UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

VANESSA PEREIRA FONSECA

ANÁLISE DAS EMISSÕES OTOACUSTICAS NO ESPECTRO DA NEUROPATIA AUDITIVA EM CRIANÇAS

BAURU

2010

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

ANÁLISE DAS EMISSÕES OTOACUSTICAS NO ESPECTRO DA NEUROPATIA AUDITIVA EM CRIANÇAS

Prof. Dr. Orozimbo Alves Costa Filho (orientador)

Profa. Dra. Katia de Freitas Avarenga (co-orientadora)

Fga. Vanessa Pereira Fonseca (especializanda)

BAURU

2010

AGRADECIMENTOS

Agradeço, primeiramente, a **Deus**, por manter-me viva e permitir a realização deste trabalho.

A **Profa. Dra. Kátia de Freitas Alvarenga** e ao **Prof. Dr. Orozimbo Alves Costa Filho**, pela dedicação e pelos conhecimentos repassados.

Aos meus pais **Vera** e **Alcindo** e ao meu irmão **Teofilo**, por sempre estarem ao meu lado, por me apoiarem em todos os momentos. Amo vocês!!!!

As amigas de equipe do CREADA: **Janine, Daniela, Alessandra, Flávia, Márcia e Janete**, pelo apoio e carinho.

As amigas da Especialização: **Agatha, Fabiana, Kellen** e **Suellen**, por estarem sempre ao meu lado e pelos ótimos momentos em que passamos juntas.

As amigas do CPA: **Bete, Karina, Cintia, Leandra, Luzia, Marta, Mari, Marli, Midori, Sr. Dimas** e **D. Carminha** pela paciência e pelo aprendizado transferido.

Ás supervisoras da Divisão de Saúde Auditiva por seus ensinamentos.

Enfim, meus Agradecimentos a todos que sempre me apoiaram e que estiveram presentes durante minhas conquista.

MUITO OBRIGADA!!!!

SUMÁRIO

Lista de Abreviaturas

Lista de Gráficos

Resumo..... 01

INTRODUÇÃO..... 02

OBJETIVO..... 05

MÉTODOS..... 05

RESULTADOS..... 07

DISCUSSÃO..... 10

CONCLUSÃO..... 11

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... 11

Lista de Abreviaturas

EO – Emissões Otoacústicas

ENA – Espectro da Neuropatia Auditiva

PEATE – Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico

EOE – T –Emissões Otoacústicas Evocadas Transientes

Lista de Gráficos e Tabelas

Gráfico 1 – Perda das EOE-T no decorrer do tempo

Tabela 1 – Análise de sobrevida por meio da média do tempo em meses em que ocorreu a perda das EOE-T em ambas orelhas para cada freqüência

Tabela 2 - Número de crianças que perderam as EOE-T relacionada à etiologia

O presente trabalho de conclusão de curso foi redigido de acordo com as normas para Publicação na Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia, atndendo assim as metas da Instiuição e viabilizar a transferência de conhecimentos à Comunidade Científica.

AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA DESDE QUE CITADA A FONTE

Brasil, Vanessa Pereira Fonseca

F733a Análise das Emissões Otoacústicas no Espectro da Neuropatia Auditiva em crianças/ Vanessa Pereira Fonseca. Bauru, 2010.

14p;

Trabalho de Conclusão de Curso (Especialização em Audiologia Clínica e Educacional) – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo.

Orientador: Prof. Dr. Orozimbo Alves Costa Filho

1. Neuropatia Auditiva 2. Emissões Otoacústicas

3. Eletrofisiologia

CDD:

ANÁLISE DAS EMISSÕES OTOACÚSTICAS NO ESPECTRO DA NEUROPATIA AUDITIVA EM CRIANÇAS

VANESSA PEREIRA FONSECA[I]; KÁTIA DE FREITAS ALVARENGA[II] ; OROZIMBO COSTA ALVES FILHO[III]

[I]Especializanda em Audiologia Clínica e Educacional pelo Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo, Pesquisadora.

[II] Professora Associada do Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo, CO-orientadora

[III] Livre Docente da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo, Vice-coordenador do Centro de Pesquisas Audiológicas do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo, Orientador.

RESUMO

A aplicação das EO é de extrema importância para o diagnóstico do Espectro da Neuropatia Auditiva (ENA), desordem caracterizada pela funcionalidade das células ciliadas externas demonstrada pelo registro das EO e/ou microfonismo coclear e ausência ou muito prejudicada resposta neural observada no PEATE e reflexo acústico ausentes, levando a uma incompatibilidade entre os achados audiológicos. Objetivo: caracterizar as Emissões Otoacústicas Transientes em crianças com Espectro da Neuropatia Auditiva, no decorrer do tempo. Métodos: foram coletados dados de prontuários dos pacientes do Centro de Pesquisas

Audiológicas, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo com diagnóstico audiológico de ENA.Resultados: foi possível verificar uma queda no regisro das EOE-T no decorrer das avaliações, não houve diferença estatisticamente significante entre freqüências e orelhas, a média em meses em que ocorreu a perda das EOA-T foi de 56,7 e no que se refere a etiologia o estudo demonstrou que dez crianças avaliadas apresentaram a hiperbilirrubinemia como fator de risco e durante as avaliações nove dessas crianças apresentaram perda das EOE – T em pelo menos uma freqüência, seguido de causa idiopática onde foi possível observar que sete das crianças não apresentaram fatores de risco para a surdez e que 5 dessas crianças apresentaram perda da EOE – T em pelo menos uma freqüência. Conclusão: é evidente no estudo que pacientes portadores de ENA perdem as EOE no decorrer do tempo, contudo sua causa ainda não é definida, dessa forma vê-se a importância da realização de estudos relacionados para aprofundamento.

Descritores: neuropatia, deficiência auditiva, criança, emissões, eletrofisiologia

INTRODUÇÃO

As emissões otoacústicas (EO) são sons de fraca intensidade gerados na cóclea que podem ser captadas no meato acústico externo por meio de microfones altamente sensível e podem ser espontâneas ou evocadas por estimulo acústico[1].

A pesquisa das emissões otoacústicas é um teste objetivo, não invasivo e rápido que avalia a funcionalidade das células ciliadas externas e possibilita o diagnóstico diferencial de patologias cocleares e retrococleares[2,3,4].

As EOA fornecem informações importantes sobre o funcionamento das células ciliadas externas e estão presentes em orelhas com audição periférica normal ou próxima do normal[5].

Nas últimas décadas a descoberta e a introdução das emissões otoacústicas na prática clínica possibilitou a realização do diagnóstico diferencial de lesões auditivas que acometem especificamente as células ciliadas externas da cóclea das lesões que acometem outros pontos do sistema auditivo, possibilitando a prescrição do tratamento mais pertinente[6,7].

A aplicação das emissões otoacústicas na prática clínica é de extrema importância para o diagnóstico do Espectro da Neuropatia Auditiva (ENA) que é uma desordem caracterizada pela presença de funcionalidade de células ciliadas externas demonstrada pelo registro das EO e/ou microfonismo coclear e ausência ou muito prejudicada resposta neural observada no PEATE e reflexo acústico ausentes, levando a uma incompatibilidade entre os achados audiológicos.

Em junho de 2008, durante a conferência sobre o desenvolvimento e gestão de identificação de crianças com Neuropatia, houve um consenso internacional de que essa condição deveria ser corretamente chamada de Espectro da Neuropatia Auditiva. Essa modificação na nomenclatura deu-se ao fato de que estudo realizado em 2002[8] demonstrou que metade das crianças com Neuropatia Auditiva apresentaram habilidade de percepção de fala igual as crianças com perda auditiva sensorioneural e apresentavam potencial evocado cortical, enquanto a outra metade das crianças revelaram resultados insatisfatórios nos testes de percepção de fala e ausência de respostas de potencial evocado cortical, sugerindo assim que o termo

Neuropatia Auditiva descreve vários transtornos, que varia de dessincronia auditiva para uma verdadeira neuropatia do nervo auditivo[9].

Neste trabalho foi utilizado o termo Espectro da Neuropatia Auditiva para definir os indivíduos de variada faixa etária que apresentarem como achados audiológicos: presença de emissões otoacústicas e de microfonismo coclear, indicativo de função coclear normal, ausência de reflexos acústicos, ausência ou anormalidade dos Potenciais Evocados Auditivos de Tronco Encefálico – PEATE, os limiares tonais podem estar próximos da normalidade ou até mesmo apresentar perdas auditivas de grau profundo, com discriminação de fala incompatível com o limiar para tom puro [10,11,12,13,14,15,9].

O Espectro da Neuropatia Auditiva é determinada pela perda da sincronia na condução nervosa, não sendo definido o local especifico da lesão, mas que pode acometer as células ciliadas internas, as sinapses entre as células ciliadas internas e o nervo auditivo (8° par), o próprio nervo auditivo ou várias dessas estruturas ao mesmo tempo[16,17].

Pacientes com Espectro da Neuropatia Auditiva podem ter todos os graus de perda auditiva, porém muitos têm perdas de grau severo profundo. A audiometria tonal muitas vezes apresenta configuração plana, contudo perda com ênfase nas freqüências baixas são comuns e é provável que flutue no dia-a-dia ou mesmo minuto a minuto. A capacidade de percepção de fala nos pacientes portadores desta patologia é dramaticamente pior do que o previsto pelo grau de perda auditiva, a patologia pode aparecer em qualquer idade, porém a maioria dos casos são congênitos ou surgem na primeira infância[18]. Estudos de caso e estudos clínicos demonstraram que o ENA pode ocorrer na ausência de qualquer

problema médico aparente, mas a associação com vários outros sintomas e condições pode ser mostrado. Os primeiros relatos sobre o ENA estavam ligados a lesões neurológicas periféricas (ataxia de Reich e síndrome de Charcot-Marie-Tooth), além disso, desordens imunes ou doenças infecciosas também estão relacionadas a esta desordem, bem como fatores neonatais como a hiperbilirrubinemia e anóxia, especialmente em crianças[19,15].

Na prática clínica, freqüentemente observamos o desaparecimento das emissões otoacústicas, permanecendo apenas o registro do microfonismo coclear.

Estudos realizados em 1999 e em 2002 relataram que algumas crianças com Espectro da Neuropatia Auditiva perderam suas EO no decorrer do tempo, porém mantiveram o registro do microfonismo coclear[20, 21].

Estudo realizado em 2001 descreveu que 80% dos pacientes diagnosticados com ENA apenas 9% não demonstraram EO durante a avaliação e em 11% dos casos as EO desapareceram ao longo do tempo. As razões para a perda das EOA no decorrer do tempo não é clara[18].

OBJETIVO

O objetivo desta pesquisa foi caracterizar as Emissões Otoacústicas Transientes em crianças com Espectro da Neuropatia Auditiva, no decorrer do tempo.

MÉTODOS

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de ética da instituição de origem sob o número 274/2009-SVAPEPE-CEP.

O estudo foi realizado no Centro de Pesquisas Audiológicas do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo. Nesta instituição realiza-se o processo de diagnóstico audiológico e a intervenção com a seleção, verificação, validação e adaptação de aparelho de amplificação sonora individual, como também o programa de implante coclear.

Trata-se de um estudo retrospectivo e longitudinal, com a análise do prontuário de 24 pacientes com diagnóstico audiológico de Espectro da Neuropatia Auditiva, definido por equipe interdisciplinar baseados nos seguintes achados na avaliação audiológica: 1. Ausência de Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE); 2. Presença de Emissões Otoacústicas Evocadas transientes e/ou microfonismo coclear na pesquisa dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico; 3. Reflexos acústicos contralateral e ipsilateral ausentes bilateralmente; 4. Avaliação neurológica normal.

Foram coletados os dados dos prontuários dos pacientes referentes à pesquisa das emissões otoacústicas evocadas transientes nas bandas de freqüências de 2000, 3000, 4000 e 5000 Hz, considerando a ocorrência das mesmas em análise longitudinal no período de um mês a sete anos. Foi considerada presença de emissões otoacústicas transientes quando a relação sinal/ruído foi maior ou igual a 3dB e a reprodutibilidade por banda de freqüência foi maior ou igual a 70%[7].

No período do estudo todos os pacientes apresentavam timpanometria com pressão variando de +90 a -100 daPa e complacência entre 0,3 e 1,3 ml[22] e otoscopia normal definida pelo médico otorrinolaringologista, caracterizando funcão de orelha média normal.

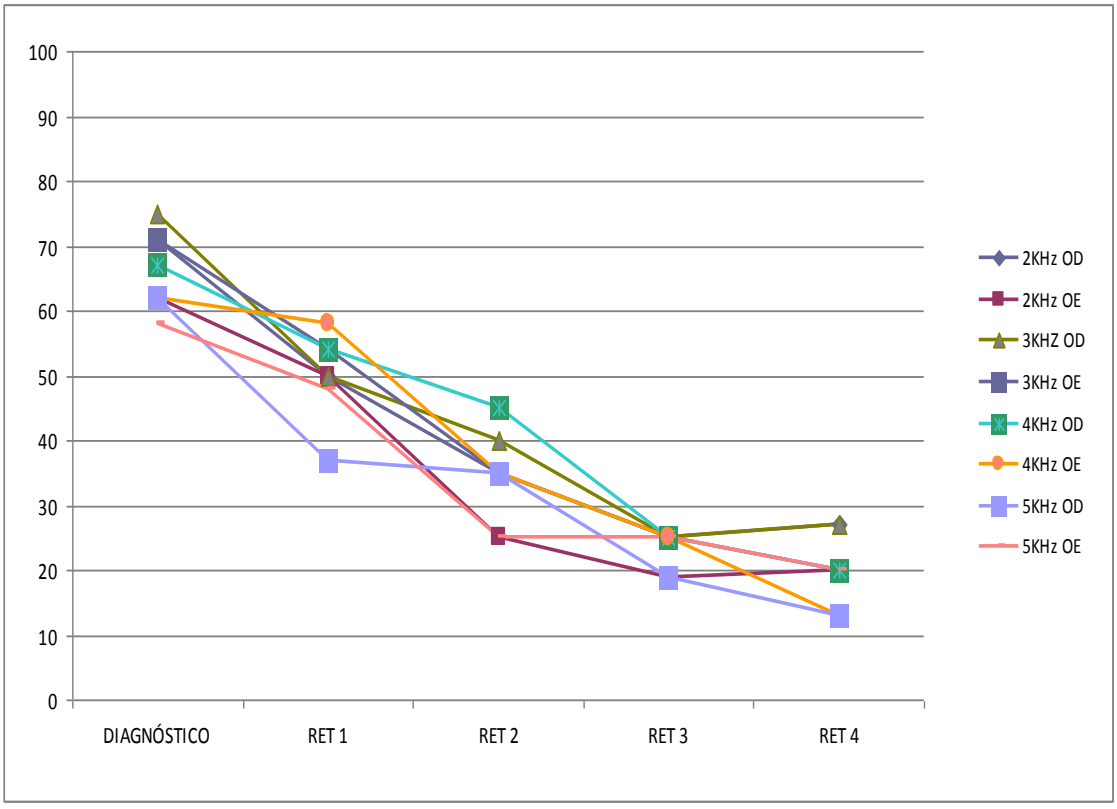
Foram considerados de uma até quatro avaliações, uma vez que alguns pacientes realizaram somente uma avaliação e já foi indicada a cirurgia de IC.

Para análise dos dados, foi realizada a análise de sobrevida para verificar o tempo médio em meses em que ocorre a perda das emissões otoacústicas evocadas transientes e o teste Log Rank (Mantel-Cox) para verificar se há diferença entre as curvas das diversas freqüências e entre as orelhas.

RESULTADOS

No gráfico 1 ilustramos a porcentagem de perda das EOE–T em crianças com Espectro da Neuropatia Auditiva para ambas orelhas e para cada freqüência no decorrer do tempo, desde o diagnóstico até quatro avaliações posteriores. Podemos observar que há uma queda no registro das EOE – T no decorrer das avaliações.

Gráfico 1 – Perda em porcentagem das EOE-T no decorrer do tempo



A Tabela 1 mostra por meio da análise de sobrevida a média do tempo em meses em que ocorreu a perda das EOE-T em ambas orelhas para cada freqüência avaliada. O teste mostrou não haver diferença estatisticamente significante entre as curvas (p= 0,721).

Tabela 1 – Análise de sobrevida por meio da média do tempo em meses em que ocorreu a perda das EOE-T em ambas orelhas para cada freqüência avaliada

	Tempo		Intevalo de confiança a 95%	
	Média	ep	Lim. Inf	Lim. Sup
OD2K	58,5	6,1	46,5	70,6
OD3K	60,6	6,3	48,3	72,9
OD4K	60,3	6,0	48,6	72,0
OD5K	47,4	4,6	38,4	56,4
OE2K	55,0	5,9	43,4	66,6
OE3K	64,1	6,5	51,3	76,9
OE4K	59,1	6,1	47,2	71,0
OE5K	51,6	5,5	40,9	62,4
Total	56,7	2,1	52,6	60,7

A Tabela 2 mostra a perda das EOE – T relacionada à etiologia

Tabela 2 – Número de crianças que perderam as EOE-T relacionada à etiologia

Legenda: Etiologias: 1 – Causa idiopática, 2 – Hiperbilirrubinemia, 3 – Causa perinatal, 4 – Rubéola, 5 – Genética, 6 – prematuridade.

Etiologia	**Nº**	**Nº de crianças que apresentaram perda em pelo menos uma freqüência**
1	7	5 (20,83%)
2	10	9 (37,5%)
3	1	0 (0%)
4	1	1 (4,16%)
5	4	3 (12,5%)
6	1	1 (4,16%)

Pode-se verificar que dez das crianças avaliadas apresentaram em seu histórico hiperbilirrubinemia (etiologia 2) e durante as avaliações dessas crianças apresentaram perda das EOE – T em pelo menos uma freqüência durante as avaliações, seguindo de causa idiopática, onde foi possível observar que sete das

crianças não apresentaram fatores de risco para a surdez e que cinco dessas crianças apresentaram perda da EOE – T em pelo menos uma freqüência.

DISCUSSÃO

A introdução das EOA na rotina clinica nos últimos anos, possibilitou grande avanço no diagnóstico audiológico, uma vez que possibilitou o diagnóstico do Espectro da Neuropatia Auditiva e possibilita o acompanhamento audiológico dos pacientes portadores desta patologia.

A possibilidade do desaparecimento das emissões otoacústicas em crianças com diagnóstico de ENA já foi citada anteriormente[20, 21,18], contudo não foi encontrado na literatura pesquisada estudo que tenha caracterizado o comportamento destas emissões na tentativa de descrever se existe algum padrão, inclusive relacionado com o fator etiológico.

Foi possível perceber neste estudo o desaparecimento das EOE ao longo das avaliações, houve uma queda considerável do registro das EOE dentro do período avaliado não havendo diferença estatisticamente significante entre orelhas e freqüências.

No que se refere ao tempo em que as crianças perderam as EOE foi possível observar neste estudo que a média do tempo foi 56,7 meses de vida.

No que refere-se à etiologia, dos vinte e quatro pacientes diagnosticados com ENA dez tinham como provável etiologia hiperbilirrubinemia e sete causa idiopática como já citado na literatura, a hiperbilirrubinemia é citada na literatura como fator de risco para o ENA[19,15].

CONCLUSÕES

É de fundamental importância o uso das EOE no monitoramento do funcionamento das células ciliadas externas nos pacientes portadores de ENA, uma vez que é o único teste capaz de avaliar especificamente essa região.

Com este estudo foi possível visualizar a queda do resgistro das EOE durante o período avaliado, porém há muito ainda a ser estudado, uma vez que não sabe-se ainda as razões para tal desaparecimento.

REFERÊNCIAS

1 - Kemp, DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoustic Soc Am. 1978; 64(5): 1386-91.

2 - Gattaz, G. Registro das emissões otoacústicas evocadas e sua aplicação clínica na audiologia infantil In: Caldas, N.; Neto, SC.; Sih, T. Otologia e audiologia em pediatria. Rio de Janeiro: Revinter; 1999. p. 211-215.

3 – Lonsbury-Martin, B.; Martin, GK; Telischi, FF. Emissões otoacústicas na prática clínica In: Musiek, FE; Rintelmann, WF. Perspectivas Atuais em Avaliação Auditiva. São Paulo: Manole; 2001. p. 163-192.

4 - Campbell, KCM; Mullin, G. Otoacoustic Emissions. Otolaringology and Facial Surgery. 2006; May 31.

5 - Kemp, DT; Ryan, S; Bray, P. A guide to the effective use of otoacoustic emissions. Ear and Hearing. 1990; 11(2): 93-105.

6 - Spinelli, M; Fávero-Breuel, ML; Silva, CMS. Neuropatia auditiva: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia. 2001; 67(6): 863-7.

7 - Souza, LCA; Piza, MRT; Alvarenga, KF; Cóser, PL. Eletrofisiologia da audição e emissões otoacústicas: princípios e aplicações clinicas. 1º Ed. São Paulo: Tecmed, 2008, 372p.

8 - Rance, G; Cone-Wesson, B; Wunderlich, J; Dowell, R. Speech Perception and Cortical Event Related Potentials in Children with Auditory Neuropathy. Ear & Hearing. 2002. 23(3): 239-253.

9 - Pearce, W; Martin, RL. On auditory neuropathy, aka auditory neuropathy spectrum. Nuts & Bolts The Hearing Journal. 2009. 62(2): 38-39

10 - Starr, A; Picton, T; Sinninger, Y; Hood, LJ; Charles, IB. Auditory Neuropathy. Brain. 1996. 119(3): 741-53.

11- Hood, LJ. Auditory neuropathy: What is it and what can we do about it? The Hearing Journal. 1998. 51(8): 10-18.

12 - Sininger, YS; Trautwein, P. Electrical stimulation of the auditory nerve via cochlear implants in patients with auditory neuropathy. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2002. 189: 29-31.

13 - Fávero, ML; Romanos, J. Mingroni-Netto, RC; Balieiro, CR;Domini, TS; Spinelli, M. Neuropatia auditiva decorrente de mutação no gene OTOF. Arq. Otorrinolaringol. 2005. 9(4): 325-330.

14 - Anastasio, ART. A eletrococleografia extratimpânica na neuropatia/dessincronia auditiva. [Tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2006.

15 - Beutner, D; Foerst, A; Lang-Roth, R; Wedel, Hv; Walger, M. Risk Factors for Auditory Neuropathy/Auditory Synaptopathy.ORL. 2007. 69(4): 239-44.

16 - Doyle, KJ; Sinninger, YS; Starr, A. Auditory neuropathy in childhood. Laryngoscope. 1998. 108:1934-7.

17 - Martinho, ACF. Neuropatia auditiva/dessincronia auditiva em crianças usuárias de implante coclear. 2007. [Tese] São Paulo: Instituto de psicologia da Universidade de São Paulo, 2007.

18 – Sininger, Y; Oba, S. Patients With Auditory Neuropathy: Who are They and Can They Hear? In: Sininger, Y; Starr, A. Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders. Canadá: 2001. p. 15-36.

19 – Kraus, N. Auditory Neuropathy: Na Historical and Current Perspective In: Sininger, Y; Starr, A. Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders. Canadá: 2001. p. 1-13.

20 - Deltenre, P; Manbach, AL; Bozet, C; Christiaens, F; Barthelemy, P; Paulissen, D et al. Auditory neropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. Audiology. 1999. 38(4): 187-195.

21 – Franck, KH; Rainey, DM; Montoya, LA; Gerdes, M. Developing a Multidisciplinary Clinical Protocol to Manage Pediatric Patients with Auditory Neuropathy. Seminars Hearing. 2002. 23(3): 225-237.

22 - Jerger, J. Handbook of Clinical Impedance Audiometry. American Eletromedical Co. 1975.