



26

**AUDIOLOGIA CLÍNICA  
COMO E QUANDO  
AVALIAR. ACHADOS NAS  
PRINCIPAIS SÍNDROMES  
GENÉTICAS**

*MARIA PAULA ROBERTO*



## Capítulo 26

# AUDIOLOGIA CLÍNICA

## COMO E QUANDO AVALIAR. ACHADOS NAS PRINCIPAIS SÍNDROMES GENÉTICAS

MARIA PAULA ROBERTO

### AUDIOLOGIA CLÍNICA – *Audição em Crianças: Como e quando avaliar.*

Em tempos remotos a expressão da linguagem registrava-se através de símbolos cravados nas paredes das cavernas, pinturas representando experiências vividas, sinais de fumaça, entre outros. Através da herança de um ouvido eficiente conectado a um complexo sistema nervoso central, capaz de processar as informações acústicas captadas por ele, armazená-las e harmoniosamente ordená-las, propiciando, após um longo e decisivo primeiro ano de vida, a produção de sinais de fala, o homem tornou-se único. O único capaz de expressar seus pensamentos predominantemente através da linguagem oral derivada da íntima relação entre a orelha e o mecanismo vocal.

A *estimulação auditiva* através da fala é essencial para o desenvolvimento da linguagem no bebê. Certamente não é à toa que a orelha humana é mais sensível exatamente em sua faixa de frequência. Sabe-se que a privação da estimulação de linguagem implicará sérios prejuízos no alcance do potencial máximo de desenvolvimento desta função.

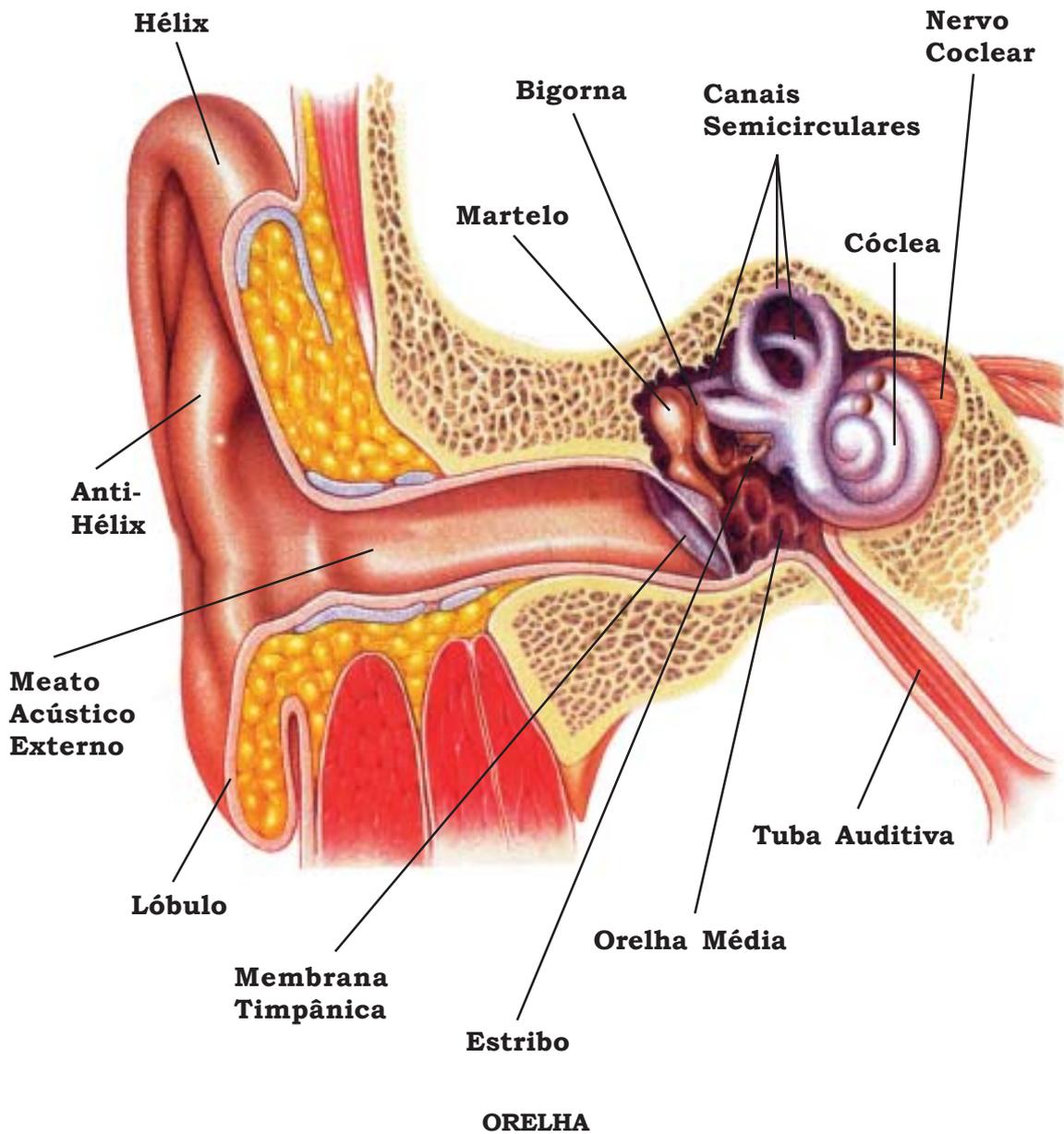
A AUDIOLOGIA CLÍNICA é a área da Fonoaudiologia dedicada à prevenção, identificação, avaliação e tratamento dos distúrbios da audição. Nosso objetivo, através deste capítulo, é o de evidenciar os métodos de avaliação da audição, especialmente em crianças, e fornecer subsídios para a adequada indicação dos mesmos, bem como a compreensão de seus resultados e implicações clínicas nas principais síndromes genéticas.

### MECANISMO DE AUDIÇÃO

Agregando as funções de equilíbrio e audição a orelha é um órgão de extrema importância para nossa adaptação ao meio terrestre, e sem dúvida alguma à vida em sociedade. Através da audição, e da integridade das vias auditivas (Figura 26.1) que serão descritas a seguir, somos capazes de saber sobre o que ocorre à distância, localizando a fonte sonora e protegendo-nos do perigo graças à eficácia de nosso sistema de alerta.

A orelha é composta de três porções denominadas: orelha ou *orelha externa* (O.E.), *orelha média* (O.M.), e *orelha interna* (O.I.), que desenvolvem-se embriologicamente em separado e por volta do primeiro trimestre de gestação (14ª semana) estarão quase completamente formadas e funcionando. À esta altura ainda existe uma separação entre o O.M. e o O.E. preenchidos

**Figura 26.1**  
**Corte do ouvido evidenciando o caminho de recepção do som.**



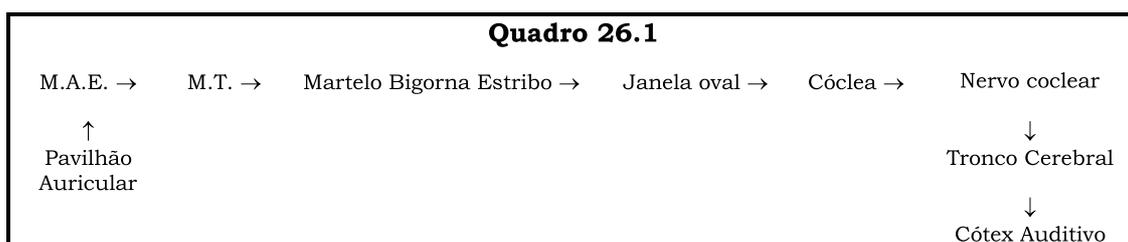
respectivamente por mesênquima e material ectodérmico. As estruturas já permitem que o bebê ouça sons do ambiente externo, entretanto o amadurecimento de tais estruturas dar-se-á gradativamente, após o nascimento, como veremos mais adiante.

A *orelha externa* é formado pelas estruturas localizadas lateralmente à M.T. (membrana timpânica), incluindo o pavilhão auricular e o M.A.E. (meato acústico externo), sendo os dois últimos responsáveis pela captura e direcionamento do som para a M.T..

A *orelha média* corresponde ao espaço aéreo compreendido entre a M.T. e a parede lateral da janela oval, interligadas pela alavanca formada através da articulação dos ossículos: *martelo*, *bigorna*, e *estribo*. O O.M. é portanto, responsável pela condução do som, e por sua amplificação nas freqüências da fala, de maneira eficiente, até que este atinja a orelha interna, passando de um meio aéreo, o O.M., para um meio líquido, o O.I.. Como ocorre quando conversamos com alguém que esta submerso em uma piscina, parte da energia sonora é refletida ao atingir o meio líquido, dificultando sua transmissão. A diferença de área entre a membrana do tímpano e a janela oval, aliada ao sistema de alavanca estabelecido através das articulações entre os ossículos, são os mecanismos responsáveis por este aumento de energia, o que garante uma condução efetiva do estímulo sonoro ao órgão da audição, propriamente dito. Os músculos *tensor do tímpano* e *do estapédio* são responsáveis pela proteção das estruturas mais internas, por meio de sua contração, quando da recepção de sons intensos, que poderiam lesar as células ciliadas da orelha interna.

A *orelha interna* é preenchido por líquidos: a perilinfa e a endolinfa, e composto pela *cóclea* ou *órgão de Corti*, *sáculo*, *utrículo*, e *canais semicirculares* (sistema vestibulo-coclear). A cóclea está alojada em uma estrutura óssea, diretamente ligada à cápsula ótica, o modíolo, e em sua estrutura “tubular”, composta por duas espiras e meia, estão se movimentando os líquidos e transmitindo o som de acordo com suas características de freqüência e intensidade, entre outras, vindas do O.M.. Esta movimentação transfere para as células ciliadas ao longo das espiras da cóclea (freqüências agudas na região da base e graves na região do ápice) as informações que serão transformadas em impulso nervoso devido à mudança na carga elétrica endocelular.

Resumindo o caminho do som: O *pavilhão auricular* auxilia na captação do som que é levado à M.T. através do M.A.E. num meio aéreo até atingir a *janela oval*, passando pelos *ossículos do O.M.*. Ao atingir a *cóclea* a energia é transmitida pela movimentação da perilinfa às *células ciliadas* ao longo do *ducto da cóclea* transformando-a em estímulo nervoso enviado pelo ramo coclear do *nervo vestibulo-coclear*, ao longo das estruturas do *tronco cerebral* até o *córtex auditivo central* localizado no *lobo temporal* (Quadro 26.1). Isto é:



## CLASSIFICAÇÃO DAS PERDAS AUDITIVAS

Antes de descrever os diversos métodos de avaliação da acuidade auditiva, e a fim de que o leitor possa compreender a respeito das alterações deste sistema auditivo e suas implicações, faz-se necessário esclarecer sobre as classificações das perdas auditivas, que visam informar suas principais características, facilitando assim nossa posterior referência a elas.

1. O esquema abaixo (Quadro 26.2) ilustra a classificação das perdas auditivas quando nos referimos ao **local** da lesão:

**Quadro 26.2**

local	orelha externa	orelha média	orelha interna	S.N.C.
comprometimento	condutivo	condutivo	neuro sensorial	central
			coclear e/ ou retrococlear	

2. O critério do **grau** da perda auditiva (Quadro 26.3) é estabelecido através da média dos limiares auditivos em 500Hz, 1000Hz e 2000Hz, segundo a tabela abaixo, elaborada por Davis e Silverman (1970), embora atualmente considere-se limiar audiológico normal para tom puro quando inferior a 20 dB, segundo Jerger (1993). Apesar de considerarmos esta classificação, temos conhecimento de que todas as frequências testadas contribuem para a discriminação da palavra, e não somente estas três denominadas “frequências da fala”.

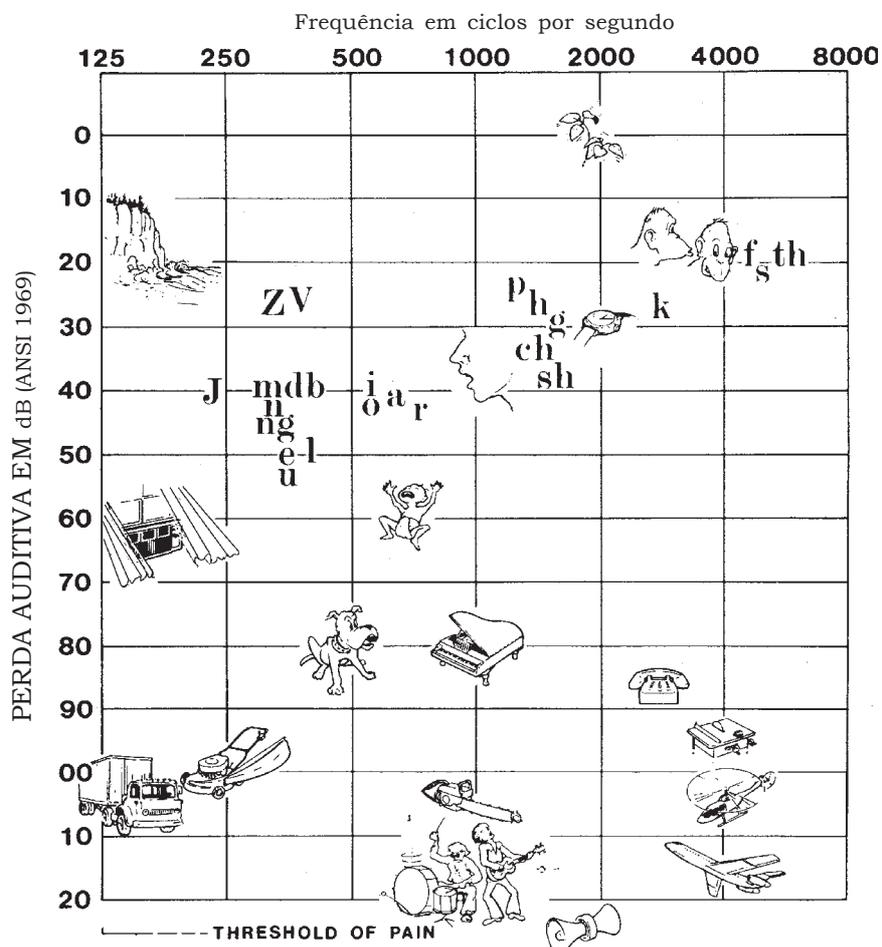
**Quadro 26.3**

classificação	média da perda auditiva
normal	0 a 25dBNA
leve	26 a 40dBNA
moderada	41 a 70dBNA
severa	71 a 90dBNA
profunda	91 em diante

A fim de exemplificar e tornar mais clara a noção da intensidade expressa em decibel, apresentamos o quadro abaixo (Quadro 26.4), elaborado por Northern e Downs (1991), que dispõe em um audiograma (Figura 26.2) sons familiares por seus espectros de frequência. A fala sussurrada é produzida em torno de 40 dB, enquanto o latido de um cachorro chega a alcançar em torno de 80 dB. Os fonemas dispostos neste quadro representam os sons do inglês.

**Quadro 26.4**

Espectro de frequência de sons familiares dispostos em audiograma padrão. Northern (1991)



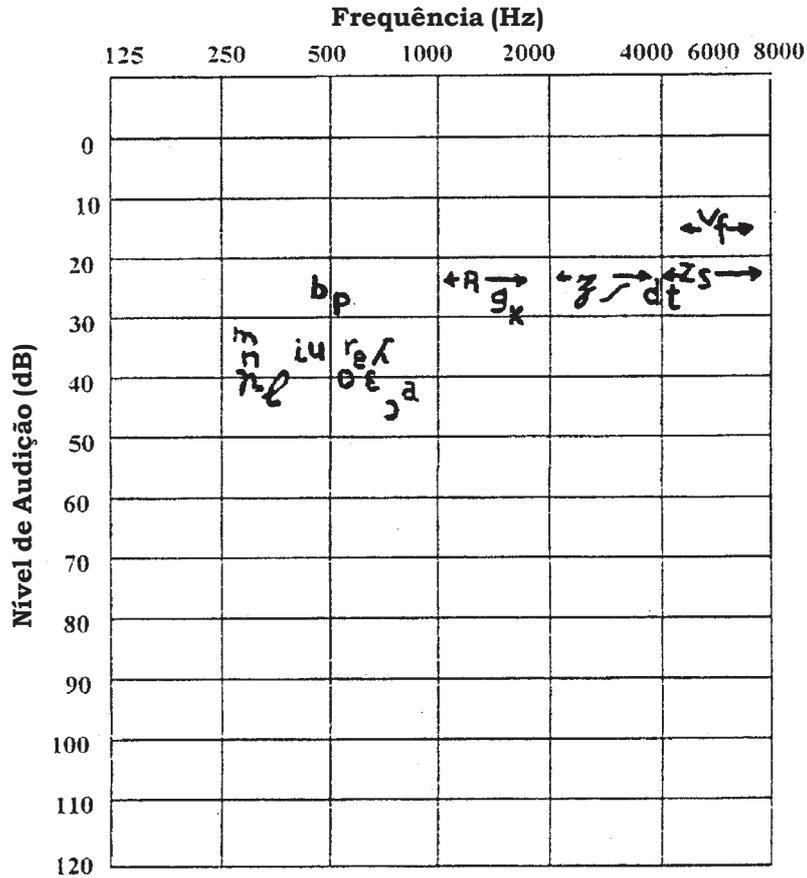
Para os sons do Português brasileiro, as autoras Russo e Behlau (1993) elaboraram o registro demonstrado mais adiante, (Quadro 26.5) o qual evidencia a pequena intensidade com a qual são produzidos alguns sons na produção de fala em nossa língua. Tais valores apontam para a importância de que sejam identificadas as mais sutis alterações de audição, a fim de que o indivíduo, e em especial a criança, não sejam privados de informações acústicas tão essenciais para seu desenvolvimento.

Entretanto, quando falamos de perda auditiva na infância devemos estar atentos aos dados da história clínica progressiva e das informações obtidas através da Anamnese Audiológica, com o objetivo de reconhecer que somente a análise quantitativa da audição nem sempre é suficiente para dizermos sobre a audição de uma criança. Devemos considerar fatores tais como, o ambiente familiar favorável à estimulação, as condições gerais de saúde e sócio-econômicas, inteligência, desempenho escolar, distúrbios de fala e/ou de linguagem, entre outras.

À luz dos recentes estudos e avanços da Audiologia no campo dos distúrbios do Processamento Auditivo Central, torna-se de extrema importância a observância de fatores sutis, que possam estar presentes, e nos indiquem a

**Quadro 26.5**

Gráfico dos valores acústicos médios de frequência e intensidade dos sons da fala do português brasileiro, disposto no registro gráfico do audiograma. Russo e Behlau (1993).



suspeita de alterações na via auditiva, durante a avaliação audiológica convencional, e que requeiram estudos mais aprofundados sobre as habilidades de discriminação de fala de determinado indivíduo, ainda que seus limiares estejam dentro dos limites da normalidade.

3. O **momento** em que determinada perda se instala também é considerado na classificação das perdas auditivas:

Elas podem ser *pré*, *peri* ou *pós-natais*, quando consideramos o nascimento como referência. As pré e peri-natais serão chamadas *congênitas*, sendo que as ocorridas após o nascimento serão denominadas perdas auditivas *adquiridas* ou *tardias*.

4. Por fim, a **origem** do comprometimento da audição permite a classificação em:

Perda auditiva *hereditária* e *não hereditária*.

O quadro a seguir apresenta algumas outras denominações dadas às perdas

<b>Quadro 26.6</b>	
Descrição clínica de perda auditiva (após Parving e Newton, 1994) segundo Martini (1996)	
Severidade	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Normal: <math>\leq 20</math> dB para nível de audição do melhor ouvido</li> <li>• Leve: 21-40 dB</li> <li>• Moderada: 41-60 dB</li> <li>• Moderada/Severa: 61-80 dB</li> <li>• Severa: 81-100 dB</li> <li>• Profunda/surdez: <math>&gt; 100</math> dB</li> </ul>
Idade de manifestação	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Congênita</li> <li>• Aquisição “precoc”, 1ª década</li> <li>• Adquirida, 2ª a 5ª década</li> <li>• Aquisição tardia, após 5ª década</li> </ul>
Tipo de perda auditiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Condutiva</li> <li>• Neuro sensorial (coclear – retrococlear)</li> <li>• Mista (neurosensorial e condutiva)</li> </ul>
Frequências envolvidas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Baixas frequências: 250, 500Hz</li> <li>• Frequências médias: 1000, 2000Hz</li> <li>• Altas frequências: 3000, 4000, 6000, 8000Hz</li> </ul>
Configuração do Audiograma	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Todas as frequências: 250 – 8000Hz</li> <li>• Em “U”: diferença <math>\geq 15</math>dB entre os limiares do melhor e do pior ouvido</li> <li>• Baixas frequências: diferença <math>\geq 15</math>dB entre os melhores e piores limiares das frequências baixas e das médias</li> <li>• Plana: diferença <math>&lt; 15</math>dB entre os limiares de 250Hz a 8000Hz</li> <li>• Descendente: diferença <math>&gt; 15</math>dB entre os limiares de 1000hz a 4000Hz</li> </ul>
Comprometimento unilateral ou bilateral	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Nenhuma das configurações anteriores</li> <li>• Ouvido esquerdo ou ouvido direito</li> <li>• Simétrica ou Assimétrica (diferença <math>\leq 10</math>dB entre os ouvidos em pelo menos duas frequências)</li> </ul>
Estável/Progressiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Progressiva: diferença <math>&gt; 15</math>dBNA em pelo menos duas frequências ou <math>&gt; 10</math>dBNA para a média de 500Hz a 4000Hz</li> </ul>

auditivas, além das descritas acima, e sua visualização auxilia uma referência mais rápida ao profissional de áreas afins (Quadro 26.6).

A partir das classificações das perdas auditivas apresentadas até aqui, o leitor poderá mais facilmente compreender o quadro baseado em Paparella e Shumrick (1973) por Russo (1994) (Quadro 26.7), cujas patologias mais comuns serão comentadas a seguir segundo a porção da orelha acometida. Outros autores, Martini (1996); Northern (1991); Katz (1994); Jones (1997) utilizam outras formas de organização, segundo o enfoque dado ao tema em suas obras. Por esta razão, acrescentaremos outras patologias que nos parecem importantes, nem tanto por suas prevalências, mas pelas peculiaridades de suas características e contribuição na formação de um panorama geral das perdas auditivas de origem genética.

Considerando as três porções da orelha já descritas, reuniremos a seguir as principais patologias relacionadas a cada porção.

### **1.a) Alterações ou Patologias associadas a comprometimento do O.E.:**

As patologias mais freqüentes associadas ao comprometimento do pavilhão auricular e do meato acústico externo são as *má formações de pavilhão e/ou*

<b>Quadro 26.7</b>	
<b>Diagnóstico diferencial da deficiência auditiva de acordo com Paparella e Shumrick (1971) segundo Russo (1994)</b>	
<b>Deficiência auditiva congênita</b>	<b>Deficiência auditiva tardia</b>
<p><b>A) Genética</b></p> <p>1. D.A. Ocorrendo sozinha:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Aplasia de Michel;</li> <li>Displasia de Mondini;</li> <li>Aplasia de Scheibe.</li> </ol> <p>2. D.A. Ocorrendo associada a outras anormalidades:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Síndrome de Waardenburg;</li> <li>Síndrome do Albinismo;</li> <li>Síndrome da Onicodistrofia;</li> <li>Síndrome de Pendred;</li> <li>Hiperpigmentação;</li> <li>Síndrome de Jervell;</li> <li>Síndrome de Usher;</li> <li>Síndrome de Treacher-Collins.</li> </ol> <p>3. Anormalidades Cromossômicas:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Trissomia 13-15;</li> <li>Trissomia 18.</li> </ol>	<p><b>A) Genética</b></p> <p>1. D.A. Ocorrendo sozinha:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>D.A. neuro-sensorial progressiva familiar;</li> <li>Otosclerose;</li> <li>Presbiacusia.</li> </ol> <p>2. D.A. Ocorrendo associada a outras anormalidades:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Síndrome de Alport;</li> <li>Síndrome de Hurler;</li> <li>Síndrome de Klippel-Feil;</li> <li>Síndrome de Refsun;</li> <li>Síndrome de Alstrom;</li> <li>Síndrome de Paget;</li> <li>Síndrome de Richards-Rundel;</li> <li>Síndrome de Von Recklinghausen;</li> <li>Síndrome de Crouzon.</li> </ol>
<p><b>B) Não-Genética</b></p> <p>1. D.A. Ocorrendo sozinha:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Ototoxicose</li> </ol> <p>2. D.A. ocorrendo associada a outras anormalidades:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>infecção viral           <ul style="list-style-type: none"> <li>- rubéola materna</li> <li>- citomegalovírus</li> <li>- herpes</li> <li>- toxoplasmose</li> </ul> </li> <li>infecção bacteriana - meningite;</li> <li>ototoxicose;</li> <li>distúrbios metabólicos - tiróide;</li> <li>eritroblastose fetal;</li> <li>radiação (1º trimestre);</li> <li>prematuridade;</li> <li>trauma de parto, anoxia.</li> </ol>	<p><b>B) Não-Genética</b></p> <p>1. Distúrbios inflamatórios:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>bacteriana-otite média, meningite, etc.;</li> <li>Viral - sarampo, caxumba;</li> <li>Espiroquetal - sífilis, etc.</li> </ol> <p>2. Ototoxicose</p> <p>3. Desordens neoplásicas - leucemia, linfoma, etc.</p> <p>4. Lesões traumáticas - trauma acústico, fraturas do temporal, etc.</p>

*M.A.E.*, as *otites externas*: difusa aguda, furunculosa, eczematosa e micótica, *corpos estranhos* e *rolha de cera*.

- *Problemas congênitos* do O.E. são raramente sérios e facilmente detectáveis devido a sua visibilidade. Pode ocorrer a atresia do canal isoladamente, bem como associada a alteração de outras porções da orelha. Sempre que quaisquer destes sinais sejam identificados deve-se pesquisar sobre as demais porções da orelha, tanto clínica, quanto audiologicamente.
- A presença de um *corpo estranho* é mais comum em crianças e raramente implica em perda de audição. Sua remoção deve ser realizada por profissional habilitado, uma que vez que o manuseio inadequado sim, pode causar sérios danos.
- A mesma conduta deve ser adotada quando da presença de *rolha de cera*. Somente sob orientação médica deve-se ministrar qualquer medicamento na orelha. Por consenso, o uso de cotonetes e outros objetos pontiagudos é totalmente contra indicado pelos profissionais da área.

*1.b) Patologias associadas ao comprometimento do O.M.:***1.b.a.) Origem não genética, ocorrendo sozinha e pós-natal:****OTITES**

As mais comuns são as otites, isto é, um processo inflamatório da fenda da orelha média e de seus anexos: a tuba auditiva, ossículos e as células da mastóide. As otites podem ser classificadas de acordo com suas características clínicas e conhecidas como:

· **O.M.A.:** A Otite Média Aguda caracteriza-se, como o próprio nome já diz, por um processo inflamatório agudo, freqüentemente associado à presença de I.V.A.S. (infecções das vias aéreas superiores), que a precedem. Sua etiologia pode ser viral ou bacteriana, sendo que alguns fatores podem estar associados às I.V.A.S., e conseqüentemente à maior predisposição às otites, quais sejam: *tabagismo passivo*, *ambientes fechados* com grande número de crianças (ex.: creches, berçários, etc.), *natação em piscinas aquecidas*, o que favorece a proliferação de germes e conseqüentemente a absorção pela mucosa nasal, o *aleitamento artificial*, que compromete a imunidade passiva conferida pelo aleitamento materno, *alergias*, as *disfunções tubárias* (a Tuba Auditiva é um tubo ósteo-cartilaginoso que comunica a nasofaringe com o O.M., e que se abre sempre que engolimos, bocejamos ou espirramos, mantendo-o arejado), as *inflamações de amígdalas e adenóide*, e o *refluxo gastro-esofágico*, entre outros. A otite média aguda é mais prevalente no sexo masculino e altamente prevalente na primeira infância, em especial no primeiro e segundo anos de vida, diminuindo sua freqüência após os 7 anos de idade. Devemos ainda ressaltar que a tuba auditiva atingirá sua maturidade também por volta desta faixa etária, sendo até então mais curta e larga, além de horizontalizada, o que acaba, muitas vezes, favorecendo o refluxo de secreção para dentro da orelha média, por esta via.

A diminuição do tônus das estruturas da nasofaringe, a incompetência velo-faríngea, e as freqüentes infecções de vias aéreas superiores, associadas ao conseqüente mal funcionamento da T.A. (tuba auditiva), presentes em grande parte das crianças portadoras de Síndrome de Down, contribuem para a alta prevalência desta patologia nesta população.

· **O.M.S.:** A Otite Média Secretora ou Serosa é ainda uma inflamação do O.M., porém na qual está presente uma coleção líquida, que se permanecer por mais de 8 semanas leva à denominação de O.M.S.. Já a ocorrência de repetidos episódios de O.M.A. caracteriza a chamada Otite Média Recorrente (O.M.R.). A ocorrência de 3 ou mais episódios de O.M.A. num período de 6 meses ou 4 ou mais episódios durante 12 meses, define uma criança como propensa a desenvolver otite.

· **O.M.C.:** Por fim, a Otite Média Crônica, apesar de muitas vezes poder ter sido originada a partir de uma O.M.A., apresenta quadro clínico e patologia completamente diversos. Sua incidência é bem menor e seu diagnóstico e tratamento mais difícil. A mesma pode ser supurativa e não supurativa, relacionada à presença ou não de otorréia.

As complicações das O.M.C.S. (Otite Média Crônica Secretora) e da O.M.A. são mais comuns em crianças e adolescentes do que em adultos devido às condições das suturas, à textura mais tenra do osso da mastóide, aliados a fatores imunitários característicos desta faixa etária. É comum a dificuldade no diagnóstico de tais patologias, especialmente na pediatria, devido a falta de recursos instrumentais para sua visualização, sendo comum referenciar-se ao otorrinolaringologista.

### **GLOMUS timpânico (Tumor de glomus)**

Podendo ocorrer de forma isolada ou familiar, ele pode estar localizado em algumas porções da cabeça e pescoço. O zumbido pulsátil ocorre em 50% a 75% dos casos e a perda auditiva, que pode ser condutiva, neuro sensorial ou mista, esta presente em aproximadamente 30% a 50% dos casos. Parece ser mais comum em mulheres, embora não haja indícios de herança ligada ao sexo. De herança autossômica dominante apresenta penetrância de 100% acima dos 45 anos de idade, segundo Gorlin (1995).

**1.b.b.) Origem genética e aparecimento tardio:** A *otosclerose* é uma patologia que se manifesta exclusivamente no adulto, acometendo aproximadamente 50% mais mulheres do que homens, surge em torno da meia idade e é caracterizada pela fixação da platina do estribo na janela oval.

### **1.b.c.) Origem congênita, associada a outras manifestações:**

- De origem genética e associada a anomalias múltiplas a *Síndrome de Treacher-Collins* é caracterizada por má-formações do primeiro arco branquial, resultando em fissuras palpebrais inferiores caídas, hipoplasia do malar e/ou da mandíbula, fissura palatal, baixa implantação do pavilhão mal formado, alterações do M.A.E., da cadeia ossicular, e perda auditiva condutiva, entre outras.
- A *Síndrome de Apert* caracteriza-se pelas seguintes manifestações: alteração no crescimento e peso, comprometimento intelectual, face achatada, hipertelorismo, sindactilia óssea e/ou cutânea, e perda auditiva, em geral, condutiva. Estas são algumas das características mais freqüentes desta síndrome de origem genética.
- Outra manifestação genética seria a *Síndrome de Pierre Robin*, apresentando comumente fissura palatal de contorno arredondado, hipoplasia da mandíbula, com posicionamento postero-inferior da língua, podendo apresentar perda auditiva condutiva e/ou neuro sensorial.
- Os portadores da *Síndrome de Goldenhar* apresentam anomalias orais, músculo-esqueléticas e oculares, sendo as mais freqüentes: mordida aberta, palato alto, hipoplasia unilateral do ramo facial e do côndilo, língua e úvula bífidas, fissura lábio-palatal, mal formações de pavilhão auricular, sendo que um deles posiciona-se mais posteriormente na cabeça, microtia unilateral, atresia do M.A.E. em 40% dos casos, e ainda defeitos dos músculos extra-oculares, anoftalmia, microftalmia, microcórnea, atrofia de íris, entre outras. O quadro de perda auditiva é freqüente em grande parte dos casos, do tipo condutiva.

**1.c.) Patologias associadas ao comprometimento do O.I.:**

**A seguir pontuaremos algumas das patologias mais frequentes, que acometem as estruturas da orelha interna e estão associadas a perda auditiva.**

**1.c.a.) Origem não genética, manifestação tardia:**

- *Meningite*: A perda auditiva neuro sensorial é a complicação mais comum em crianças pós meningite bacteriana, segundo Northern (1991).

**1.c.b.) Origem genética, congênita e ocorrendo sozinha:**

*Aplasia de Michel*: Descrita por Michel em 1863, caracteriza-se pela ausência do O.I. e nervo auditivo.

- *Displasia de Mondini*: esta anomalia caracteriza-se por mal formação da cóclea, que apresenta-se incompleta e achatada, associada a comprometimento do nervo auditivo e dos canais semicirculares. Os autores relatam variações em seus achados realizados nos ossos temporais, podendo haver comprometimento uni ou bilateral. A perda auditiva é em geral neuro sensorial, podendo ser assimétrica.
- *Aplasia de Scheibe* (encontrada nas Síndromes de Waardenburg, Jervel-Lange-Nielsen, Usher, Refsum, e Síndrome da rubéola congênita): Este tipo de displasia é a mais comum mal formação da orelha interna, caracterizada pela alteração no desenvolvimento da porção membranosa da cóclea e do sáculo. A perda auditiva é neuro sensorial, podendo haver preservação da audição em graves, devido ao maior comprometimento da porção basal da cóclea, responsável pela audição em agudos.

**1.c.c.) Origem genética, congênita, associada a outras anormalidades:**

- *Síndrome de Waardenburg*: De herança autossômica dominante esta Síndrome é subdividida pela presença de deslocamento do canto dos olhos (Tipo I), e na ausência deste sinal, (Tipo II). Entre outros sinais encontramos: hipertelorismo, base nasal larga e alta (maior incidência no Tipo I), heterocromia de íris, mecha branca na região frontal do cabelo, deficiência auditiva, que pode ser uni ou bilateral em vários graus até severa. A perda bilateral é mais comum, porém o indivíduo pode apresentar limiares auditivos dentro dos limites da normalidade.
- *Síndrome de Pendred*: Associada a distúrbio metabólico e endocrinológico, esta síndrome apresenta herança autossômica recessiva, embora tenha também já sido descrita como de herança autossômica dominante com penetrância incompleta e expressão clínica variada. A perda auditiva é neuro sensorial de grau variado, geralmente mais acentuada em agudos, podendo ser progressiva.
- *Síndrome de Klippel-Feil*: Os estudos apontam perda auditiva condutiva. Deriva do mesmo ramo da Síndrome de Duane, que define-se como oculo - acústico - cervical, estabelecendo dificuldades no diagnóstico diferencial, inclusive entre a Síndrome de Wildervanck. A avaliação audiológica pode contribuir neste diagnóstico.
- *Síndrome de Jervel-Lange-Nielsen*: As principais características são anormalidades eletrocardiográficas, e morte súbita na infância. Perda auditiva congênita neuro sensorial profunda.
- *Síndrome da disostose cleido-craniana*: Dentre outras manifestações, apresenta comprometimento condutivo ou neuro sensorial de caráter progressivo.

**1.c.d.) Origem não genética, congênita, ocorrendo sozinha:**

- *Ototoxicose*: Sabe-se que a ação de determinadas drogas pode ser lesiva ao sistema auditivo ocasionando perda auditiva do tipo neuro sensorial. Encontram-se antibióticos (especialmente da família dos aminoglicosídeos), e diuréticos na lista dos medicamentos ototóxicos. Durante o período gestacional pode ocorrer comprometimento do feto. Alguns produtos químicos também apresentam estas características, e por esta razão deve-se estar atento aos rótulos e instruções de uso, inclusive de solventes comuns utilizados na construção civil.

**1.c.e.) Origem não genética, congênita, associada a outras anormalidades:**

- *Infecções por vírus ou bactérias* (ex.: rubéola materna, citomegalovírus, herpes, toxoplasmose) perda auditiva neuro sensorial.
- *Eritroblastose fetal*: Decorrente da incompatibilidade sangüínea relativa ao fator Rh (mãe Rh- e feto Rh+), dentre outras anormalidades, registra-se a perda auditiva neuro sensorial de grau leve a profundo.

**1.c.f.) Origem genética, tardia, ocorrendo sozinha:**

- *Deficiência Auditiva Familiar Progressiva*
- *Otosclerose* (quando houver comprometimento da orelha interna)
- *Presbiacusia*: Perda auditiva associada ao avanço da idade, geralmente bilateral neurosensorial, inicialmente acometendo freqüências agudas, de grau leve a severo.

**1.c.g.) Origem genética, tardia, e associada a outras anormalidades:**

- *Síndrome de Cockayne*: Tipo I e II, diferem por manifestação tardia ou congênita, respectivamente, associadas a distúrbio do crescimento, comprometimento intelectual, e perda auditiva neuro sensorial em grande parte das ocorrências na infância e adolescência, cuja severidade e freqüência foi pouco descrita, talvez em função da dificuldade de avaliação da audição devido à disordem neurológica;
- *Síndrome de Refsum*: Sua forma clássica é descrita por apresentar retinite pigmentosa, neuropatia periférica hipertrófica, com perda motora e sensorial, incluindo perda auditiva em muitos casos, anomalia de apresentação tardia distingue-se da Síndrome de Refsum infantil, pois esta apresenta microcefalia, atraso severo no desenvolvimento, hipotonia, hepatomegalia, e sinais faciais de dismorfismo. Em comum com a versão tardia, apresenta retinite pigmentosa, deficiência de oxidase do ácido pitânico, e perda auditiva neuro sensorial, com B.E.R.A. (ver adiante em Métodos Objetivos de Avaliação da Audição) característico de perda auditiva neuro sensorial profunda bilateral em todos os afetados;
- *Síndrome da distrofia muscular infantil*;
- *Síndrome de Alport*: O grupo engloba aproximadamente 6 desordens diferentes que exibem anormalidades singulares de macroestruturas e antigênico em membrana de base devido a defeito no collagen tipo 4. A perda auditiva é do tipo neuro sensorial, progressiva, bilateral em graus variados. Em crianças geralmente se manifesta na segunda década de vida;
- *Síndrome de Hunter*: As mucopolisacaridoses fazem parte da família das doenças metabólicas hereditárias, que resultam de uma deficiência enzimática

na degradação dos mucopolisacarídeos. Salvo algumas exceções, sua degeneração progressiva leva à morte ainda na infância. Achados indicam perda neuro sensorial ou mista;

- *Síndrome de Hurler*: Do mesmo grupo da anterior, apresenta perda auditiva condutiva progressiva, como resultado de otite média crônica secretora;
- *Síndrome da Osteogênese Imperfecta*: Parte de um grupo heterogêneo, sua característica reside na fragilidade óssea. Variando em grau e frequência entre os tipos existentes desta síndrome, a perda auditiva pode ser condutiva ou neuro sensorial.

A classificação descrita até aqui pode ser complementada sob outro ponto de vista. O quadro que classifica a deficiência auditiva hereditária, traduzido e reproduzido a seguir, (Quadro 26.8) estabelece um cruzamento entre o tipo de deficiência auditiva associado à natureza das desordens mais significativas de cada síndrome. Acreditamos que o leitor irá beneficiar-se ao estudar a abordagem de classificação de Northern e Downs (1991).

### **AVALIAÇÃO AUDIOLÓGICA – Materiais e Métodos**

---

A *Avaliação Audiológica Completa* consiste na realização de todos os procedimentos necessários e possíveis de serem aplicados a um indivíduo que se pretenda avaliar, do ponto de vista da investigação sobre suas habilidades auditivas. Para tanto, lançamos mão de uma bateria de testes consagrados dentro da área da Audiologia, que serão eleitos de acordo com a idade e características de cada paciente. Cabe ao audiologista o bom senso e habilidade na decisão sobre que procedimentos utilizar considerando sempre seu objetivo do ponto de vista clínico e fonoaudiológico. É indicado que o paciente tenha sido previamente submetido a um exame físico, realizado por profissional da área médica, e que esteja em condições para a realização de quaisquer procedimentos audiológicos. A integridade da M.T. é essencial para a realização de alguns dos procedimentos. Antes da realização do exame, o audiologista deverá certificar-se destas condições, bem como irá inspecionar o meato acústico externo garantindo que não haja obstrução do mesmo. Frequentemente, quando há obstrução, esta é devida a presença de rolha de cera, que deverá ser removida pelo médico otorrinolaringologista.

Atualmente existe uma melhor qualidade, além de maior rapidez no que se refere aos equipamentos utilizados. Contudo, nenhum deles substitui o “olhar” de um profissional habilitado e experiente, que cria as condições para a observação do comportamento auditivo de seu paciente, desde o momento em que este atravessa sua porta de entrada.

Os métodos de avaliação dividem-se basicamente em dois grandes grupos: os *Métodos Objetivos* de avaliação da audição, que como o próprio nome já diz, não dependem da colaboração do paciente, e analisam objetivamente as condições de determinada porção da orelha, de acordo com sua especificidade, para posterior análise por parte do profissional. E os *Métodos Subjetivos* de avaliação, que requerem tanto a interpretação subjetiva por parte do profissional, durante sua realização, quanto a colaboração e participação efetiva do indivíduo testado, sem a qual sua prática tornar-se-ia inviável.

<b>Quadro 26.8:</b> <b>Classificação de Deficiência Auditiva Hereditária segundo Northern (1991) modificada.</b>			
I- DESORDENS CONGÊNITAS e PERDA AUDITIVA NEUROSENSORIAL	II- DESORDENS CONGÊNITAS E PERDA AUDITIVA CONDUTIVA	III- DESORDENS CONGÊNITAS E PERDA AUDITIVA NEURO SENSORIAL E/OU CONDUTIVA	IV- DESORDES ASSOCIADAS A PERDAS AUDITIVAS PROGRESSIVAS
<p>•<b>Desordens cranio faciais e esqueléticos:</b> Ausência da Tibia Disostose cleidocraniana Nanismo diastrófico Síndrome Holt-Oram Nariz em sela e miopia Pé e mão chatos</p> <p>•<b>Desordens integumentárias e pigmentares:</b> Albinismo Dermatite atópica congênita Displasia ectodérmica Queratopauquidermia Síndrome Leopard Onicodistrofia Albinismo parcial Pterígio colis Síndrome de Waardenburg</p> <p>•<b>Desordens Oculares:</b> De Hallgren De Laurence – Moon- Biedl- O Bardet</p> <p>•<b>Desordens do Sistema Nervoso:</b> Paralisia cerebral Distrofia muscular Epilepsia Mioclônica De Richards-Rundel</p> <p>•<b>Desordens do Sistema Cardio Vascular:</b> De Jervell e Lange-Nielsen</p> <p>•<b>Desordens Endócrinas e Metabólicas:</b> De Goiter Hiperprolinemia I Aminoglicinúria De Pendred</p> <p>•<b>Desordens Somáticas Generalizadas:</b> Trissomia do 13-15 Trissomia do 18</p>	<p>•<b>Desordens cranio faciais e esqueléticos:</b> Síndrome de Apert Síndrome da Anemia de Fanconi Síndrome de Goldenhar Deformidade de Madelung Orelhas baixas, malformadas Síndrome de Mohr Otopalatodigital (OFD) Apêndices pré auriculares Sinfalangismo proximal Síndrome de Treacher-Collins Síndrome de Franceschetti</p> <p>•<b>Desordens integumentárias e pigmentares:</b> Síndrome de Forney</p> <p>•<b>Desordens Oculares</b> Criptoftalmos: Síndrome de Duane</p> <p>•<b>Desordens Renais</b> Nefrose congênita: Síndrome renal-genital Síndrome de Taylor</p>	<p>•<b>Desordens cranio faciais e esqueléticos:</b> Acondroplasia Síndrome de Crouzon Síndrome de Marfan Síndrome de Pierre Robin Doença de Pyle</p> <p>•<b>Desordens Integumentárias e pigmentares:</b> Paconiquia Congênita Síndrome de Senter</p> <p>•<b>Desordens Oculares:</b> Síndrome de Mobius</p> <p>•<b>Desordens Somáticas generalizadas:</b> Síndrome de Turner</p>	<p>•<b>Neurosensorial de aparecimento tardio:</b> <i>Desordens cranio faciais e esqueléticos:</i> Síndrome de Roaf Síndrome de Van Buchem</p> <p><i>Desordens Oculares:</i> Síndrome de Alstrom Síndrome de Cockayne Distrofia corneal de Fehr Flynn-Aird Síndrome de Norrie Atrofia Ótica e diabetes Mellitus Síndrome de Refsum</p> <p><i>Desordens do Sistema nervoso:</i> Neuromas do Acústico Ataxia de Friedreich Síndrome de Herrmann (convulsões mioclônicas) Neuropatia radicular sensorial Distrofia muscular infantil severa</p> <p><i>Desordens endócrinas e metabólicas:</i> Síndrome de Alport (amiloidose, nefrite e urticária) Hiperprolinemia II Hiperuricemia Insuficiência Testicular Primária</p> <p>•<b>Progressiva neurosensoriais ou condutivas:</b> <i>Desordens cranio faciais e esqueléticos:</i> Doença de Albers Schonberg Síndrome de Engelmann Osteogenese imperfecta Doença de Paget</p> <p><i>Desordens Endócrinas e Metabólicas</i> Síndrome de Hunter Síndrome de Huler</p> <p>•<b>Progressiva Condutiva ou Mista</b> Otosclerose</p>

Por estas razões deve-se considerar a análise dos resultados de todos os procedimentos utilizados para aquele indivíduo em sua totalidade e complementaridade. Nenhum dos testes isoladamente possui valor diagnóstico do ponto de vista audiológico.

## I-) MÉTODOS SUBJETIVOS

### I- a) Audiometria Tonal Liminar (via aérea e via óssea) e Audiometria infantil Condicionada:

A **Audiometria Tonal Liminar** será realizada para pesquisa dos limiares de audibilidade por via aérea (através do uso de fones de orelha ou alto-falantes), e por via óssea (através do uso de uma haste com vibrador ósseo). Entende-se por *limiar auditivo* o valor da intensidade em dB (decibel), na qual o indivíduo testado responde a 50 % dos estímulos apresentados, sendo que este seria seu limiar para uma determinada frequência. Os valores encontrados, entre 250 Hz e 8000Hz, em intervalos de oitavas, permitirão o traçado da curva audiométrica a ser registrada no *audiograma* (Figura 26.2) de acordo com os símbolos internacionalmente reconhecidos. Atualmente alguns equipamentos permitem a pesquisa em frequências mais altas (audiometria de altas frequências), porém seu uso ainda é reservado a pesquisas em populações específicas (trabalhadores expostos a ruído, por exemplo). Os limiares auditivos também serão pesquisados para transmissão por via óssea, já que o osso do crânio vibra na frequência estimulada e transmite diretamente para a cóclea as informações acústicas por ele recebidas através do vibrador ósseo, geralmente posicionado na região da mastóide (retroauricular).

O emprego da técnica de apresentação do estímulo, descendente (do som para o silêncio), ou ascendente (do silêncio para o som em incrementos de 5 dB até que o indivíduo responda), fica a critério do profissional, bem como o tipo de estímulo a ser utilizado (tom puro contínuo ou pulsátil, ruído de banda larga, ou de banda estreita).

Em adultos, o uso de alto-falantes praticamente restringe-se à pesquisa de limiares com o auxílio de aparelhos de amplificação sonora individual (A.A.S.I.), por não se adaptarem à presença dos fones.

Estes testes devem ser realizados em cabina acústica (Figura 26.3), como preconizam as normas internacionais. Para sua realização é necessário um audiômetro (Figura 26.4) e acessórios, tais como: fones, vibrador ósseo, alto falantes, microfones.

Quando nosso objetivo é o de avaliar uma criança que já permite a permanência dos fones, porém ainda não apresenta condições de responder do modo convencional, isto é, dizendo-nos quando ouviu o “apitinho”, então utilizaremos jogos de encaixe (Figura 26.5) de acordo com as habilidades motoras daquela criança, para obtenção dos limiares auditivos. A este procedimento denominamos **Audiometria Infantil Condicionada**, pois a criança irá apresentar respostas através de ações motoras condicionadas à presença de um estímulo acústico. Seus resultados também serão registrados no audiograma (Figura 26.2), e anotadas as condições de realização da testagem.

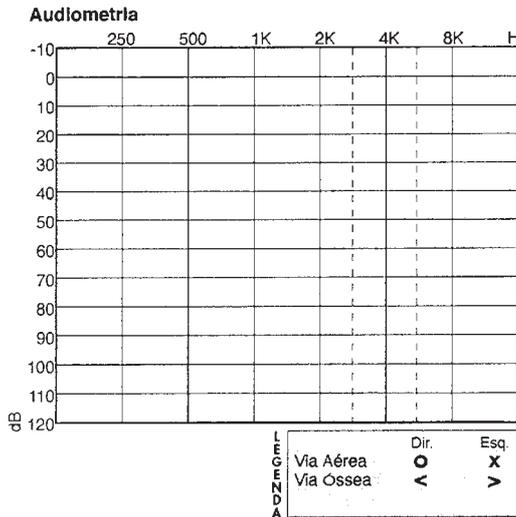


**CENTRO DE ESTUDOS E PESQUISAS CLÍNICAS DE SÃO PAULO**  
**SIBS**

SISTEMA INTEGRADO DE BIOMEDICINA E SAÚDE

**AVALIAÇÃO AUDIOLÓGICA**

<b>Nome:</b>	<b>Idade:</b>	<b>Data:</b>
<b>Indicação:</b>	<b>Audiômetro:</b>	<b>Impedanciômetro:</b>



**Observações:**

---



---



---



---



---



---



---



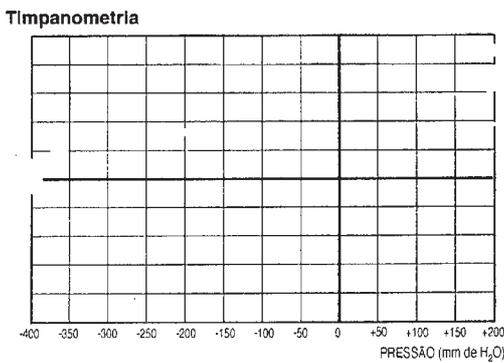
---

**Otoscopia:** O.D. \_\_\_\_\_  
O.E. \_\_\_\_\_

**Logaudiometria**

Teste	Ouvido	
	Direito	Esquerdo
I.R.F.	Mono. %	%
	Dissi. %	%
SRT	dB	dB
SDT	dB	dB

**Imitância Acústica**



**Complacência Estática**

	O.D.	O.E.
Pressão		
Complacência (Vol em cc)		
Posição neutra		
+200 mm/a		

**Observações:**

---



---



---



---

**Reflexo Estapedial**

Freq. Hz	Via Aferente Direita			Via Aferente Esquerda		
	IPSI	Contra.	Decay	IPSI	Contra.	Decay
500						
1.000						
2.000						
4.000						

**Fonoaudióloga:** \_\_\_\_\_

Rua Morishigue Akagui, 59 - Morumbi - CEP 05615-140 - São Paulo - Brasil - Telefax (0xx11) 3721-9175 - 3721-3589

**Figura 26.2**  
Folha de registro dos resultados de avaliação audiológica elaborada pela fonoaudióloga responsável pelo setor, utilizada desde 1996 pelo CEPEC-SP.



**Figura 26.3:** Cabine Acústica

**Figura 26.4:** Audiômetro modelo Maico MA 41. Reprodução autorizada pelo representante Maico no Brasil, o Centro Auditivo Oto Sonic.



**Figura 26.5:** Jogos de encaixe

**I- b) Avaliação Comportamental da Audição:**

Os procedimentos descritos até o momento podem e são aplicados sempre que as condições de testagem, além da idade cronológica do indivíduo, e suas características individuais assim o permitirem. Porém, em nossa prática clínica, em função da população atendida e de sua faixa etária, faz-se necessário o uso de técnicas mais apropriadas a crianças pequenas, geralmente a partir dos 6 meses, e que mesmo aos 2 anos de idade, muitas vezes, ainda não têm condições de responder satisfatoriamente às pesquisas convencionais sobre sua audição. A **Avaliação Comportamental da Audição** representa um instrumento amplamente utilizado na avaliação da audição em crianças. Costumamos acompanhá-la de ao menos um dos procedimentos objetivos, os quais serão descritos mais adiante. Podemos dividi-la em basicamente dois enfoques: (1) aquele que utiliza reforço às respostas da criança, e (2) aquele que não o utiliza, ambos valorizando a resposta comportamental da criança frente ao estímulo sonoro, daí a denominação que recebe. O primeiro é conhecido como B.O.A. (do inglês: Behavioral Observation Audiometry), e caracteriza-se pela observação das respostas a estímulos ambientais e/ou instrumentais (Avaliação Instrumental) não calibrados, porém previamente determinados e conhecidos seus espectros de frequência. Já a abordagem mais utilizada de reforço à resposta repetidamente dada frente ao estímulo é conhecida como V.R.A. (também do inglês: Visual Reinforcement Audiometry), pois utiliza um estímulo visual como reforço à resposta de localização do som. Em nossa prática utilizamos a técnica descrita por Suzuki & Ogiba que faz uso de estímulo luminoso (bichinho, casinha, cachorrinho, etc.) localizado junto ao alto-falante. Após o condicionamento luz-som; luz-som; luz-som, apresenta-se apenas o som, assim que a criança olha em sua direção, ascendemos a luz do brinquedo como reforço para que continue “interessada” pelo som. Diminuímos gradativamente a intensidade do estímulo até obtermos o limiar auditivo em campo livre. Devemos lembrar que os valores obtidos neste tipo de avaliação representam teoricamente a audição da melhor orelha, já que não o pudemos avaliar cada um das orelhas separadamente com o uso do fone de orelha.

Algumas vezes as testagens realizadas em crianças pequenas dificultam a obtenção de limiares de sensibilidade auditiva precisos, e por esta razão utilizamos o termo “níveis mínimos de resposta”, significando que os valores obtidos representam respostas confiáveis, mas que devemos ter em mente a pesquisa de limiares auditivos com o amadurecimento da criança, e conseqüentemente de suas respostas comportamentais. Nesta abordagem utilizamos estímulos emitidos através de audiômetro (Figura 26.4), sendo que em ambas será utilizada a voz humana como estímulo indispensável, devido a sua familiaridade para a criança, e importância para o desenvolvimento de linguagem.

Além da investigação para o estímulo “fala”, pesquisamos também a presença do Reflexo Cócleo-Palpebral, que é definido como sendo uma resposta reflexa, manifesta através do piscar, frente a um estímulo acústico de forte intensidade (aproximadamente 75 dBNA), que pode ser gerado tanto através de um audiômetro, quanto pela percussão de um instrumento cujo

espectro de frequência seja conhecido e também a intensidade que este possa alcançar. Geralmente utilizamos o agogô ou o reco-reco, porém pode-se utilizar o prato e ainda o tambor (alguns dos instrumentos utilizados estão na Figura 26.6. A folha de registro de Avaliação Audiológica Infantil, que utilizamos em nosso serviço, está descrita abaixo (Quadro 26.9), e seu preenchimento exemplifica respostas de uma criança que pode ter desde audição normal até uma alteração leve em pelo menos um das orelhas.



**Figura 26.6:** Alguns instrumentos utilizados na Avaliação Comportamental da Audição

Os autores, Marion Downs e Jerry Northern (1991) registram de maneira clara e sucinta a maturação normal da resposta de localização auditiva, que pode ser observada por todo aquele que desejar. Tais reações aos sons são involuntárias, e sua evolução de certa forma “garante” o interesse pelos sons ambientais por parte do bebê, posto que são respostas reflexas (reflexo de orientação condicionada). À medida que o bebê cresce e amadurece, perde gradativamente estes reflexos, que dão lugar a respostas voluntárias à estimulação. Desta forma torna-se uma tarefa envolvente a avaliação de crianças pequenas e/ou difíceis de testar, o que representa muitas vezes um desafio em nossa rotina (Quadro 26.10).

**Quadro 26.9**

Avaliação Audiológica Infantil

Nome : \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_\_  
 Indicação: \_\_\_\_\_ Audiômetro: \_\_\_\_\_

Avaliação Instrumental

Guizo localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Sino localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Clave localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Black-black localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Reco-reco localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Agogô localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Prato localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade  
 Tambor localiza a fonte sonora quando percutido em **fraca** intensidade

Reflexo Cócleo-Palpebral: **presente** para reco-reco e agogô  
Voz: Localiza lateralmente quando chamado pelo nome em voz sussurrada  
Outros estímulos: Atende a ordens simples sem uso de gestos em voz sussurrada (ex. manda beijo e dá tchau )  
 TOM PURO: 500Hz 1KHz 2KHz 4KHz Técnica : Suzuki  
 40 / 40 / 40 / 40 ( dB )

CONCLUSÃO : Em função dos resultados descritos acima, o menor apresenta audição social normal ao menos unilateralmente. Sugerimos reavaliação audiológica para pesquisa de limiares em idade mais avançada a critério médico e/ou fonoaudiológico.

\_\_\_\_\_  
 Fonoaudiólogo crfa.0000

**Quadro 26.10: Maturação normal da resposta de localização auditiva. Baseado em Northern (1991)**

<b>Do nascimento aos 4 meses</b>	Ao respostas são basicamente reflexas. <b>Startle</b> (Sobressalto). Piscar ou arregalar dos olhos pode estar presente. Aos 3 ou 4 meses inicia-se um esboço de procura da fonte sonora. <b>Acorda do sono.</b>
<b>Dos 4 aos 7 meses</b>	Aos 4 meses inicia-se a movimentação lateral e lenta da cabeça em direção ao som, sendo que aos 7 meses haverá localização da fonte sonora <b>para os lados apenas.</b>
<b>Dos 7 aos 9 meses</b>	Entre os 7 e 9 meses o bebê começa a encontrar a fonte sonora em níveis menos intensos, localizando-a diretamente por volta dos 8-9 meses. Ainda <b>para os lados</b> e agora <b>indiretamente para baixo.</b>
<b>Dos 9 aos 13 meses</b>	Por volta do final do 13 <sup>o</sup> mês a criança será capaz de localizar <b>para o lado e diretamente para baixo.</b>
<b>Dos 13 aos 16 meses</b>	A criança localiza <b>para o lado, para baixo e indiretamente para cima.</b>
<b>Dos 16 aos 21 meses</b>	Localiza <b>diretamente</b> todos os sons <b>para o lado, para baixo, e para cima.</b>
<b>Dos 21 aos 24 meses</b>	Localiza <b>diretamente</b> o som <b>em qualquer ângulo.</b>

As fotos a seguir ilustram posição de criança de 10 meses para resposta de localização (Figura 26.7), e criança de 6 anos localizando a fonte sonora (Figura 26.8), a fim de investigar-mos maturação da via auditiva. Obs.: Fotos realizadas fora de cabina acústica devido ao espaço necessário para a foto.



**Figura 26.7:**  
Resposta de localização em criança de 10 meses.



**Figura 26.8:**  
Criança de 6 anos determinando localização de estímulo acústico

### I- c) Logaudiometria ou Audiometria Vocal

Paralelamente à testagem com tons puros, as habilidades de compreensão da palavra serão avaliadas através da chamada Logaudiometria ou Audiometria Vocal. Faz parte da rotina clínica a realização de dois procedimentos com objetivos específicos:

O *I.R.F.* – Índice de Reconhecimento de Fala, no qual o indivíduo é solicitado a repetir vocábulos dissílabos e monossílabos em cada um das orelhas em intensidade pré-estabelecida, isto é, 40 dBNS (nível de sensação, portanto acima da média dos limiares das freqüências da fala), a fim de ser estabelecido o percentual de seu reconhecimento de fala, que será significativamente diferente entre indivíduos com patologias de etiologia diversa. Aqueles que apresentam hipoacusia, isto é, perda auditiva de caráter condutivo, apresentam, em geral, boa discriminação, desde que seja oferecida intensidade suficiente. Já os que apresentarem disacusia, isto é, perda auditiva neuro sensorial espera-se que desempenhem pior a função de reconhecimento da palavra, quanto maior for o componente neural de sua perda. Os indivíduos que apresentam perda neuro sensorial essencialmente coclear deverão apresentar melhores habilidades de reconhecimento de fala do que aqueles. A logaudiometria auxilia assim, como instrumento no topodiagnóstico de lesões cocleares e/ou neurais.

A pesquisa do Limiar de Recepção de Fala (*S.R.T.*- Speech Reception Treshold), contribui não apenas com a verificação dos limiares da audiometria tonal, condicionada ou não, como também funciona como forma de obtenção de limiar em casos onde não foi possível a obtenção de limiares tonais, quer seja pela não colaboração da criança, ou ainda por limitações relacionadas a

seu quadro clínico. As crianças costumam demonstrar maior confiança no examinador e conseqüentemente no teste, quando iniciamos nossa pesquisa através deste instrumento. O paciente reproduz trissílabos à medida que são apresentados, através do audiômetro, em intensidade decrescente, até que se obtenha o limiar. Pode-se também utilizar figuras de objetos reconhecidos, através de seus nomes, pela criança, quando esta não apresentar linguagem oral suficiente para a aplicação convencional (o local de registro destas informações também está indicado na Figura 26.2).

## II-) MÉTODOS OBJETIVOS

### II- a) Medidas da Imitância Acústica:

O termo Impedanciometria, embora ainda utilizado por diversos segmentos da área médica, foi substituído pelo termo *Medidas da Imitância Acústica*, por razões de natureza terminológica, em função de que a Imitância engloba tanto a impedância, quanto a admitância acústicas, sendo ambas pesquisadas na bateria de testes utilizados na pesquisa das condições do O.M..

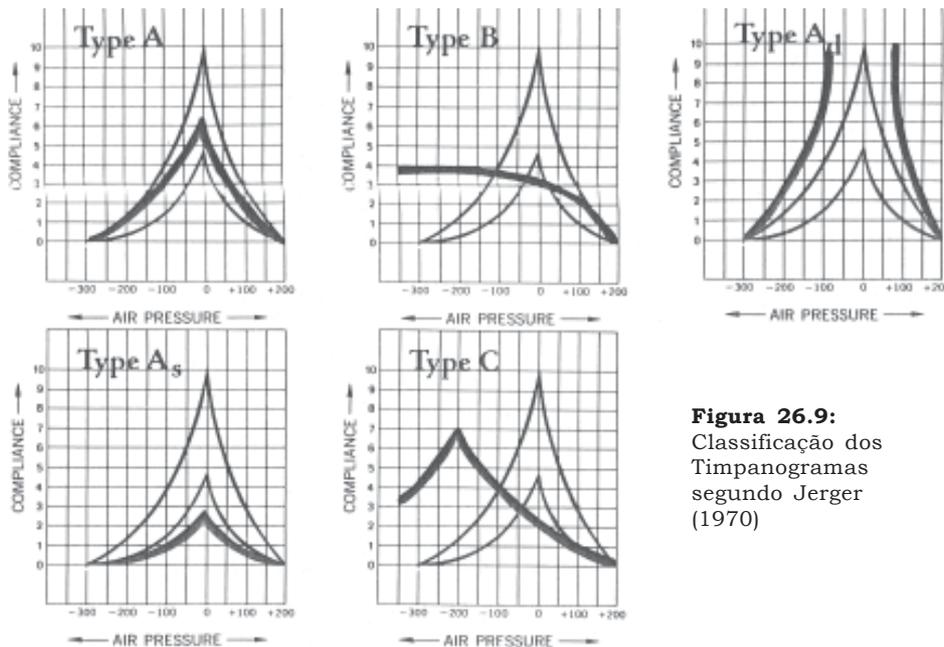
Seu estudo fornece informações extremamente importantes, especialmente no diagnóstico diferencial entre as perdas condutivas, à pesquisa do reflexo do estapédio, à detecção de problemas de orelha média, entre outras. Seus benefícios evidenciam-se ao considerarmos sua rapidez, objetividade e fácil aplicação.

Duas medidas de grande valor serão aqui, evidenciadas:

A *Timpanometria*, que objetiva colher informações a respeito da mobilidade da membrana timpânica será registrada em um gráfico (Figura 26.2), cujo eixo das abcissas indica a variação da pressão imposta à esta, através da sonda instalada na entrada do M.A.E., e no eixo das ordenadas o valor da complacência (facilidade que um determinado meio oferece à passagem do som) atingida, quando da passagem do tom de prova, geralmente 220Hz, pela membrana. Os diversos registros indicam, por inferência, as condições da orelha média, que quando em seu estado natural, apresenta boa complacência. Porém, quando há presença de secreção na cavidade do O.M., ou outras alterações segundo os gráficos (Figura 26.9), a complacência varia de muito baixa a quase nula, isto é, há resistência à transmissão do som, e por conseqüência freqüentemente perda auditiva condutiva.

O **tipo A** representa integridade da M.T. e O.M. sem presença de líquido. Já o traçado **tipo B** é característico de presença de secreção no O.M. (otite). A curva timpanométrica **tipo C** representa uma tuba auditiva hipo funcionante, pois o pico de máxima complacência da membrana timpânica está deslocado para pressão negativa. Os traçados **tipo As** e **Ad** são menos freqüentes na Audiologia Infantil e representam respectivamente, rigidez da cadeia ossicular e disjunção da cadeia ossicular.

A investigação da presença e níveis de intensidade em dBs em que é iliciada a contração do músculo do estapédio, caracterizam a *Pesquisa do*



**Figura 26.9:** Classificação dos Timpanogramas segundo Jerger (1970)

*Reflexo do Estapédio*, registrada através da movimentação da M.T. com a passagem do som emitido. Os níveis dos limiares do reflexo são anotados na folha de registro (Figura 26.2). Seu valor clínico é grande, pois em orelhas normais pode ser registrado a partir de aproximadamente 75 dB acima do limiar de audição para uma dada freqüência. Quando ausente, ou mesmo presente em níveis elevados indica comprometimento da via auditiva, por comprometimento condutivo e/ou neuro sensorial, ou neuro sensorial, respectivamente.

Para a realização destes exames utilizamos um Analisador de Ouvido Médio ou “Imitanciômetro”, até recentemente denominado Impedanciômetro (Figura 26.10).



**Figura 26.10:** Modelo Madsen ZS 76. Reprodução autorizada pela Madsen Eletronics, Dinamarca, através de seu representante no Brasil, a GN Danavox.

**II- b) Audiometria de Respostas Elétricas do Tronco Cerebral (B.E.R.A.):**

Em 1970 foi descrito o Potencial Evocado Auditivo de Tronco Cerebral, que é o registro das respostas elétricas desencadeadas por um estímulo sonoro ao longo da via auditiva até o tronco cerebral. É também chamado de respostas de latências curtas ou rápidas, pois analisam o complexo de 5 a 7 ondas que ocorrem nos 10ms após a apresentação do estímulo. As respostas podem ser consideradas de campo, pois os eletrodos estão colocados longe de seus geradores. Os eletrodos de superfície captam o EEG (eletroencefalograma), os artefatos e os PEATC. Essas respostas vão para um pré-amplificador e são filtradas e ampliadas cerca de 1000 vezes. As respostas obtidas são promediadas por meio de técnica específica que elimina os artefatos e soma as respostas, sendo observadas em forma de registro no monitor. Desta forma, avalia-se a integridade neural das vias auditivas, da sua porção periférica até o tronco cerebral, detectando perdas auditivas leves a profundas, unilaterais ou bilaterais. Além do aspecto auditivo o PEATC nos dá informação sobre a condução do estímulo apresentado, avaliando assim a maturidade neurológica do neonato, pelo tempo de latência de suas respostas.”, segundo Chapchap (1996).

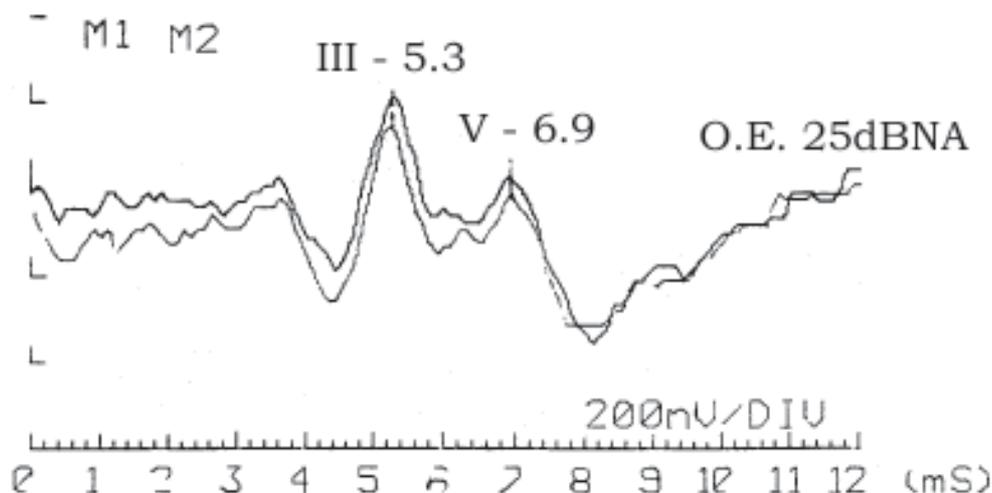
O PEATC também pode ser chamado de B.E.R.A. (Brainstem Evoked Response Audiometry). As ondas registradas e representadas por algarismos romanos, podem ser associadas a determinadas estruturas ao longo da via auditiva que as estariam gerando. Dentre as classificações existentes utilizamos a proposta por Moller e colaboradores (1981) (Quadro 26.11):

**Quadro 26.11**

<b>Onda I</b>	Porção distal ao tronco cerebral do nervo auditivo
<b>Onda II</b>	Porção proximal ao tronco cerebral do nervo auditivo
<b>Onda I</b>	Núcleo coclear
<b>Onda IV</b>	Complexo olivar superior
<b>Onda V</b>	Leminisco lateral
<b>Onda VI</b>	Colículo Inferior
<b>Onda VII</b>	Corpo geniculado medial

Para a realização deste exame, o paciente deve estar em sono natural, ou no caso de adulto em posição confortável e calmo. Se necessário, pode-se empregar sedação, ou até mesmo anestesia, desde que garantidos os recursos médicos e de atendimento em caso de emergência.

Geralmente utiliza-se como estímulo o clique com duração de 0,1 ms, apresentado através de um fone de orelha. São posicionados os eletrodos na frente e região retroauricular, a fim de captar as respostas elétricas. Pesquisa-se o limiar eletrofisiológico diminuindo gradativamente a intensidade do estímulo. Ao início do exame, se houver audição preservada na intensidade pesquisada, (Figura 26.11) serão identificadas ao menos 5 das 7 ondas. A menor intensidade na qual ainda é possível registra-se a onda V será chamada limiar auditivo. Devemos lembrar que o estímulo utilizado enfatiza as frequências entre 2000 Hz e 4000 Hz, podendo haver diferença entre o valor obtido e o limiar real nas frequências graves.



**Figura 26.11:** Os registros representam um resultado de B.E.R.A., com limiares eletrofisiológicos a 25dBNA, em uma criança de 4 meses e 16dias, portadora da Síndrome de Down. As latências absolutas e as interlatências encontram-se dentro dos limites da normalidade em ambos os ouvidos.

## II- c) Emissões Otoacústicas Evocadas (E.O.A.E.):

As emissões otoacústicas, isto é, as emissões geradas pela orelha interno, e que podem ser captadas no M.A.E. foram descritas na década de 70 por Kemp. Desde então, vários estudos foram e vem sendo realizados no sentido de incrementar a aplicabilidade clínica destes conhecimentos. Existem dois tipos de otoemissão: as *espontâneas* e as *evocadas*, sendo estas últimas registradas a partir da estimulação acústica produzida no M.A.E., através de um equipamento computadorizado, a fim de detectar-se sua presença e conseqüentemente as condições da cóclea, cujas células ciliares externas as geram.

As E.O.A.E. dividem-se ainda em E.O.A.T.E. (transitórias ou transientes) e E.O.A.D.P. (por produto de distorção). Quando as emissões otoacústicas transientes (E.O.A.T.E.) estão presentes a 25dBNA, pode-se dizer que o indivíduo tem audição normal ou próxima do normal, e que sua cóclea está funcionando. Portanto, no caso de uma perda neuro sensorial, temos como saber se a componente sensorial está preservada, e em estando, esta perda seria somente neural (auxílio no topo diagnóstico de lesões neuro sensoriais). Já as Emissões Otoacústicas Produto de Distorção (E.O.A.D.P.) podem ser geradas em qualquer frequência (500Hz a 8000Hz) desejada através de estímulos selecionados, e fornecem informações ainda mais detalhadas sobre o funcionamento da cóclea.

As emissões otoacústicas evocadas têm sido cada vez mais utilizadas como procedimento de triagem auditiva neonatal, devido a sua rapidez, baixo custo e alta eficiência na detecção de perdas auditivas. Entretanto, para os portadores de outras anomalias este exame deve ser complementado com o B.E.R.A. para fins diagnósticos.

## OUTRAS CONSIDERAÇÕES

---

Segundo Northern (1991), os portadores de anomalias craniofaciais e esqueléticas com manifestações que variam de sinais evidentes a leves, constituem “risco” para deficiência auditiva, especialmente aqueles que apresentam mal formações envolvendo cabeça, pescoço, boca, orelhas, etc. Estão incluídos a microtia e/ou atresia do pavilhão, fístulas pré e pós auriculares, fissuras labiais e/ou palatais, incluindo a submucosa, anomalias do primeiro e segundo arco branquiais, que incluem variáveis maxilares e mandibulares e cistos branquiais.

Devemos ainda estar atentos a possíveis comprometimentos da via auditiva quando houver manifestação em estruturas de origem ectodérmica, tais como pele, pelo, cabelo, dentes unha e S.N.C..

Os portadores da **Síndrome de Down** merecem especial atenção quando nos referimos ao sentido da audição. Ainda existem poucos estudos publicados quando consideramos suas habilidades auditivas. A literatura enfatiza as mal formações de M.A.E. e O.M., entretanto o fator mais significativo associado a perda auditiva nesta população são as otites freqüentes em decorrência das I.V.A.S., associadas a uma tuba auditiva hipo funcionante, que por ser formada por musculatura lisa, manifesta um tônus frequentemente diminuído. Estes aspectos tem sido por vezes subvalorizados pelos profissionais que atuam com a criança, fazendo com que pequenas perdas condutivas uni ou bilaterais se façam presentes, e contribuam negativamente no desenvolvimento global, e em especial no desenvolvimento de linguagem destas crianças. As respostas de localização da fonte sonora parecem ser mais lentas em alguns casos, entretanto temos encontrado grande número de crianças com respostas adequadas para sua idade cronológica. Faz-se importante a avaliação audiológica destas crianças, bem como seu registro e acompanhamento até completarem o 3º ano de vida. Após esta idade, as reavaliações ficam a critério médico e/ou fonoaudiológico.

Um comitê americano, o **Joint Committee on Infant Hearing**, que reúne nos Estados Unidos entidades das áreas da Audiologia, Pediatria, Otorrinolaringologia, Cirurgia de Cabeça e Pescoço, entre outras, vem reformulando periodicamente sua proposta de conduta diante da Prevenção e Identificação das perdas auditivas a fim de minimizar as seqüelas por estas acarretadas garantindo melhora na qualidade de vida dos portadores de alterações no campo da audição. Resumidamente descrevemos abaixo as principais citações do último documento publicado em 1994. A íntegra deste documento pode ser encontrada segundo sua referência bibliográfica. Cabe ressaltar a presença das Síndromes e das desordens que afetem o funcionamento da tuba auditiva como indicadores de perda auditiva (Quadro 26.12).

**Quadro 26.12:**

**Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement**  
Indicadores associados a perdas auditivas neuro sensoriais e/ou condutivas

**Do nascimento aos 28 dias**

- Antecedentes familiares de deficiência auditiva na infância
- Infecções congênitas, tais como: **TORSCH.....A**  
(Toxoplasmose, rubéola, sífilis, citomegalovirose, herpes e aids)
- Hiperbilirrubinemia com índices que indiquem exsangüíneo transfusão
- Uso de drogas ototóxicas
- Meningite bacteriana
- Apgar de **0 a 4 no 1'** e de **0 a 6 no 5'**
- Ventilação mecânica por mais de 5 dias
- Estigma ou outros achados clínicos relacionados a Síndromes que tenham como uma de suas características a perda auditiva neuro sensorial e/ou condutiva

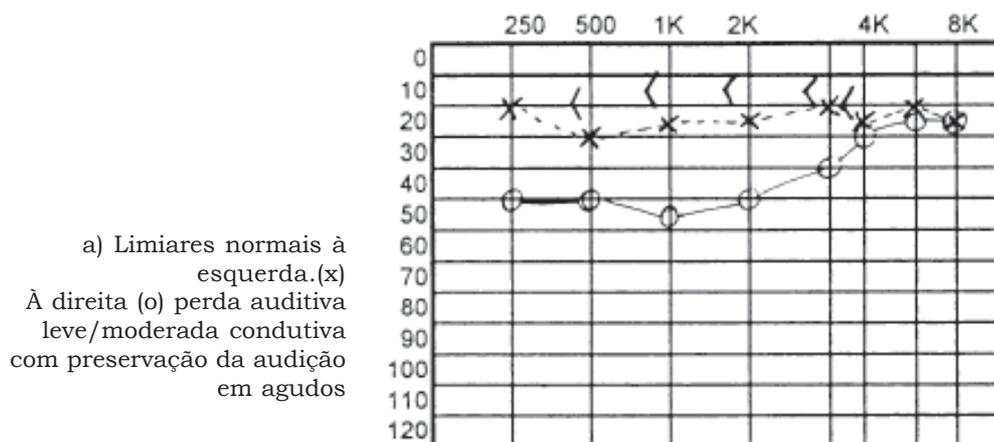
**29 dias até 2 anos**

- Quando houver dúvida quanto a audição, fala, linguagem e/ou atraso no desenvolvimento
- Meningite bacteriana e outras infecções associadas a perda auditiva neuro sensorial
- Traumatismo craniano associado a perda da consciência ou fratura de crânio.
- Estigma ou outros achados clínicos relacionados a Síndromes que tenham como uma de suas características a perda auditiva neuro sensorial e/ou condutiva
- Medicamentos ototóxicos
- Otite Média Recorrente ou persistente com efusão por pelo menos três meses

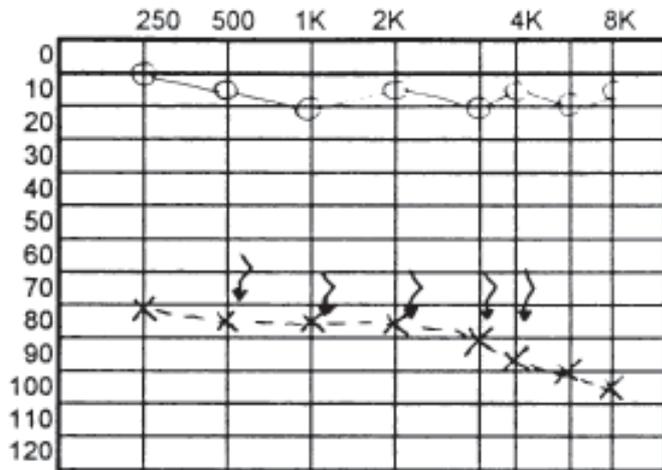
**29 dias até 3 anos**

- Antecedentes familiares de deficiência auditiva na infância por hereditariedade
- Infecções congênitas, tais como: **TORSCH.....A**  
(Toxoplasmose, rubéola, sífilis, citomegalovirose, herpes e aids)
- Neurofibromatose tipo II e desordens neurodegenerativas
- Otite Média Recorrente ou persistente com efusão por pelo menos três meses
- Deformidades anatômicas e outras desordens que afetem a função da tuba auditiva

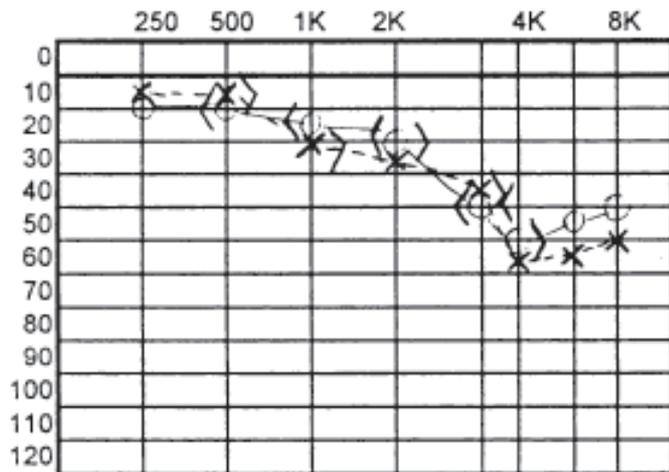
A seguir registramos alguns exemplos de perda auditiva de diferentes características e suas representações em audiograma para que o leitor possa familiarizar-se com os traçados, e desta forma compreender os resultados de avaliações que vier a ter em mãos. Certamente algumas dúvidas poderão permanecer e cabe ao profissional que realizou a avaliação esclarecê-las. Desde que saiba quais são. Na dúvida, não existe, pergunte!



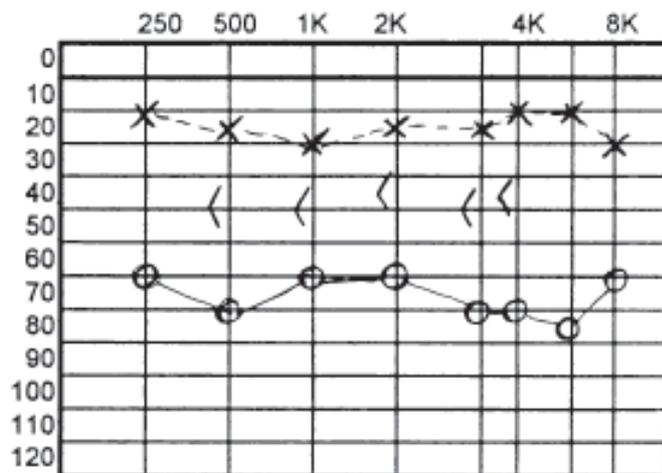
b) Limiares normais à direita.  
 À esquerda perda auditiva  
 Neuro sensorial severa  
 descendente



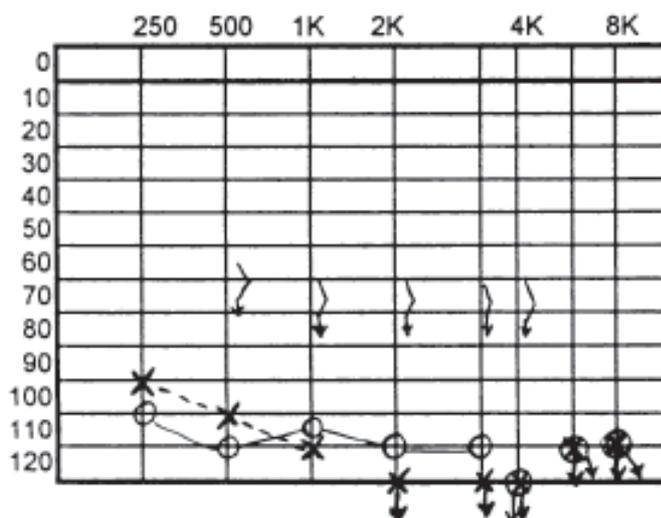
c) Perda auditiva neuro  
 sensorial bilateral leve/  
 moderada em agudos



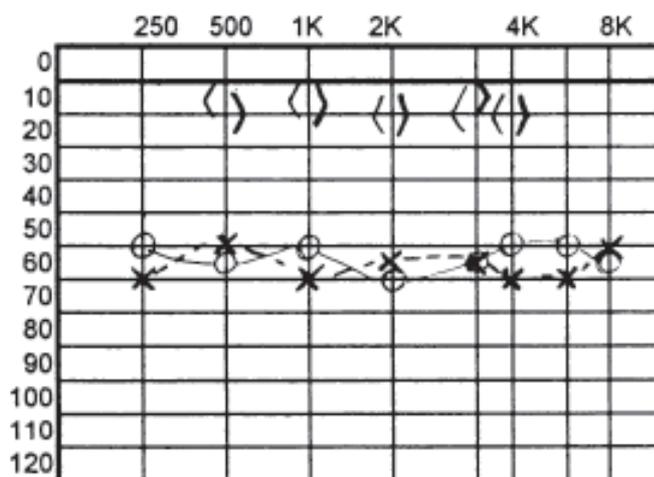
d) Limiares dentro da  
 normalidade à esquerda.  
 Perda auditiva moderada  
 mista à direita



e) Perda auditiva neuro sensorial profunda bilateral



f) Perda auditiva condutiva moderada bilateral



Nossa maior esperança reside na sensibilização dos profissionais de todas as áreas da saúde e educação que relacionam-se com crianças em seu dia-a-dia para as questões relacionadas à audição. Apesar de complexo, este sentido do ser humano o coloca em contato direto com a natureza e o ambiente social “garantindo-lhe” a comunicação. Lançamos então um desafio: o de lutarmos pela garantia deste direito de “ouvir”, buscando identificar o mais cedo possível as alterações deste órgão da audição, a fim de minimizar as seqüelas que suas desordens possam causar.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. DAVIS e Silverman 1970 apud Russo, I.C.P. *Audiologia Infantil*. São Paulo, Cortez, 4<sup>a</sup> ed., 1994.
2. GORLIN, R.J.; Toriello, H.V.; Cohen Jr., M.M.- *Hereditary hearing loss and its syndroms*. Oxford University Press, Inc., New York, 1995.
3. JERGER, J. & Connie Jordan, M.S.- Normal Audiometric Findings. In: James, J.- *Clinical Audiology*. Singular Publishing Group Inc., San Diego 1993.

4. Joint Committee on Infant Hearing, 1994 – Position Statement. *Audiology Today* 6(6),1994.
5. JONES, K.L. – *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 5<sup>th</sup> ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1997.
6. KATZ, J.: associate editors. Wilma Laufer Gabbay et al. *Handbook of Clinical Audiology*. 4. ed Baltimore, Williams&Wilkins, 1994.
7. MARTINI, A.; Read, A.; Stephens, D. – *Genetics and Hearing Impairment*. Singular Publishing Group, Inc., San Diego, London, 1996.
8. NORTHERN, J.L. & Downs, M.P. - *Hearing in Children*. 4. ed Baltimore, Williams&Wilkins, 1991.
9. RUSSO, I.C.P. – *Audiologia Infantil* São Paulo, Cortez, 4ed., 1994.
10. RUSSO, I. & BEHLAU, M – Percepção da Fala: “Análise Acústica do Português Brasileiro”. Edit. Louise, 1993.
11. SANTOS, T.M.M.; Russo, I.C.P. - *A Prática da Audiologia Clínica*. 4<sup>a</sup> ed. ver. aum. – São Paulo, Cortez, 1993.
11. SIH, T. - Otite média secretora e Otite média recorrente. In: Sih, T; et cols; *Manual de Otorrinolaringologia* – SBP – São Paulo, 1996.