

Surdez Viral na Infância

*Teolinda Mendoza de Morales, Myrian Adriana Pérez García
e Sonia Regina Ramos*

Introdução

Sonia Regina Ramos

O estudo da etiologia da deficiência auditiva em crianças é fundamental para que se possa ter um diagnóstico precoce e uma intervenção precoce e apropriada. Neste aspecto, um dos indicadores do desempenho do sistema de saúde de um país é a idade média em que se faz o diagnóstico da deficiência auditiva na infância.

Outro aspecto relevante é que quanto maior for a idade do diagnóstico, menor será a chance de se fazer o diagnóstico etiológico, em particular, nas infecções virais de transmissão congênita e perinatal.

Teolinda Mendoza de Morales e Myrian Adriana Pérez García

A perda auditiva (PA) na população pediátrica, associada com a etiologia viral, representa quase 2%. A etiologia hereditária representa a maior porcentagem (50%). Outras causas da PA são a hipóxia perinatal, hiperbilirrubinemia, medicamentos e outras infecções não virais. Cerca de 21% das PA não estão ainda identificadas. Algumas etiologias virais podem ser prevenidas com vacinas e, portanto, podem-se evitar problemas graves como surdez e malformações.

A avaliação audiológica das crianças difere daquela realizada em adultos em muitos aspectos, uma vez que existe o período crítico para o desenvolvimento da linguagem, fala e cognição, no qual a habilidade de escutar ocupa um papel muito importante. A maioria das crianças com PA manifesta esta condição no primeiro ano de vida e cerca de 2,8 em cada 1000 recém-nascidos apresenta PA leve a moderada e, um em cada 1000 recém-nascidos apresenta PA bilateral e profunda. Se a criança apresentar algum fator de risco (**Tabela 1**), essa prevalência pode aumentar em 3-5%.

Tabela 1. Indicadores de Risco para Perda Auditiva (PA)

Nascimento a 1 mes	1 mes a 24 meses
História familiar de PA neurossensorial permanente congênita ou durante a infância	Suspeita de atraso de linguagem e/ou do desenvolvimento
Infecção intra-útero: toxoplasmose, rubéola, citomegalovirose, herpes	História familiar de PA na infância
Anormalidades craniofaciais	Características físicas associadas com síndrome relacionada a PA neurossensorial ou condutiva ou disfunção da tuba auditiva
Síndrome associada com hipoacusia	Trauma crânio-encefálico
Baixo peso ao nascer (< 1.500g)	Meningite bacteriana ou outras infecções associadas com hipoacusia
Droga ototóxica usada em recém-nascido ou durante a gravidez	Uso de drogas ototóxicas
Hipóxia perinatal	Otite média recorrente ou otite com efusão por pelo menos 3 meses
Doença ou condição que requer admissão em UTI neonatal por pelo menos 48 horas	Doenças neurodegenerativas (Síndrome de Hunter) ou neuropatias sensoriomotoras (ataxia de Friederich)
Hiperbilirrubinemia necessitando exsanguíneotransusão	Infecção intra-útero: toxoplasmose, rubéola, citomegalovirose, herpes
Meningite bacteriana	

Classificação

A. Congênita: PA presente ao nascimento (50%). Pode ser: 1- sindrômica (quando está associada a outros defeitos também presentes na síndrome; 2- não sindrômica, (quando a PA é a única característica).

Na surdez congênita viral o vírus se dissemina através de placenta. Quando a infecção viral afeta o período embrionário (3^a a 8^a semana) produzirá uma embriopatia e, após, esse período, é definida como patologia fetal (período fetal – 9^a a 38^a semana).

B. Adquirida: a surdez desenvolve-se depois do nascimento. A PA pode ser neurossensorial, condutiva ou mista (quando a criança tem surdez neurossensorial associada com perda condutiva).

A rubéola e a citomegalovirose causam perda auditiva neurossensorial (PANS) bilateral, congênita, simétrica e profunda.

A caxumba e o sarampo causam PA adquirida unilateral. Outras PA de etiologia viral são causadas por: Herpes simples, vírus influenza, Adenovirus tipo III, Epstein-Barr e HIV.

Rubéola

É o vírus mais importante relacionado à transmissão congênita e causa surdez bilateral. É um vírus RNA de fita única e de forma esférica da família do *Morbillivirus*. Seu envelope protéico é importante em sua patogênese. O potencial teratogênico é maior quando a exposição ocorre durante o primeiro trimestre de gestação, produzindo as características bem conhecidas de catarata, surdez e malformação cardíaca; 60% das mortes atribuídas à rubéola são causadas por pneumonia. Portanto, a síndrome de rubéola congênita relaciona: surdez, defeitos cardíacos, cataratas, microcefalia, hepatoesplenomegalia, retardamento mental e motor, pneumonia intersticial, encefalite e baixo peso. A rubéola causa PANS, em frequências médias de intensidade moderada à grave e pode gerar modificações cócleo-saculares, colapso da membrana de Reissner, da *stria vascularis*, do órgão de Corti e da membrana tectória.

Citomegalovirus (CMV)

Pertence à família do Herpes Vírus, com dupla fita de DNA, sendo potencialmente patogênico e, uma vez que o microorganismo penetra, permanece latente em células humanas. O recém-nascido se infecta durante o nascimento de mãe que tem o CMV em secreção vaginal ou por transferência antigênica durante a amamentação, ainda na presença de anticorpos protetores. Crianças de mães imunes têm a mesma chance de desenvolver a doença congênita, quando comparadas com mães não imunes, sugerindo que o vírus pode ser reativado. Cerca de 60 a 70% de grávidas têm títulos positivos para o CMV, mas, somente 10% das crianças que nascem dessas mães terão citomegalovirose. Ao redor de 90% de crianças infectadas são assintomáticas ao nascimento e somente 10% desenvolverão PA. Outros achados em crianças sintomáticas são microcefalia, hepatoesplenomegalia, retardo mental, anormalidades palatais, calcificações intra-cerebrais, icterícia e baixo peso ao nascer.

Caxumba

É uma PA importante, geralmente neurossensorial, uni-lateral com uma incidência

de cinco em 100.000 nascimentos vivos. Tem predileção pela membrana de Reissner, membrana tectorial, *stria vascularis* e células basais do utrículo e sáculo. O vírus se dissemina pela *stria vascularis*, depois para a perilinfa, produzindo fibrose intralabiríntica, com degeneração do órgão de Corti e comprometimento da região basal.

Sarampo

É um vírus esférico, não segmentado, com fita única de RNA, da família *Morbillivirus*. Causa PANS adquirida, de início abrupto, com intensidade moderada a grave, bilateral e permanente, pior em altas frequências e geralmente associada com vertigem (70%) em crianças pequenas (< 12 meses). Os vírus penetram nas células, através de ligação com o receptor CD46, fundindo-se com a membrana, liberando o nucleocapsídeo para o citoplasma. A replicação viral dura cerca de 24 horas. A PA ocorre simultaneamente ao *rash* maculopapular. O paciente apresenta febre, anorexia, conjuntivite, otite média, pneumonia, manchas de Koplik e linfopenia.

Herpes simples

Tem uma dupla fita de DNA. Técnicas de anticorpos monoclonais diferenciam dois tipos imunologicamente distintos. Uma infecção genital herpética da gestante é a causa. O tipo II é o mais freqüente (75%) e a placenta é a via de disseminação. Produz labirintite e meningoencefalite.

Adenovírus tipo III

Jafé e Maassab (1967) demonstraram sua patogênese e lesões no trato respiratório, particularmente na adenóide, atingindo diretamente a orelha.

Epstein-Barr

Pertence à família *Herpes viridae* e tem dupla fita de DNA. Penetra no organismo e atinge as células epiteliais das glândulas salivares, invade o linfócito B e ativa o linfócito T.

Gregg e Shaeffer (1964) demonstraram surdez associada com infecção pelo Epstein-Barr. O baço, o fígado, os pulmões, o SNC, o coração e a medula óssea parecem ser mais acometidos.

HIV

É um retrovírus relacionado com PA congênita e adquirida. Produz surdez em 62% de pacientes com AIDS/SIDA. As queixas otológicas vistas na AIDS podem ser o efeito direto do HIV ou uma combinação do efeito do HIV associado à infecção oportunista e/ou possível efeito tóxico de certos agentes terapêuticos. O HIV parece ser neurotrófico e linfotrófico. O acometimento do sistema imune favorece a suscetibilidade a infecções oportunistas como vírus, fungos, protozoários e bactérias. O HIV se relaciona com as seguintes patologias: Síndrome de Ramsay-Hunt, Sarcoma de Kaposi (com acometimento de mastóide e da orelha externa), Síndrome de Gradenigo (infecção pelo *Aspergillus* sp), leucoencefalopatia multifocal progressiva, infecção pelo *Pneumocystis carinii*, otosifilis (PA flutuante, assimétrica ou súbita).

Diagnóstico

Após exame clínico exaustivo e evidência de surdez, realiza-se a seguinte pedopédica para se fazer o diagnóstico correto, funcional, estrutural e etiológico no paciente pediátrico com PA.

1.Exames laboratoriais: hemograma completo, HIV, VDRL, FTA-ABS, hormônios tiroideanos, glicemia, coagulograma. Proteínas virais; IgG e IgM para vários vírus; complemento, anticorpos de reação cruzada. Anticorpos contra a orelha interna.

2.Avaliação audiológica: emissão otoacústica (EOA), audiometria de tronco cerebral (BERA), audiometria com reforço visual e imitanciometria.

3.Radiologia: tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos com ênfase para a cóclea. Observa-se permeabilidade, ossificação congênita e malformações. Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de cóclea com reconstrução tridimensional da mesma, procurando pela integridade do nervo coclear e das vias auditivas, bem como malformações do SNC.

Tratamento

1-Medicamentoso: agentes anti-virais e esteróides orais.

Os agentes anti-virais podem trazer benefícios se iniciados nas primeiras 72 horas após o início da infecção pelo vírus Herpes, na fase inflamatória. Aciclovir, Valaciclovir e Fanciclovir são inibidores da DNA polimerase. Os corticóides, por via oral, são comumente usados para a supressão da resposta inflamatória.

2-Cirúrgico: o implante coclear beneficia crianças com perda auditiva neurossensorial (PANS). O implante coclear é utilizado na esperança que o nervo auditivo e vias auditivas de tronco cerebral estejam integras, como por exemplo, em patologias que acometem as células ciliadas internas e/ou na sinapse entre a célula ciliada interna e o gânglio espiral, deixando a função neural intacta. A avaliação das vias auditivas é essencial antes do procedimento cirúrgico.

3-Protetização: crianças com PANS se beneficiam do aparelho de amplificação sonora individual (AASI), uni ou bilateral.

4-Tratamento preventivo: aconselhamento aos pais, triagem auditiva familiar, pesquisa de fatores de risco paterno e pré-natal. Pré-natal de gravidez de risco, triagem auditiva do recém-nascido de risco, prevenção de infecções otológicas e respiratórias. O tratamento precoce de doenças sexualmente transmitidas, aleitamento materno, vacinação, proteção auditiva e evitar drogas ototóxicas. Evitar natação em crianças com uma única orelha com a função auditiva normal (ouvido único). Avaliação permanente da linguagem e do desenvolvimento cognitivo.

Leituras recomendadas

1. Ernest J. Joseph Medical Microbiology 1992 section VI Virology 397- 635.
2. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2000;106:798-817.
3. Charles B, Sylvan S, Margaret K, Pediatric Otolaryngology Volumen one. Third edition, Saunders, Philadelphia. 113 – 127.
4. Charles F, Edwin K. Otorrinolaringología Pediátrica Volumen II 922 – 930.
5. Morales T, Angulo C, Gallo J, Azuara N. Etiology of severe and profound, pre/perilingual bilateral hearing loss in Cantabria. Acta Otolaryngology Esp 2004; 55: 351-355.