

# *Alterações da Audição na Infância*

## *IAPO 2018: Atualização*

*Tania Sih, Ricardo Bento, Robinson Koji, Ricardo Godinho,  
Sulene Pirana, Berenice Dias Ramos, Ana Alvarez, Miguel Angelo  
Hyppolito, Aparecida Yulie Yamamoto, Mariana Leal, Joel Lavinsky,  
Graciela González Franco, Frida Scharf de Sanabria,  
Marcelo R. de Toledo Piza e Signe Schuster Grasel*

A Fronteira dos Distúrbios da Audição na Infância tem-se expandido rapidamente com o desenvolvimento de novas tecnologias de pesquisa, sobretudo na genética. A expansão dos programas de triagem auditiva e o melhor acesso de crianças com problemas auditivos aos centros de avaliação eletrofisiológica da audição tem sido determinante na definição precoce do perfil audiométrico e para a orientação etiológica. O citomegalovírus e o Zika vírus têm ocupado um importante espaço na prevalência da surdez na infância em nosso país. Além do diagnóstico precoce, a reabilitação oportuna e a possibilidade do implante coclear tem proporcionado um futuro com maiores oportunidades para crianças com distúrbios da audição.

Este documento é uma síntese de apresentações realizadas por otorrinolaringologistas, pediatras e fonoaudiólogos durante o IV Simpósio Internacional de Distúrbios da Audição na Infância promovido pela IAPO -*Interamerican Association of Pediatric Otolaryngology* e Disciplina de Otorrinolaringologia da USP-SP-São Paulo - FMUSP, São Paulo, Março de 2018.

### **Desenvolvimento da linguagem e surdez**

#### ***Sulene Pirana***

A linguagem é fundamental para o desenvolvimento intelectual e para as relações sociais. A introdução precoce de estímulos linguísticos, seja por meio da oralidade, quando a reabilitação é possível numa fase bastante precoce, ou por meio da língua gestual – língua de sinais, permite que o desenvolvimento cognitivo percorra seu caminho natural. Não há qualquer prejuízo quando o desenvolvimento ocorre por meio da linguagem gestual; até mesmo parece haver uma facilitação maior quando a criança se apropria de uma língua, tornando o aprendizado de uma segunda língua, por exemplo, na modalidade oral, mais efetiva.

### **Processamento Auditivo**

#### ***Berenice Dias Ramos***

Nós ouvimos com as orelhas, mas escutamos com o cérebro. O som, após ser detectado pela orelha interna, sofre inúmeros processos fisiológicos e cognitivos para que seja decodificado e compreendido. O processamento auditivo (PA) é um conjunto de habilidades específicas do sistema nervoso auditivo central das quais o

indivíduo depende para compreender o que escuta. Estes mecanismos e processos do sistema auditivo incluem habilidades como lateralização e localização espacial do som; a compreensão da fala no ruído; a compreensão de uma mensagem, mesmo quando ela está distorcida ou fragmentada; a capacidade para eleger estímulos apresentados a uma orelha, ignorando informações apresentadas à orelha oposta; o reconhecimento de estímulos diferentes apresentados simultaneamente a ambas as orelhas; a capacidade de discriminar e identificar pequenas mudanças nos estímulos como diferenças de frequência, intensidade ou duração e capacidade de detectar e perceber as modulações e os intervalos mínimos em uma sequência de sons.

As crianças normais podem ter maior dificuldade do que os adultos para ouvir em ambientes com ruídos complexos e flutuantes, devido à lenta maturação dos vários mecanismos responsáveis pela audição binaural. Duas condições agravam ainda mais esta dificuldade: a otite média, que é altamente prevalente nos primeiros anos de vida, e o ruído ambiental permanente decorrente da televisão sempre ligada, hábito cada vez mais comum nos lares modernos.

### **Avaliação audiológica do sistema auditivo central**

*Ana Alvarez*

O exame de Processamento Auditivo Central avalia as habilidades auditivas e proporciona a medida da maturidade e o estado de desenvolvimento do Sistema Nervoso Auditivo Central. A interpretação dos resultados revela a intimidade da relação audição-cérebro, evidenciando sinais e sintomas de alterações de linguagem e do aprendizado, além de apontar para possíveis déficits cognitivos de atenção e memória. Alterações de leitura e até de Matemática, por exemplo, podem exibir resultados típicos e estar pareados a subperfis distintos de alterações.

### **Causas virais de perda auditiva: citomegalovírus e Zika vírus**

*Miguel Angelo Hyppolito*

Os dois quadros virais mais importantes como causa de perda auditiva sensorineural (PASN) são o Zika e o Citomegalovírus (CMV). A contaminação pelo vírus Zika se dá pela picada dos mosquitos *Aedes* infectados ou por contato sexual com pessoas que tenham contraído Zika. A relação entre a infecção pelo vírus Zika e a perda auditiva foi motivo de pesquisas no último surto iniciado em 2016. Partiu da observação de que um grupo de pacientes adultos positivos para o vírus Zika e que apresentaram os sintomas de zumbido, vertigem e perda auditiva que foram revertidos. A preocupação está também focalizada nos recém-nascidos cujas mães apresentaram sintomas do vírus precocemente na gravidez. Estes têm um alto risco de desenvolver microcefalia particularmente se a mãe apresentou sintomas entre o segundo e o quarto mês de gestação, período crítico para a neurogênese. As suspeitas para o dano auditivo apontam para as calcificações cerebrais e evidências para as lesões nos neurônios ou a lesão do nervo coclear. O monitoramento até o momento não confirma a perda auditiva tardia ou o mecanismo exato de lesão para a perda auditiva nas crianças com microcefalia. No entanto, crianças em situação de risco devem ter a audição monitorada e devem ser acompanhados na pré-escola e ensino fundamental.

A PASN é um dos problemas mais comuns que ocorrem ao nascimento. Causas genéticas e ambientais estão presentes e a causa ambiental mais comum de PASN congênita é a infecção pelo CMV, com uma estimativa de prevalência global ao nascimento de aproximadamente 0,3-2,4%. Cerca de 90% desses lactentes apresentarão sinais de infecção congênita, que inicialmente é assintomática ao nascimento. Aproximadamente 10% dos recém-nascidos infectados apresentam sintomas clínicos. A PASN ocorre em 22-65% das crianças com infecção congênita sintomática por CMV e em 6-23% das crianças assintomáticas. A PASN nestas crianças tem início tardio e progressivo. O padrão-ouro para o diagnóstico de infecção congênita pelo CMV é o isolamento do vírus a partir de urina ou saliva nas primeiras 2 semanas de vida. Assim, as crianças assintomáticas que apresentam PASN tardiamente após 2 semanas de idade têm menor chance diagnóstica. Tardiamente os exames sorológicos não são efetivos para o diagnóstico. A terapia com ganciclovir, iniciada no período neonatal em recém-nascidos com infecção por CMV com comprometimento do sistema nervoso central, impede a deterioração auditiva e deve ser instituída precocemente antes dos 6 meses de idade, devendo as mesmas serem monitoradas quanto ao aparecimento de neutropenia significativa. A recomendação aponta para a coleta da saliva de todas as crianças que falham na triagem auditiva neonatal realizada na maternidade.

### **Citomegalovirus**

#### ***Aparecida Yulie Yamamoto***

Na era atual da imunização rotineira contra a bactéria *Haemophilus influenzae* e com o aumento da cobertura vacinal contra o vírus da rubéola, o CMV tem emergido como a causa infecciosa mais frequente de surdez sensorineural não hereditária na infância. A infecção congênita por CMV é uma causa significativa de perda auditiva na infância em todo o mundo e a surdez pode ser a única manifestação desta infecção, com caráter progressivo e aparecimento tardio até a idade de 5 anos. No Brasil, na cidade de Ribeirão Preto, uma triagem neonatal da infecção congênita por CMV e da audição envolvendo 11.876 recém-nascidos, mostrou uma incidência de surdez permanente de 1,8 em cada 1000 nascidos e que o CMV foi responsável por 38% dos casos de surdez permanente bilateral e/ou unilateral. Estes dados mostram a importância de rastrear a infecção congênita por CMV naquelas crianças que falham na triagem auditiva neonatal, possibilitando, quando indicado, o tratamento antiviral específico no período neonatal e especialmente, a reabilitação auditiva precoce.

### **ZIKA VIRUS**

#### ***Mariana Leal\****

O agente mais recentemente relacionado à perda auditiva sensorineural congênita é o Zika vírus (ZIKV). A síndrome congênita pelo Zika vírus (SC-ZIKV), como ficou conhecido o conjunto de manifestações clínicas, que se apresenta fenotipicamente no seu espectro mais característico pela microcefalia, desproporção craniofacial com sinais e sintomas predominantemente neurológicos, com hipertonia/espasticidade, hiperreflexia, irritabilidade e convulsões, além de alterações

oftalmológicas e ortopédicas (artrogrípse). Avaliando 70 crianças com SC-ZIKV e microcefalia Leal *et al* em 2016\* relataram 5,8% de perda auditiva nessa população, incluindo, assim, a infecção congênita pelo Zika vírus como um indicador de risco para perda auditiva, assim como outras infecções congênitas neonatais identificadas como STORCH (sífilis, toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus e herpes).

\*Leal MC, Muniz, LF, Ferreira TSA, Santos CM, Almeida LC, Van Der Linden V, et al. Hearing Loss in Infants with Microcephaly and Evidence of Congenital Zika Virus Infection — Brazil, November 2015–May 2016. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2016 Sep ; 65(34):917-9. doi: 10.15585/mmwr.mm6534e3.

### **Perda Auditiva Genética**

**Joel Lavinsky**

Por meio de vários estudos de associação genética (*genome-wide association study*, GWAS) com camundongos, realizamos a descoberta de vários genes relacionados a formas comuns e complexas de surdez sensorineural, especialmente na perda auditiva induzida pelo ruído (PAIR). Utilizando o *hybrid mouse diversity panel* com 64 linhagens de camundongos consanguíneos, isolamos o nosso gene candidato no cromossomo 17, o gene *Nox3*. Comprovamos em mutantes que esse gene é crucial para susceptibilidade à PAIR. Posteriormente, expandimos nosso estudo de associação para 100 linhagens de camundongos consanguíneos e estudamos a interação gene-ambiente na susceptibilidade à PAIR. Identificamos um polimorfismo no cromossomo 6, sendo somente estatisticamente significativo, após a exposição ao ruído. É a primeira evidência objetiva na literatura sobre a interação gene-ambiente na PAIR. Finalmente, disponibilizamos publicamente uma fenotipagem auditiva em larga escala com mais de 100 linhagens genéticas de camundongos. Recentemente, aplicamos essa mesma metodologia (GWAS) na identificação e comprovação de genes candidatos para a susceptibilidade à disfunção vestibular e à presbiacusia. Estamos agora avançando nos conhecimentos sobre a predisposição genética para a cocleopatia sináptica, especialmente aquela induzida pelo ruído. A descoberta de genes em formas comuns e complexas de surdez sensorineural abre portas para identificar os indivíduos mais susceptíveis do ponto de vista genético e se aprofundar na investigação de terapia gênica, principalmente em doenças complexas como a presbiacusia e a PAIR.

### **Autismo e desenvolvimento da linguagem**

**Graciela González Franco**

Os pacientes com transtorno do espectro do autismo (TEA) têm uma gama diversificada de patologias, distúrbios relacionados ao comportamento, audição, linguagem, prejuízo qualitativo na comunicação verbal e não verbal, nas interações sociais recíprocas, na atividade imaginativa e no desenvolvimento.

O autismo desenvolve-se em geral antes dos 30 meses de idade.

O comportamento de cada uma das crianças com TEA pode ser muito diferente.

É essencial o diagnóstico correto das patologias otorrinolaringológicas, como a perda auditiva de condução e sensorineural, e os distúrbios de linguagem

associados à ventilação e deglutição. Exigem mais atenção e apoio na condução de estudos diagnósticos, no manejo da criança e da família na consulta, nos procedimentos cirúrgicos, no manejo da dor e nas indicações pós-cirúrgicas.

O trabalho multidisciplinar, comunicação, observação, acompanhamento aos pais e terapeutas é essencial para melhorar a qualidade de vida e a inclusão social de crianças com TEA.

## **Perda auditiva e síndrome de Hunter**

### ***Frida Scharf de Sanabria***

A síndrome de Hunter é uma doença rara, pertencente ao grupo das mucopolissacaridoses, uma alteração metabólica genética, resultando na ausência ou deficiência grave das hidrolases lisossomais (iduronato 2-sulfatase I2S), responsáveis pela degradação de glicosaminoglicanos, GAG, que se acumulam nas células. A síndrome de Hunter produz lesões celulares permanentes e progressivas que afetam as habilidades e causam múltiplos danos em órgãos: coração, cérebro, ouvidos, nariz, boca, tórax, órgãos respiratórios, baço, fígado, medula óssea, ossos e articulações, desenvolvimento mental e, finalmente, dá uma vida mais curta para o paciente.

Os pacientes portadores desta síndrome parecem normais ao nascimento, mas desenvolvem uma variedade de sintomas e sinais entre 2 e 4 anos, dando um espectro amplo e variado de manifestações clínicas:

É uma doença autossômica recessiva ligada ao X, transmitida pela mãe ao filho. Isto significa que, no caso do gene causal MPS II, situado no cromossoma X, as mulheres são portadoras do gene defeituoso. A mãe pode transmiti-la a seus filhos do sexo masculino, e, ainda que eles mesmos não sejam acometidos pela doença, podem ser portadores do gene.

O diagnóstico é feito através, história familiar clínica e detecção de GAG na urina e no sangue e, embora considerada intratável, o tratamento é feito com a administração de sulfatase de iduronato injetados para uma qualidade melhor de vida e prognóstico.

## **Espectro das alterações da neuropatia auditiva**

### ***Marcelo R. de Toledo Piza e Signe Schuster Grasel***

O espectro da neuropatia auditiva (ENA) caracteriza-se por uma perda auditiva com conformações variáveis, de leve a intensa, que pode assumir uma curva ascendente com limiares melhores nas frequências agudas. Costuma ser bilateral, mas até 30% dos casos tem apresentação unilateral. A dificuldade de discriminação de fala, em ambientes com ruído de fundo ou mesmo no silêncio, costuma ser desproporcional ao grau da perda auditiva, e esse achado é encontrado na grande maioria dos pacientes com ENA. O número de casos desta doença tem aumentado com a maior investigação de pacientes com queixas auditivas principalmente no ruído associadas à baixa discriminação, que esses pacientes apresentam mesmo com limiares auditivos tonais razoáveis. O diagnóstico se apoia em testes auditivos e deve ser complementado com ressonância magnética e avaliação genética. Observa-se a presença de função coclear medida por emis-

sões otoacústicas e/ou microfonismo coclear (MC) e ausência de respostas ou potenciais de morfologia extremamente pobre nos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE). Pode ocorrer o desaparecimento das emissões otoacústicas com o passar do tempo, porém o MC permanece presente. Muitas vezes a pesquisa do MC utilizando-se o PEATE não oferece uma boa qualidade morfológica de análise, portanto o uso da eletrococleografia é o melhor método para pesquisa do MC e de outros fenômenos cocleares permitindo o diagnóstico topográfico da lesão no sistema auditivo. O MC mostra uma grande amplitude e duração prolongada o que é característico para ENA.

Outro teste que pode ser utilizado desde o nascimento, é a imitanciometria com pesquisa do reflexo acústico, que costuma estar ausente. A ENA pode estar relacionada a fatores perinatais como anoxia neonatal, prematuridade, substâncias ototóxicas e hiperbilirrubinemia em nível de exsanguineotransfusão. Mutações genéticas do gene OTOF ou OPA 1 estão associados à ENA. Doenças neurodegenerativas como as doenças de Friedreich e Charcot-Marie-Tooth também podem cursar com ENA e, nestes casos, costumam se manifestar a partir da adolescência ou em jovens adultos. O tratamento sempre deve ser individualizado e adaptado para as necessidades de cada paciente. Podem ser tentados aparelhos de amplificação sonora, sistema FM e, em casos sem melhora com esses métodos, o implante coclear.

### **Implante coclear**

#### ***Ricardo Bento***

O implante coclear tornou-se um tratamento de reabilitação auditiva padrão ouro na infância para os casos de surdez de moderada a profunda conforme critério médico e audiológico. É realizado nos casos de surdez bilateral como indicação ortodoxa de escolha. Nos últimos anos tem sido indicado em casos selecionados de surdez unilateral (principalmente em pacientes com perda auditiva no ouvido melhor) como uma indicação heterodoxa.

Outros tipos de perdas auditivas, condutivas ou mistas, principalmente em pacientes com malformação de orelha externa e média, tem como seu tratamento atual o uso de próteses de ancoragem óssea.

Em ambos os casos e em quase a totalidade das crianças há uma solução possível para sua reabilitação auditiva.

### **Quando o implante coclear falha**

#### ***Miguel Angelo Hyppolito***

O implante coclear tornou-se popular, sendo um tratamento efetivo para pacientes com perda auditiva sensorineural quando os aparelhos auditivos tradicionais não são satisfatórios. Os pais, principalmente de crianças muito pequenas indicadas ao implante coclear apresentam questionamentos como: Quanto tempo o implante pode durar? Qual é a chance do implante falhar? Qual é a chance de uma infecção ou outra complicação grave? Existe algum fabricante ou modelo com menor ocorrência de complicações? Se implantes melhores se tornarem disponíveis, é possível sua atualização?

Estas informações fornecidas com isenção, sem qualquer viés da empresa fabricante são escassas. Cohen *et al*, 1998, foi um dos primeiros a demonstrar as taxas de complicação geral, excluindo a falha do dispositivo eletrônico, de 11,8%. Estudos subsequentes refletem a experiência de centros específicos de IC, relatando taxas de complicações de 1,8% a 4,9%.

De 4-7% das complicações que necessitam de retirada do implante e/ou reimplante, a falha do dispositivo eletrônico é a causa mais comum, particularmente na população pediátrica. A eficácia da cirurgia de reimplante tem-se mostrado realidade, podendo-se inferir que, com a melhora tecnológica, muitas crianças poderão atualizar seus IC. Neste sentido, procedimentos cirúrgicos seguros e eficazes com mínimo trauma intracoclear são importantes. A literatura relata que geralmente um eletrodo de menor comprimento é inserido no reimplante, apontando a preocupação com a ossificação e a formação de cicatrizes no reimplante, podendo interferir no sucesso de sucessivas trocas futuras de unidades internas de IC.