

Neuropatia Auditiva

Marcelo Ribeiro de Toledo Piza

Desde a década de 80, vários autores começaram a descrever pacientes que apresentavam limiares auditivos bons, com ausência dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (BERA/ABR/PEATE) (Spoendlin 1974; Satya-Murti, Cacace et al. 1979; Worthington and Peters 1980; Kraus, Ozdamar et al. 1984).

Em 1996, Arnold Starr e colaboradores publicaram um trabalho sobre 10 pacientes com dificuldades de comunicação (Starr, Picton et al. 1996). Os limiares auditivos eram ruins e o exame do BERA mostrava ausência dos potenciais. O interessante é que estes pacientes apresentavam evidências de uma função normal das células ciliadas externas, quer através do estudo das otoemissões acústicas ou pela presença do microfonismo coclear.

Esse tipo de alteração foi denominada **neuropatia auditiva** (NA). O termo gerou muita discussão e atualmente está sendo também chamada de **dissincronia auditiva** (DA). Com o passar dos anos, aumentou o número de trabalhos descrevendo estes pacientes com um mesmo perfil de exames como graus variados de perda auditiva com uma tendência de ser pior em graves, reflexos estapedianos ausentes, teste de supressão eferente das otoemissões acústicas ausente, diversos graus de intolerância a ruídos (**Tabela 1**). Aparentemente há uma alteração do processamento neural do estímulo auditivo, afetando a habilidade da detecção de sons e de se entender a fala. Isto é bem percebido em pacientes maiores onde o teste de discriminação vocal mostra uma discriminação muito baixa, principalmente em ambientes onde há ruídos de fundo ou competição auditiva (festas, bares, etc.) e essa má discriminação é desproporcional aos limiares que o paciente muitas vezes apresenta na audiometria, ou seja, muitas vezes os limiares são bons mas a discriminação é péssima. Os pacientes mais velhos e portadores de perdas auditivas referem que apresentam pouco ou nenhum benefício para sua audição com a utilização de aparelhos de amplificação sonora individual.

Tabela 1 – Características da NA / DA

- Graus variados de perda auditiva (pior em graves)
- Otoemissões acústicas normais*
- Microfonismo coclear presente
- BERA ausente ou com muita dissincronia
- Reflexos estapedianos ausentes
- Teste de supressão eferente das emissões
- Intolerância a ruídos
- Pode acometer qualquer idade, de bebês a adultos

Os bebês apresentam otoemissões acústicas robustas, microfonismo coclear exuberante, ausência de reflexos estapedianos e um exame de BERA com ondas ausentes ou com morfologia muito comprometida. Já as crianças mais velhas, quando testadas com audiometria tonal liminar, apresentam limiares auditivos variados, desde a normalidade até perdas profundas, geralmente tendo as frequências graves mais comumente afetadas, e um SRT bem pior do que se esperaria. Além disso, os limiares auditivos podem se alterar de teste para teste quando realizados em dias diferentes mas parecem ser mais confiáveis quando realizados no mesmo dia. O reflexo estapediano também se encontra ausente, o mesmo ocorrendo com o reflexo cócleo-palpebral, que mesmo com limiares normais não se consegue eliciá-lo.

Desde que a otoemissão acústica é utilizada como triagem auditiva em diversos berçários no mundo inteiro, começou-se a questionar se as crianças portadoras de neuropatia auditiva não seriam vistas como crianças que, passaram como normais no exame de triagem e, somente mais tarde, o diagnóstico seria estabelecido. Alguns trabalhos sugerem que a prevalência da neuropatia auditiva em berçários de risco seja de 20 a 40 por 1000 crianças. Outros trabalhos sugerem que de 10 a 15% das crianças sem BERA, catalogadas como deficientes auditivas profundas, seriam na verdade portadoras de neuropatia auditiva.

Muitas podem ser as causas da neuropatia auditiva. Uma das mais aceitas é a dissincronia, ou seja, a falta de sincronia da passagem do estímulo elétrico pelas vias auditivas. Especula-se que existam varias possibilidades para os sítios de lesão, que podem ser resumidas na **Tabela 2**.

Tabela 2- Possíveis sítios de lesão da neuropatia auditiva

- Lesões a nível de membrana tectorial
- Lesões a nível da célula ciliada interna
- Alterações na liberação de neuro-transmissores (Glutamato, GABA, etc.) na sinapses entre a célula ciliada interna e as fibras dos neurônios do gânglio espiral
- Alterações na transmissão elétrica nas fibras do nervo coclear
- Problemas axonais ou relacionados à mielinização do nervo coclear

O *Newborn Hearing Screening Program* (<http://www.nhsp.info>) da Inglaterra propõe um protocolo de investigação e tratamento de pacientes com neuropatia auditiva. Esse protocolo será revisto em Novembro de 2006 e tenta padronizar o conceito, avaliação e diagnóstico de pacientes com neuropatia auditiva. Como ainda não conseguimos na maioria das vezes diagnosticar a causa, os tratamentos são inespecíficos e muitas vezes não se consegue obter os resultados desejados.

Existem também casos de neuropatia auditiva associadas a outras neuropatias periféricas como, por exemplo, a ataxia de Friedreich e a síndrome de Charcot-Marie-Tooth, onde vários pacientes portadores destas doenças desenvolvem dificuldades de audição e os testes são compatíveis com neuropatia auditiva.

Na verdade, hoje se engloba sob o termo “neuropatia auditiva” diversas doenças (**Tabela 3**) que tem em comum uma alteração auditiva associada a alterações

nos testes fisiológicos e eletrofisiológicos da audição. Provavelmente, no futuro, entendendo-se melhor a fisiopatologia da doença, está será classificada em subtipos ou até em outro tipo de patologia.

Tabela 3 – Tipos de patologias que podem estar associadas à neuropatia auditiva

Sem história clínica	Genéticas e Síndrômicas	Permanentes / Transientes	Intermitente
Anoxia Hiperbilirrubinemia Processos infecciosos (ex. Caxumba) Doenças imunomediadas (ex.: S. de Guillain-Barré)	Neuropatia Sensório-motora hereditária Déficits de enzimas mitocondriais Degeneração olivo-pontino-cerebelar Ataxia de Freiderich S. Stevens-Johnson S. Ehrlers-Danlos S. Charcot-Marie-Tooth	Anoxia Hiperbilirrubinemia	Febre

Muitos trabalhos têm mostrado a participação de alterações genéticas em pacientes com neuropatia auditiva. Com a pesquisa de genes como o GJB2 (produção de Conexina 26) e o gene DFNB9 (OTOF – produtor da otoferlina). Starr (2004) mostrou um estudo realizado em sete gerações de uma mesma família onde o problema auditivo estava presente e a neuropatia auditiva foi identificada nas ultimas gerações (Starr, Isaacson et al. 2004). Nesta família as pessoas afetadas pela doença começavam a apresentar sintomas auditivos precocemente e havia uma piora rápida da audição em poucos anos, quer no limiar auditivo, quer na discriminação vocal.

Os limiares tonais podem ir da normalidade à perdas profundas, havendo uma tendência aos pacientes apresentarem maior acometimento dos limiares nos tons graves, com uma curva ascendente para médios e agudos.

O tratamento é controverso. Os pacientes adultos relatam pouco ou nenhum benefício com o uso de aparelho de amplificação sonora individual (AASI). Em crianças pequenas, temos que nos preocupar para que a protetização com AASI não cause lesão nas células ciliadas externas. Estas crianças devem ser seguidas de perto com otoemissões acústicas para identificar precocemente lesões induzidas por ruído.

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.

É uma patologia de descoberta recente e que, com certeza, por ser cada vez mais intrigante, será extensivamente estudada nos anos por vir.

Leituras recomendadas

1. Auditory Neuropathy: A New Perspective On Hearing Disorders. Yvonne Sininger, Arnold Starr Thompson Learning. 2001
2. <http://www.nhsp.info> (acessado em 29 de julho de 2006).
3. Kraus, N., O. Ozdamar, et al. (1984). "Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction?" *Laryngoscope* 94(3): 400-6.
4. Satya-Murti, S., A. T. Cacace, et al. (1979). "Abnormal auditory evoked potentials in hereditary motor-sensory neuropathy." *Ann Neurol* 5(5): 445-8.
5. Spoendlin, H. (1974). "Optic cochleovestibular degenerations in hereditary ataxias. II. Temporal bone pathology in two cases of Friedreich's ataxia with vestibulo-cochlear disorders." *Brain* 97(1): 41-8.
6. Starr, A., B. Isaacson, et al. (2004). "A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells." *J Assoc Res Otolaryngol* 5(4): 411-26.
7. Starr, A., T. W. Picton, et al. (1996). "Auditory neuropathy." *Brain* 119 (Pt 3): 741-53.
8. Worthington, D. W. and J. F. Peters (1980). "Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error?" *Ear Hear* 1(5): 281-5.