todos os pacientes foram submetidos a uma cuidadosa avaliação multidisciplinar para determinar os candidatos para o implante coclear: perda auditiva neurossensorial severa a profunda, bilateral, com início de perda auditiva pré-lingual, sem benefício de aparelhos auditivos adequadamente ajustados, sem contra-indicações médicas ou radiológicas, desejo da família de melhorar a audição da criança e a comunicação com ela e boa motivação familiar. Nenhuma das crianças apresentadas tinha um diagnóstico confirmado e finalizado de autismo no momento do implante (o autismo era suspeitado, mas o diagnóstico não havia sido claramente estabelecido naquele momento). Apenas uma criança aparentava ser autista antes do implante (o paciente n.º 5, o mais velho no momento do implante).

Todas as crianças foram submetidas ao implante em nosso departamento. Não houve complicações pré ou pós-cirúrgicas. Todas as crianças foram implantadas de forma unilateral na orelha direita com um implante coclear

Tabela 1 Informações demográficas sobre os pacientes autistas implantados

Paciente n°	Causa da surdez (Fatores de risco presentes)	Idade de implante	Tipo de implante	Lado implantado	TRN
1	Síndrome de Dandy-Walker (SDW), prematuridade (32 Hbd), baixo peso ao nascer (1.930 g), gentamicina	21 meses	Nucleus Cochlear	D	Sim
2	Prematuridade (25 Hbd), baixo peso ao nascer 740 g)	21 meses	Nucleus Cochlear	D	Sim
3	Desconhecido	21 meses	Nucleus Cochlear	D	Sim
4	Desconhecido	15 meses	Advanced Bionics	D	Sim
5	Infecção congênita pelo citomegalovírus (CMV)	29 meses	Nucleus Cochlear	D	Sim
6	Prematuridade (28 Hbd), baixo peso ao nascer (960 g), toxocaríase	26 meses	Nucleus Cochlear	D	Sim

multicanal. Cinco delas foram implantadas com o sistema *Cochlear Nucleus* e uma com o *Advanced Bionics* (tabela 1). O processador de fala foi ativado um mês após a cirurgia em todos os casos. Todos os pacientes voltaram ao departamento para acompanhamento regular e sessões de ajustes. Todos eles têm recebido reabilitação multidisciplinar.

Na época do estudo, o tempo de seguimento era de pelo menos 43 meses. Foram analisados os seguintes dados: histórico médico, reação à música e ao som, teste dos seis sons de Líng, teste de palavra onomatopáica, reação ao nome falado da criança, resposta a pedidos, questionário aplicado aos pais, sessões de ajustes e dados do processador de som.

O questionário aplicado aos pais consistiu de seis perguntas, listadas a seguir:

1. O seu filho usa de bom grado o processador de som?
2. Quantas horas por dia o processador de som fica ligado?
3. A criança responde ao seu nome em silêncio, apenas com sinais auditivos (sem pistas visuais)?
4. A criança fica espontaneamente alerta para sons ambientais?
5. O comportamento da criança é afetado enquanto usa o seu processador de som?
6. As interações familiares com a criança e na família se beneficiaram com o implante?

O impacto que o implante coclear tem sobre crianças autistas é mais fortemente ilustrado com os resultados de cada paciente e com a experiência de sua família.

O estudo apresentado está em conformidade com o Código de Ética da Associação Médica Mundial (Declaração de Helsinque). Este é um estudo retrospectivo, o consentimento livre e informado não foi necessário e a identidade dos indivíduos não foi divulgada.

Resultados

Todos os seis pacientes analisados eram do sexo masculino. A média de idade no momento do implante coclear foi de 1,8 ano (DP=0,3, máx.=2,1, mín.=1,4). O tempo médio de acompanhamento pós-implante foi de 5,9 anos (DP=2,0, máx.=8,5, mín.=3,6).

Os dados revelaram que o desenvolvimento da linguagem estava muito atrasado em todas as crianças após o implante, tanto na receptiva quanto na expressiva (tabela 2). Cada

criança apresentou habilidades diferentes, mas nenhuma usou gestos como sistema de comunicação. Apenas três crianças viravam a cabeça de um lado para o outro, o que significava “não” e acenavam com a cabeça para dizer “sim”. Em relação à vocalização, a reação principal foi gritar, sem disposição de seguir as vocalizações do terapeuta; no entanto, a mais velha das crianças usou algumas palavras curtas para se comunicar, mas somente quando tinha vontade de fazê-lo. Essa e outra criança também responderam aos pedidos de voz – elas fizeram o que lhes foi solicitado. Todas as crianças apresentaram contato visual fraco.

Os resultados do questionário (tabela 3) revelaram que todas as crianças gostavam de usar o processador de som durante o dia todo e todos os dias. Metade das crianças respondia ao chamado de seus nomes pelos seus pais e as mesmas três crianças respondiam ao som ambiente em casa e nos arredores conhecidos. De acordo com as declarações dos pais, a maioria das crianças apresentou redução da ansiedade durante o uso do processador de som. Em dois casos, o comportamento não se alterou, apesar do processador, mas, ao mesmo tempo, não foi observado aumento da hiperatividade associada com o uso diário do implante coclear. Todas as famílias relataram benefícios na interação pessoal da criança com os membros da família após o implante coclear.

As sessões de ajustes dos dados do processador de som revelaram que as crianças eram, em sua maioria, hiperativas durante as sessões. No entanto, em quatro casos a cooperação da criança durante as sessões foi boa, foi necessária apenas uma pessoa da nossa equipe para fazer o ajuste de uma criança. Duas crianças apresentaram cooperação fraca, quatro permitiram a telemetria de resposta neural (TRN) e as medidas de impedância foram feitas sem interrupções. No entanto, a disposição das crianças de se submeter a esses testes mudava de sessão para sessão e é por esse motivo que as sessões de ajuste se basearam principalmente em respostas comportamentais. Uma criança, a mais velha do grupo, foi capaz de fazer audiometria de campo livre. Houve cuidado no ajuste do processador de som devido à alta sensibilidade ao som em todas as crianças com autismo, como observado em nosso grupo e na literatura.¹²

Discussão

Os implantes cocleares fornecem acesso ao som para indivíduos com deficiência auditiva severa a profunda, crianças

Tabela 2 Reação individual aos sons e à língua falada em seis crianças autistas com implantes cocleares

Paciente n°	Reação à música	Teste dos 6 sons de Ling	Reação ao nome falado	Reação às solicitações faladas
1	Não	Não	Não	Não
2	Sim (apenas para tambor)	Não	Não	Não
3	Sim (apenas para flauta e tambor)	Não	Não	Não
4	Sim	Sim	Sim	Sim
5	Sim (apenas para tambor)	Não	Não	Não
6	Sim	Sim	Sim	Sim

Tabela 3 Resultados do questionário. Os pais responderam às seguintes perguntas: 1) O seu filho usa de bom grado o processador de som?; 2) Quantas horas por dia o processador de som fica ligado?; 3) A criança responde ao seu nome em silêncio, apenas com sinais auditivos (sem pistas visuais)?; 4) A criança fica espontaneamente alerta para os sons ambientais?; 5) O comportamento da criança é afetado enquanto usa o processador de som?; e 6) As interações familiares com a criança e na família se beneficiaram com o implante? (A mesma ordem de perguntas é mantida na tabela)

Paciente n°	A criança usa de bom grado o processador de som?	Quantas horas por dia?	Resposta ao nome	Resposta aos sons ambientais	Mudança comportamental	Interações familiares melhores?
1	Sim	Durante todo o dia	Não	Não	Nenhuma	Sim
2	Sim	Durante todo o dia	Não	Não	Redução da ansiedade	Sim
3	Sim	Durante todo o dia	Sim	Sim	Redução da ansiedade	Sim
4	Sim	Durante todo o dia	Sim	Sim	Redução da ansiedade	Sim
5	Sim	Durante todo o dia	Não	Não	Nenhuma	Sim
6	Sim	Durante todo o dia	Sim	Sim	Redução da ansiedade	Sim

e adultos, e são um método de tratamento eficaz e amplamente aceito por esses pacientes. No entanto, o implante coclear em crianças autistas continua a ser um ponto de discussão apoiado por uma literatura muito limitada até o presente, mostra que esses implantes não funcionam tão bem como em seus pares implantados sem deficiências adicionais.^{1,2,4-6} Sabe-se que o autismo grave interfere na linguagem ou no processo de aprendizagem. As crianças tendem a ser dependentes de suas famílias ou cuidadores ao longo de suas vidas. Para elas, a meta usual da linguagem falada após o implante coclear pode ser não realista. Essas crianças representam um grande desafio para as equipes de implantes e para aqueles que trabalham com elas e suas famílias durante o processo de reabilitação pós-implante.^{1,2,4} Como demonstrado neste estudo, além da falta de capacidade das crianças de fornecer um retorno sobre o que realmente escutam, a alta sensibilidade para até mesmo pequenas variações dos sons torna a programação e a avaliação dos ganhos funcionais em crianças autistas mais difíceis. Devido à alta sensibilidade a estímulos acústicos, deve-se ter cautela nos ajustes do processador de som.^{12,17}

Os benefícios em crianças autistas implantadas são diferentes entre elas.^{1,5} Evidências revelam que desfechos importantes não devem ser avaliados por medidas de

desfechos tradicionais da percepção e produção da fala.¹ A avaliação é geralmente mais complexa e toma mais tempo do que em crianças com surdez como a única deficiência e isso deve ser considerado de forma individualizada. É provável que os tipos de avaliação sejam não padronizados ou informalmente desenvolvidos ou adaptados. Em nosso departamento, usamos o seguinte: observação por meio de brincadeiras; conhecimento dos pais sobre as habilidades de comunicação de seus filhos percebidas na vida cotidiana; observação de situações de rotina no ambiente da criança; questionário aplicado aos pais. Além disso, durante as sessões de ajuste, é dado um tempo maior para a criança responder. Testes de percepção de fala não puderam ser aplicados devido ao autismo. Acreditamos que as famílias são excelente fonte de informação¹⁸ sobre o comportamento cotidiano dos filhos e sobre os benefícios do implante coclear.

Com base em nossa experiência e na de outros estudos, para a maioria dos casos de crianças autistas que receberam um implante não houve o desenvolvimento da fala e da linguagem, mesmo depois de muitos anos.^{1,5} Nesses casos, as habilidades de comunicação devem ser vistas a partir de uma perspectiva mais ampla. No entanto, descobrimos que, às vezes, as crianças são muito mais capazes do que

hávamos previamente suposto e o implante coclear melhora a qualidade de vida da criança autista, mesmo quando o desenvolvimento da linguagem em si é pouco beneficiado. Em nosso estudo, apenas uma criança usou algumas poucas e simples palavras para se comunicar, o que é muito raro em crianças autistas implantadas, como mostrado na limitada literatura sobre o assunto.^{1,5} Em nosso estudo, antes do implante, as expectativas dos pais eram grandes e o aconselhamento foi muito importante para preparar os pais para resultados mais realistas. Essas expectativas mudaram ao longo do tempo após o implante coclear e o diagnóstico final de autismo, tornaram-se mais realistas, em face da condição autista de seus filhos, o aconselhamento foi novamente muito útil.

Os benefícios mais comuns do implante nesse grupo são a resposta a um nome e a sons ambientais, redução da ansiedade e melhor interação pessoal com os membros da família. Esses benefícios também foram relatados pelos pais em nosso estudo; no entanto, eles variam entre os pacientes.¹⁷ Em nosso estudo, após o implante coclear, cada criança apresentou diferentes habilidades de comunicação. Em algumas crianças, foram observados sinais de compreensão da fala. Essa melhoria foi lenta, mas forneceu à criança autista melhores habilidades de comunicação e integração social, principalmente com membros da família e também com a nossa equipe de implante coclear e reabilitação. Na comunicação, o contato visual também é muito importante, mas essa foi a capacidade que menos se desenvolveu em nosso grupo, também como mostrado na literatura.⁵

Não foi observado aumento da hiperatividade associado ao uso diário do implante coclear. O estudo mostrou que, em crianças autistas, a percepção é muito importante para a sua sensação de segurança, torna o contato com os pais mais fácil, o que é limitado pelo próprio autismo. Alguns pais apontaram que com o implante coclear as crianças ficaram mais tranquilas.

Conclusão

O autismo não é uma contraindicação para o implante coclear, mas as metas e expectativas sobre os efeitos nos resultados da audição e da linguagem são diferentes em relação ao grupo de crianças com perda auditiva profunda sem quaisquer problemas adicionais. A comunicação oral não é uma meta realista provável nesses casos. Os resultados do implante também são diferentes para cada criança com autismo.

Nosso estudo mostrou que os métodos tradicionais de avaliação dos resultados do implante coclear em crianças com autismo são geralmente insuficientes para avaliar plenamente os benefícios funcionais. A avaliação para mensurar o progresso é um desafio e qualquer alteração na rotina de visitas hospitalares de ajuste e reabilitação pode aumentar a ansiedade da criança e influenciar nos resultados. Os benefícios do implante devem ser avaliados de forma mais abrangente, levar em consideração as limitações de comunicação inerentes ao autismo. É importante compartilhar os conhecimentos sobre essas complexas crianças com implantes cocleares.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:666–71.
2. Meitzen-Derr J, Wiley S, Bishop S, Manning-Courtney P, Choo DI, Murray D. Autism spectrum disorders in 24 children who are deaf or hard of hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:112–8.
3. Szarkowski A, Mood D, Shield A, Wiley S, Yoshinaga-Itano C. A summary of current understanding regarding children with autism spectrum disorder who are deaf or hard of hearing. *Semin Speech Lang.* 2014;35:241–59.
4. Thompson N, Yoshinaga-Itano C. Enhancing the development of infants and toddlers with dual diagnosis of autism spectrum disorder and deafness. *Semin Speech Lang.* 2014;35:321–30.
5. Eshraghi AA, Nazarian R, Telischi FF, Martinez D, Hodges A, Velandia S, et al. Cochlear implantation in children with autism spectrum disorder. *Otol Neurotol.* 2015, <http://dx.doi.org/10.1097/MAO.0000000000000757>.
6. Cejas I, Hoffman MF, Quittner AL. Outcomes and benefits of pediatric cochlear implantation in children with additional disabilities: a review and report of family influences on outcomes. *Pediatr Health Med Ther.* 2015;6:45–63.
7. Lachowska M, Rozycka J, Łukaszewicz Z, Konecka A, Niemczyk K. Auditory skills in multi-handicapped children with cochlear implants. *Otolaryngol Pol.* 2010;64:22–6.
8. Tager-Flusberg H, Joseph R, Folstein S. Current directions in research on autism. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2001;7:21–9.
9. Johnson CP, Myers SM, American Academy of Pediatrics, Council on Children With Disabilities. Identification and evaluation of children with autism spectrum disorders. *Pediatrics.* 2007;120:1183–215.
10. Buchwald JS, Erwin R, Van Lancker D, Guthrie D, Schwafel J, Tanguay P. Midlatency auditory evoked response: P1 abnormalities in adult autistic subjects. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1992;84:164–71.
11. Minschew NJ. Brief report: brain mechanisms in autism: functional and structural abnormalities. *J Autism Dev Disord.* 1996;26:205–9.
12. Gomot M, Giard MH, Adrien JL, Barthelemy C, Bruneau N. Hypersensitivity to acoustic change in children with autism: electrophysiological evidence of left frontal cortex dysfunctioning. *Psychophysiology.* 2002;39:577–84.
13. Rosenhall U, Nordin V, Branberg K, Gillberg C. Autism and auditory brain stem. *Ear Hear.* 2003;24:206–14.
14. Tharpe AM, Bess FH, Sladen DP, Schissel H, Couch S, Schery T. Auditory characteristics of children with autism. *Ear Hear.* 2006;27:430–41.
15. Gravel JS, Dunn M, Lee WW, Ellis MA. Peripheral audition of children on the autistic spectrum. *Ear Hear.* 2006;27:299–312.
16. Tas A, Yagiz R, Tas M, Esme M, Uzun C, Karasalihoglu AR. Evaluation of hearing in children with autism by using TEOAE and ABR. *Autism.* 2007;11:73–9.
17. Beers AN, McBoyle M, Kakande E, Dar Santos RC, Kozak FK. Autism and peripheral hearing loss: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:96–101.
18. Wiley S, Gustafson S, Rozniak J. Needs of parents of children who are deaf/hard of hearing with autism spectrum disorder. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2014;19:40–9.