

Avaliação do Espectro de Problemas Auditivos em Crianças com Síndrome de Down

Fergal O'Duffy, Donald Mc Askill e Ivan J. Keogh

Introdução

A síndrome de Down (SD) acomete 1 em cada 732 crianças que nascem, sendo a causa mais comum de dificuldade intelectual que acomete a criança.¹ A incidência aumenta para 1 em cada 84 nascimentos, quando a idade materna ultrapassa 40 anos.² É uma alteração genética, causada pela presença da trissomia do cromossoma 21. Crianças com síndrome de Down têm um risco aumentado para problemas de saúde tais como dificuldades visuais, doença cardíaca congênita, doença da tireóide, apneia obstrutiva do sono, e imunodeficiência.³ Características craniofaciais, tais como fissura palatal ou palato em ogiva e conduto auditivo externo estreito são aspectos típicos da síndrome de Down, bem como a hipodontia ou anodontia.⁵

O problema de saúde mais comumente encontrado nos pacientes portadores da síndrome de Down é a perda auditiva. Pelo menos 75% das crianças são acometidas por um espectro de perda auditiva de moderada a profunda.⁶ Embora exista uma variação considerável, a maioria das crianças com SD tem déficit da fala e da linguagem em particular da produção da linguagem, da sintaxe e da inteligibilidade da fala⁷. Otimizar a audição é essencial para minimizar o atraso da fala e o cognitivo.

A principal causa da perda auditiva condutiva é a otite média persistente com efusão (OME); Park *et al* relataram que a incidência da perda auditiva condutiva é de aproximadamente 37,9% nos pacientes com SD.⁸ Em uma população estudada, 80% das crianças com SD apresentaram pelo menos um episódio de OME até a idade de quatro anos.⁹ A abordagem mais eficaz da OME é ainda motivo de controvérsias.¹⁰ Em crianças não-sindrômicas, 70-80% irão se restabelecer, sem nenhuma intervenção, entre 3-4 meses.¹¹ Crianças com SD quase que universalmente desenvolvem OME, sendo que a etiologia é secundária a alterações anatômicas e disfunções fisiológicas. Fatores anatômicos, incluindo hipoplasia do terço médio da face, nasofaringe mais estreita, tamanho anormal da tuba auditiva, e função pobre do músculo tensor do véu palatino, responsável pela abertura e fechamento da tuba auditiva, também são prevalentes. A função fisiológica ruim do sistema imune também predispõe à OME recorrente. A otite média com efusão ocorre já em crianças pequenas, persistindo até a uma idade maior que as crianças sem a SD.¹² A perda auditiva sensorineural é relativamente alta em crianças com SD, estando presente em até 5% desta população de crianças.¹³

Outras situações otológicas que ocorrem com maior frequência na SD incluem a impactação de cerúmen, a retração da membrana timpânica, a estenose ou grande estreitamento do conduto auditivo externo, e a pneumatização incompleta da

mastóide.¹⁴ As anormalidades da orelha interna também são comuns na SD. Um estudo de Blaser *et al*, realizado com 59 pacientes com SD, encontrou estruturas da orelha interna universalmente hipoplásicas com malformações vestibulares, em particular, comuns.¹⁵ As crianças com SD necessitam de considerações especiais e intervenções precoces para evitar um atraso secundário à perda auditiva.

Impacto

A perda auditiva em qualquer criança tem um impacto negativo no desenvolvimento emocional, educacional, linguístico e social.^{16, 17} Identificar a perda auditiva é fundamental para auxiliar estas crianças. As melhores práticas internacionais, com programas neste sentido, preconizam a identificação precoce da perda auditiva permanente através da triagem (*screening*) auditiva neonatal universal. Tem sido demonstrado que crianças com *déficits* auditivos, identificadas e abordadas precocemente, têm acelerado o desenvolvimento da fala.^{18, 19} As dificuldades auditivas em pacientes com SD incluem dificuldades no processamento auditivo-verbal. A falha para verificar as dificuldades auditivas, resulta em pacientes com SD levando mais tempo para identificar palavras faladas.²⁰ A vigilância e o tratamento contínuo são importantes, uma vez que a prevalência da perda auditiva permanente, nestas crianças, duplica com a idade de 9 anos.^{21, 10} Ao redor de 25% das crianças com SD irão entrar na fase adulta com perda auditiva significativa²². Jensen recentemente relatou falhas significativas na triagem auditiva primária em adultos com SD, incluindo falhas importantes nas triagens prévias para perda auditiva.²³ Adultos com SD podem ter um risco aumentado para desenvolverem depressão, existindo evidências desta condição, nestes pacientes.²⁴ A avaliação auditiva é essencial no diagnóstico diferencial entre a depressão e a demência.²⁵

Avaliação

As crianças com SD têm um risco maior de desenvolverem problemas auditivos. Raut *et al* relataram a incidência da perda auditiva no primeiro ano de vida, em cerca de 34,1%. Avaliações auditivas frequentes deverão ser feitas para identificar e tratar esta condição que, muitas vezes, poderá ser irreversível.²⁶ *Guidelines* internacionais recomendam ao nascimento, testes com as emissões otoacústicas (*oto-acoustic emissions* - OAE), e, na sequência, a audiometria de tronco cerebral (BERA), dentro de seis semanas.²⁷ Os testes deverão ser feitos por audiologistas treinados, com tecnologia moderna e calibração atualizada.²⁸ A maioria das crianças com SD com idade <3,5 anos não cooperam com a audiometria de comportamento convencional.²⁹ A avaliação com o BERA é, portanto, recomendada em crianças com SD.^{29, 30} Deve ser lembrado que os valores médios da latência do BERA, estabelecidos para crianças normais não é referência para as crianças com SD.³⁰ As crianças com SD têm valores de latência encurtados no BERA, que podem ser secundários à maturação acelerada do sistema nervoso ou distúrbios anatômicos/funcionais do sistema nervoso central.³⁰ A presença de conduto auditivo externo estreito, também predispõe ao acúmulo de cerúmen que pode afetar a audição e os teste de impedância.²⁵ É recomendado um protocolo para monitorar, incluindo a triagem ao nascimento, seguida da avaliação completa (OAE e BERA) aos 10 meses de idade, para avaliar os limiares auditivos, os testes de impedânciometria e a otoscopia. Com 18 meses de idade, deverá ser feita

uma reavaliação auditiva, que será conduzida anualmente, até os 5 anos de idade, e depois, de 2 em 2 anos por toda a vida.³¹ Quando for encontrado um *déficit* auditivo, avaliações mais frequentes são recomendadas.³¹

Opções de abordagem

Virtualmente, todas as crianças com SD desenvolverão OME, com uma perda auditiva condutiva reversível¹². Shott *et al* encontraram que o tratamento da OME seja medicamentoso ou através de cirurgias resultou em 98% das crianças retornando à audição normal³². Indivíduos com SD apresentam problemas particularmente na avaliação e na abordagem. Esta dificuldade é multifatorial, incluindo: idade precoce do início, curso prolongado, riscos aumentados para complicações, e dificuldades diagnósticas em potencial. Quando a criança com SD tiver a OME por ≥ 3 meses, deverá ser considerada a colocação de tubos de ventilação (TV) para equalizar a pressão. Os TVs aliviam a OME e previnem a recorrência, entretanto os benefícios devem ser mais curtos no espaço de tempo, que em outras crianças não sindrômicas. A inserção do TV é muitas vezes difícil, e até quase impossível, em alguns casos, devido ao conduto auditivo externo ser muito estreito. Independente destes desafios, o tratamento medicamentoso ou cirúrgico agressivo da enfermidade crônica da orelha média está indicado, promovendo melhora significativa dos limiares auditivos.³² Também diminui a incidência de perfuração da membrana timpânica e do colesteatoma.^{32, 33} A otorrêa crônica pode ocorrer e irá prejudicar o possível uso de um aparelho de amplificação sonora individual - AASI - também conhecido como aparelho de audição ou prótese auditiva.¹²

O uso do AASI está indicado se houver a preferência do paciente/pais, contraindicações anestésicas, inserções prévias múltiplas de TV, otorrêa crônica, e estenose do conduto auditivo externo. Nestas circunstâncias, devemos considerar a colocação mais precoce de um AASI.¹² Os AASI pequenos que se encaixam delicadamente atrás da orelha, são amplamente disponíveis e, quando bem adaptados, poderão ajudar a minimizar a perda auditiva. As desvantagens dos AASIs incluem a pobre aceitação da criança e, se existir uma mudança nos limiares auditivos, o AASI poderá ser rejeitado pelo fato de ter o som ou muito alto ou não ter alcançado o volume adequado. Entretanto, com introdução gradual e persistência, a maioria das crianças irão aceitar o AASI.

Outra ferramenta do nosso armamentário é o uso de de amplificação por condução óssea. Isto é, quando o som atinge a cóclea, através da vibração óssea do esqueleto craniano. Estes AASIs, quando adequados, têm um índice de sucesso alto. As opções incluem AASI que se encaixam na haste dos óculos, AASI que se adaptam às bandanas (*head band*) ou bonés e AASI que são implantados cirurgicamente, por dispositivos conhecidos como AASI implantados/ancorados no osso (*bone anchored/implanted hearing aids* - BAHA). O BAHA deverá ser considerado depois que houver a tentativa falha do TV ou do AASI convencional.³⁴ A satisfação do paciente e dos pais de crianças que colocaram o BAHA é muito alta.³⁵ Uma das desvantagens inclui o custo deste dispositivo que é mais caro que o AASI convencional, entretanto o benefício de ter melhor audição, este na nossa opinião, não tem preço.

Conclusões

É importante reconhecer a perda auditiva em qualquer criança, e estar ainda mais atento, nas com SD. Otimizar a audição é essencial para alcançar o melhor desenvolvimento da fala e da linguagem. Os pacientes com SD requerem uma avaliação e abordagem multidisciplinar. É importante, sendo mesmo vital, o seguimento através de toda a vida do portador da síndrome, com necessidade de coordenação entre os centros terciários e e os serviços audiológicos. Os pais deverão ser muito bem esclarecidos do risco aumentado da perda auditiva, bem como estarem preparados para as avaliações e abordagens constantes. Para obter o melhor resultado e atenção para este pacientes com SD, primeiro, os médicos devem ter conhecimento amplo sobre as necessidades de cada indivíduo. Segundo, está implícito que a infraestrutura e as pessoas que orbitam em torno da criança com SD implementem a frequência recomendada da avaliação audiológica.

Referencias bibliográficas

1. Canfield MA, Honein MA, Yuskiv N, Xing J, Mai CT, Collins JS, Devine O, Petrini J, Ramadhani TA, Hobbs CA, Kirby RS. National estimates and race/ethnic-specific variation of selected birth defects in the United States, 1999-2001. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2006 Nov;76(11):747-56.
2. J K Morris, DE Mutton, E Alberman. Revised estimates of the maternal age specific live birth prevalence of Down's syndrome. *J Med Screen* 2002;9:2-6
3. Venail F, Gardiner Q, Mondain M, ENT and speech disorders in children with Down's syndrome: an overview of pathophysiology, clinical features, treatments, and current management. *Clin Pediatr (Phila)*. 2004 Nov-Dec;43(9):783-91.
4. Suri S, Tompson BD, Cornfoot L., Cranial base, maxillary and mandibular morphology in Down syndrome, *Angle Orthod*. 2010 Sep;80(5):861-9
5. Cummings: *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*, 4th ed: Inherited and congenital disorders
6. Medical Research Council Multicentre Otitis Media Study Group. Surgery for persistent otitis media with effusion: generalizability of results from the UK trial (TARGET). *Trial of Alternative Regimens in Glue Ear Treatment*. [Internet]. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*. 2001 p. 417-24.
7. Roberts JE, Price J., Malkin C. Language and communication development in Down syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2007;13(1):26-35.
8. Park AH, Wilson MA, Stevens PT, Harward R, Hohler N. Identification of hearing loss in pediatric patients with Down syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012 Jan;146(1):135-40. Epub 2011 Oct 10
9. Zielhuis GA, Rach GH, Van Den Broek P. The occurrence of otitis media with effusion in Dutch pre-school children. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences* [Internet]. 1990;15(2):147-53.
10. Browning GG, Rovers MM, Williamson I, Lous J, Burton MJ. Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Cochrane database of systematic reviews*. 2010, issue 10. Art No.: CD001801. DOI: 10.1002/14651858.CD001801.pub3.
11. Bull MJ. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics*. 2011 Aug;128(2):393-406.
12. National Collaborating Centre for Women's and Children's Health (UK). *Surgical Management of Otitis Media with Effusion in Children*. London: RCOG Press; 2008 Feb. (NICE Clinical Guidelines, No. 60.) 3
13. Hildmann A, Hildmann H, Kessler A., Hearing disorders in children with Down's syndrome. *Laryngorhinootologie*. 2002 Jan;81(1):3-7
14. Satwant S, Subramaniam KN, Prepageran N, Raman R, Jalaludin MA. Otolological disorders in Down's Syndrome. *Med J Malaysia*. 2002 Sep;57(3):278-82.

15. Blaser S, Propst EJ, Martin D, Feigenbaum A, James AL, Shannon P, Papsin BC. Inner ear dysplasia is common in children with Down syndrome (trisomy 21). *Laryngoscope*. 2006 Dec;116(12):2113-9.
16. Balkany TJ, Downs MP, Jafek BW, Krajciek MJ. Hearing loss in Down's syndrome. *Clin Pediatr*. 1979a. 18: 116-118
17. Brooks DN, Wooley H, Kanjhal GC. Hearing loss and middle ear disorders in patients with Down's syndrome. *J Ment Defic Res*. 1972. 16: 21-26
18. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *Journal of Communication Disorders* [Internet]. 2004;37(5):451-65
19. Harigai S. Longitudinal studies in hearing-impaired children with Down's syndrome. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1994 Dec;97(12):2208-18
20. Marcell MM, Cohen S. Hearing abilities of Down syndrome and other mentally handicapped adolescents. *Res Dev Disabil*. 1992 Nov-Dec;13(6):533-51.
21. Fortnum HM, Summerfield A Q, Marshall DH, Davis a C, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based; *BMJ*. 2001 Sep 8;323(7312):536-40
22. van Allen MI, Fung J, Jurenka SB. Health care concerns and guidelines for adults with Down syndrome. *Am J Med Genet*. 1999 Jun 25;89(2):100-10
23. Jensen KM, Taylor LC, Davis MM. Primary care for adults with Down syndrome: adherence to preventive healthcare recommendations. *J Intellect Disabil Res*. 2012 Mar 28. doi: 10.1111/j.1365-2788.2012.01545.x. [Epub ahead of print]
24. Walker JC, Dosen A, Buitelaar JK, Janzing JG. Depression in Down syndrome: a review of the literature. *Res Dev Disabil*. 2011 Sep-Oct;32(5):1432-40.
25. Evenhuis, H.M., van Zanten, G.A., Brocnaar, M.P., Roerdinkholder, W.H.M. Hearing loss in middle-aged persons with Down syndrome. *Am.J.on Mental Retardation*. 1992. 97:47-56.
26. Raut P, Sriram B, Yeoh A, Hee KY, Lim SB, Daniel ML. High prevalence of hearing loss in Down syndrome at first year of life. *Ann Acad Med Singapore*. 2011 Nov;40(11):493-8
27. Adelola OA, Papanikolaou V, Gormley P, Lang J, Keogh IJ. Newborn Hearing Screening: A Regional Example for National Care; *IMJ*, May 2010, vol 103, 5
28. Evenhuis, H.M. (1996) Dutch consensus on diagnosis and treatment of hearing impairment in children and adults with intellectual disability. *J.Intel. Disabil. Res*. 40(1) 451-456
29. Roizen NJ, Wolters C, Nicol T, Blondis TA. Hearing loss in children with Down syndrome. *J Pediatr*. 1993 Jul;123(1):S9-12
30. Krecicki T, Zalesska-Krecicka M, Kubiak K, Gawron W. Brain auditory evoked potentials in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005 May;69(5):615-20. Epub 2005 Jan 22.
31. Down's Syndrome Medical Interest Group Guidelines. Basic Medical Surveillance Essentials for People with Down's Syndrome, Hearing Impairment: 2007;9-11
32. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 61: 199-205. 2001
33. Lee K, Richter G, Shott S, Hall, Choo D. Surgical Management of Otologic Disease in Down Syndrome Patients. 2007. Abstract presented at American Society of Paediatric Otolaryngology, May 2008
34. McDermott AL, Williams J, Kuo MJ, Reid AP, Proops DW. The role of bone anchored hearing aids in children with Down syndrome *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008 Jun;72(6):751-7. Epub 2008 Apr 22.
35. Sheehan PZ, Hans PS. UK and Ireland experience of bone anchored hearing aids (BAHA) in individuals with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Jun;70(6):981-6. Epub 2005 Nov 28.