

Sound for a Young Generation
Second Latin American Pediatric Conference



Espectro da Neuropatia Auditiva
Santiago - Chile
26-27 Novembro de 2010
Phonak

Profa. Dra. Doris R. Lewis
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo
drlewis@uol.com.br



NOVAES

Centro Audição na Criança – Deric PUCSP



Contexto Histórico

- Década de 80 -
- Audiogramas incompatíveis com ABR
- Perdas Auditivas Moderadas com ausência de respostas no ABR
- Literatura descreve casos clínicos
- Sininger, Starr, Berlin, Picton - Kresge Lab de New Orleans - 1993



Dúvidas na década de 1980

- Audiogramas normais ou com perdas moderadas...e PEATE ausente???
- Problemas técnicos no PEATE???
- Inconsistência de respostas na avaliação audiométrica da criança??
- Pais confusos... O PEATE não é um procedimento confiável??



Características (Starr, 1996)

- Distúrbio da porção auditiva do VIII par craniano
- Pacientes com evidências de função normal das células ciliadas externas
- EOA presentes
- Presença do microfonismo coclear no PEATE
- PEATE com grandes alterações, ou ausência de respostas
- Reflexo acústico ausentes ou alterados na imitanciométrica



Características (Starr, 1996)

- Audiometria tonal: resultados variados sugerindo perdas auditivas entre leves e profundas:
- diferentes configurações
- forma assimétrica ou simétrica
- ascendente ou descendente
- flutuante ou progressiva

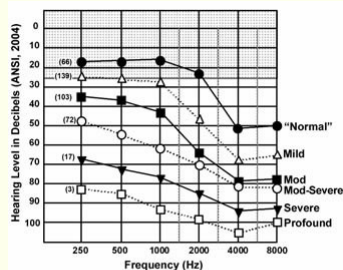


Figure 2. Mean audiogram of better ear is illustrated for each degree of hearing impairment category, which was based on three-frequency pure tone average at 500, 1,000, and 2,000 Hz. Shaded region depicts normal hearing category across all frequencies. Numbers in parentheses represent number of veterans with that degree of hearing impairment. Mod = Moderate.



Características (Starr, 1996)

- Resultados na logoaudiometria discrepantes com os limiares encontrados na audiometria tonal
- Resultados no PEATE e nas EOA também discrepantes
- Queixa de dificuldade auditiva
- Dificuldade na compreensão dos sons da fala
- Poderia ocorrer de forma isolada, ou como parte de um processo de neuropatia generalizada



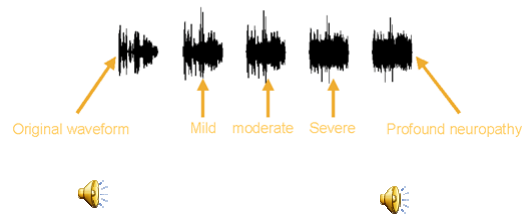
Características (Zeng, 1999)

- A Neuropatia Auditiva pode afetar de forma contundente a sincronia do nervo auditivo
- Não afeta necessariamente a amplificação decorrente das funções da orelha interna
- Queixa de dificuldades de compreensão para os sinais da fala
- Distúrbio nas habilidades de processamento temporal
- A Neuropatia Auditiva pode afetar de forma desastrosa a comunicação das pessoas afetadas pelo distúrbio



Simulação da Neuropatia Auditiva

Acoustic Simulations of Auditory Neuropathy

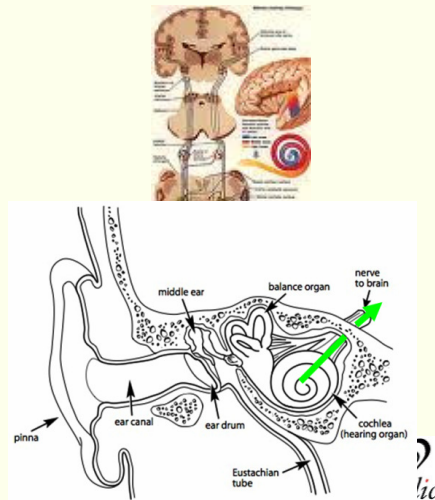


- http://www.healthaffairs.uci.edu/hesp/neuropathy/time_demo.wav



Termos utilizados

- Neuropatia Auditiva (Starr, 1996)
- Dessincronia Auditiva (Berlin et al., 2003)
- Perda Auditiva Neural (Rapin, Gravel, 2003)
- Neuropatia Auditiva/Dessincronia Auditiva
- **Espectro da Neuropatia Auditiva** (Hayes et al., 2009)



Ocorrência/Prevalência

- Acomete adultos, e principalmente crianças
- Cerca de 10% da população clínica
- Mais prevalente em RN de maior risco
- 1/15.000 nascidos vivos



Etiologia

- história familiar
- permanência em UTI Neonatal
- hiperbilirrubinemia
- nascimento prematuro
- asfixia neo e perinatal
- neuropatias sensório-motoras
- Síndrome de Charcot-Marie-Tooth
- Ataxia de Friedreich
- Síndrome de Mohr-Tranebjaerg



Diagnóstico

- Multidisciplinar: ORL, Neurologistas, Fonoaudiólogos, Geneticistas
- PEATE
- Pesquisa de Microfonismo Coclear
- Medidas de Imitância Acústica
- EOA
- Audiometria Tonal
- Logaudiometria

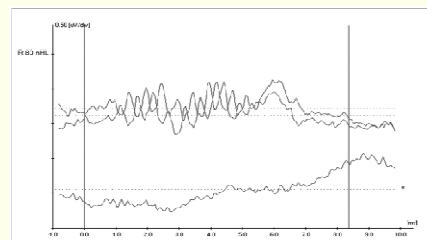
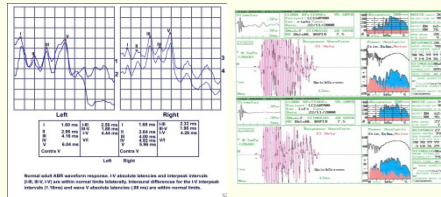
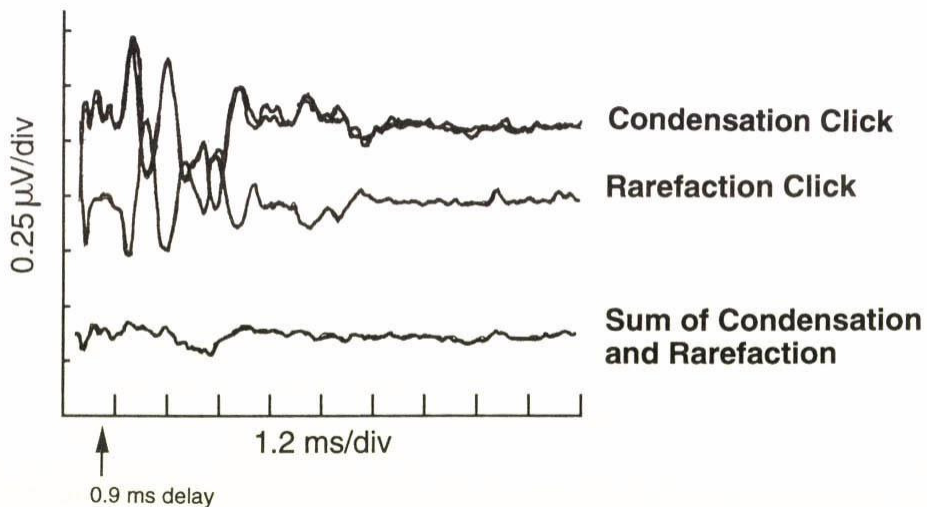


Figure 3 - ERG/VEP tracings in auditory neuropathy/dysynchrony (insertion of CM tracings in ERG/VEP)



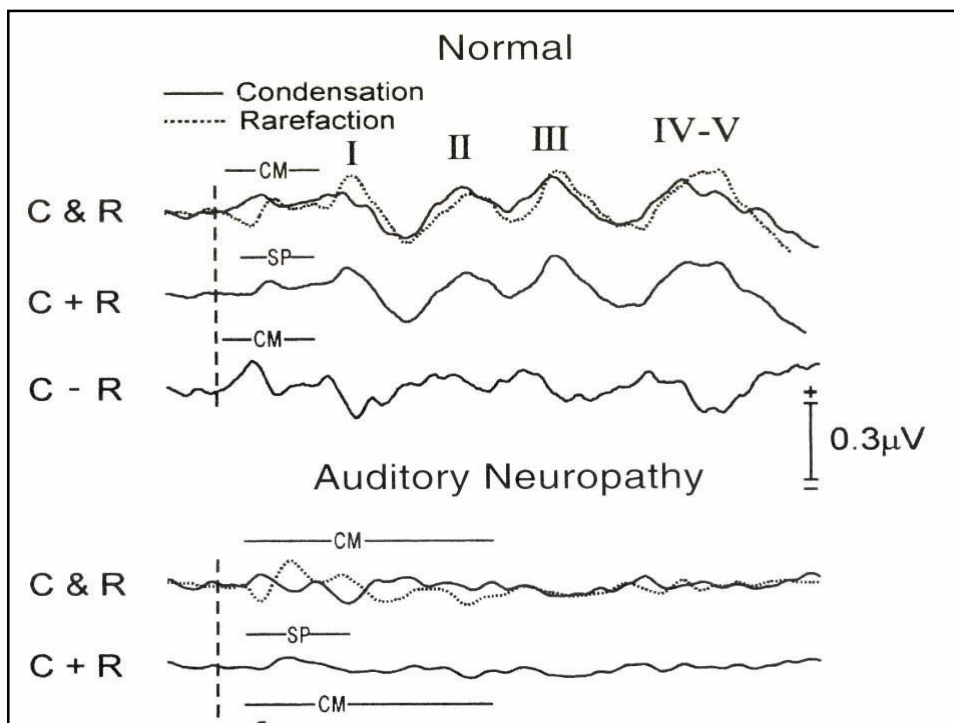
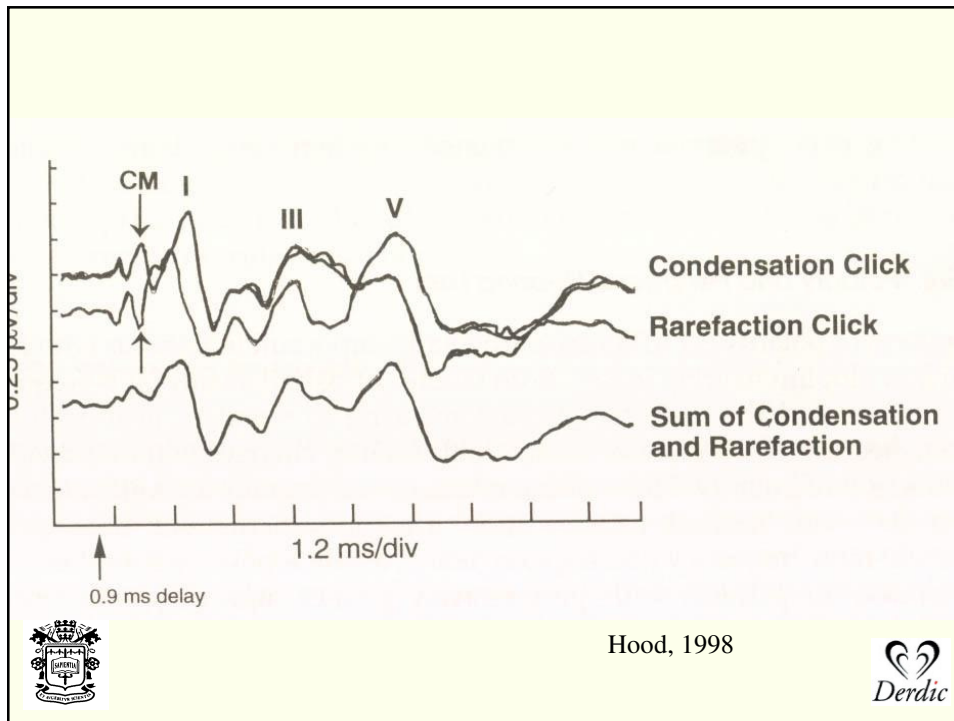
Protocolo

- ▣ Avaliação médica - ORL e Neurológica
- ▣ Audiometria Tonal
- ▣ Logoaudiometria (com e sem ruído)
- ▣ Imitância Acústica
- ▣ ABR (condensado e rarefeito) Micr. Coclear
- ▣ EOA - EOAT ou PD -
- ▣ Supressão na presença de ruído



Hood, 1998





**Emissões Otoacústicas:
-- Células Ciliadas Externas**

**Microfonismo Coclear:
-- Células Ciliadas Internas e
Externas**



NEUROPATIA AUDITIVA

Evidências de função auditiva alterada

**Evidências de função auditiva neural
alterada**

Evidências de função coclear normal



Intervenção Terapêutica

- ASSI
- Implante Coclear
- Terapia Fonoaudiológica
- Benefício na utilização de AASI em cerca de 50% dos pacientes
- Implante Coclear com bons resultados em pacientes identificados com mutações do gene da otorfelina (Otof)



Aparelhos de Amplificação Sonora

- A amplificação sonora deve estar baseada nas avaliações comportamentais
- Observações de familiares e cuidadores
- Resposta dos pacientes para estímulos sonoros, com e sem o uso da amplificação
- Lembrar que estes pacientes podem mostrar dificuldades na realização da audiometria tonal
- Achados eletrofisiológicos não correspondem aos limiares audiométricos



Aparelhos de Amplificação Sonora

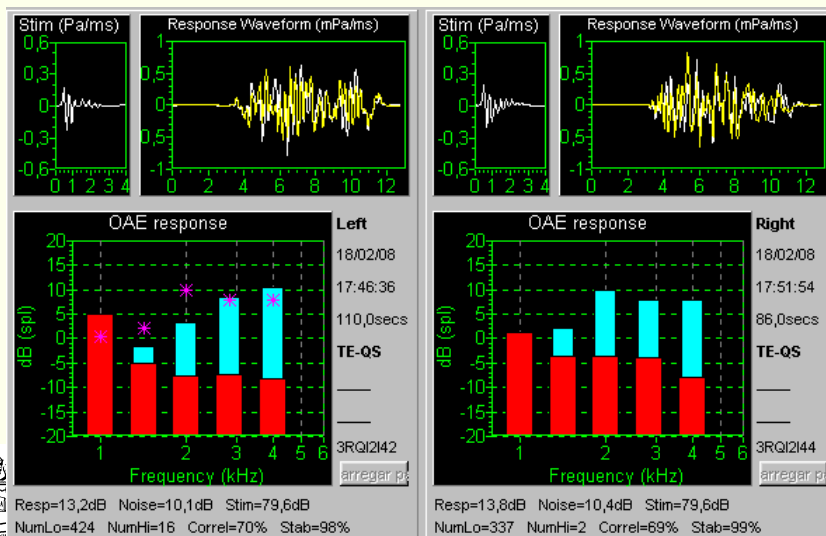
- A determinação das características da amplificação deve ser feita a partir de regras de prescrição de ganho desenvolvidas especialmente para crianças pequenas
- DSL I/O [desired sensation level]
- Sistemas de FM também devem ser utilizados



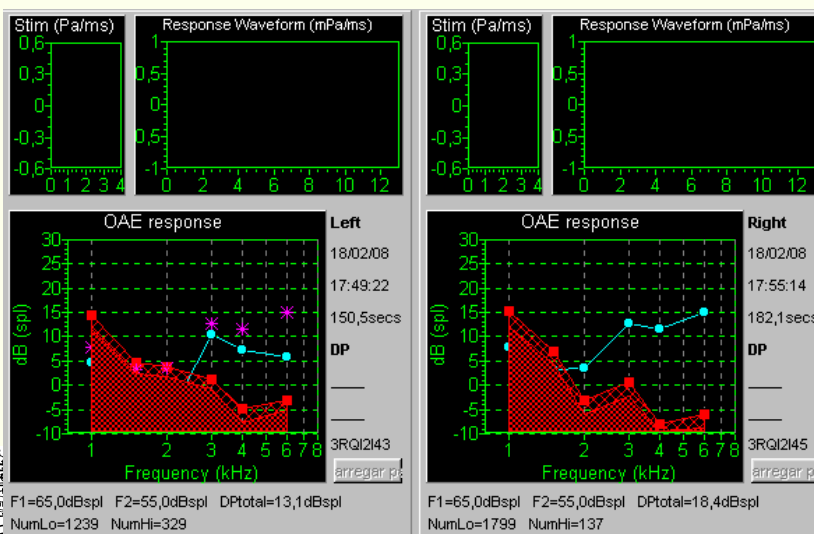
CASO 1



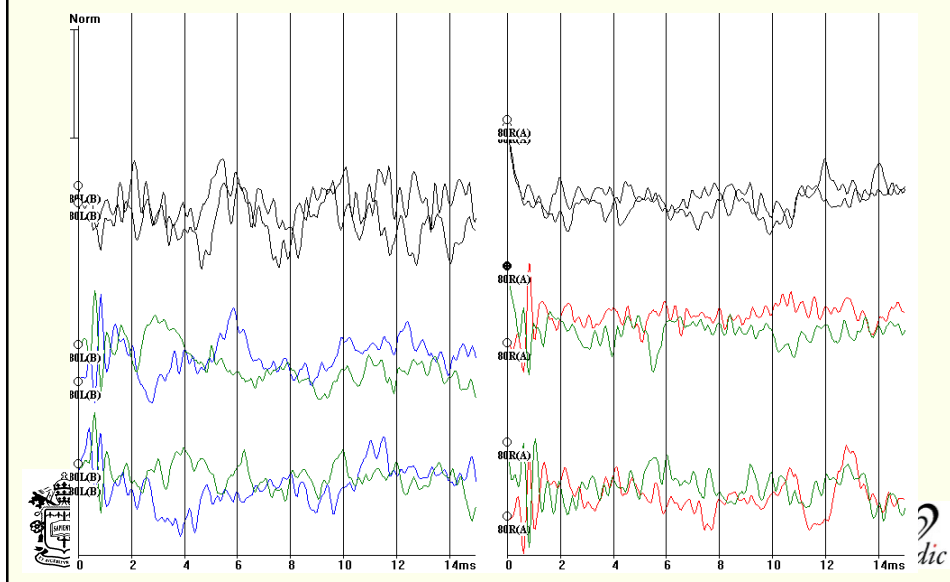
Emissões Otoacústicas Evocadas por Estímulo Transiente (EOAET)



Emissões Otoacústicas Evocadas - Produto de Distorção (EOAEPD)



Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE-clique) por via aérea



Relato do Caso

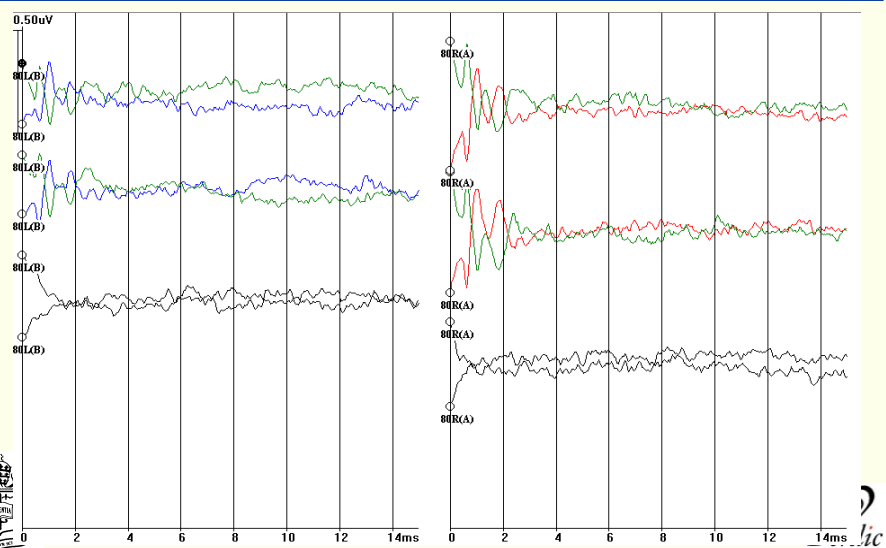
- 1 ano 3 meses
- Hiperbilirrubinemia com exsangüíneo transfusão
- Encaminhada para diagnóstico pelo pediatra



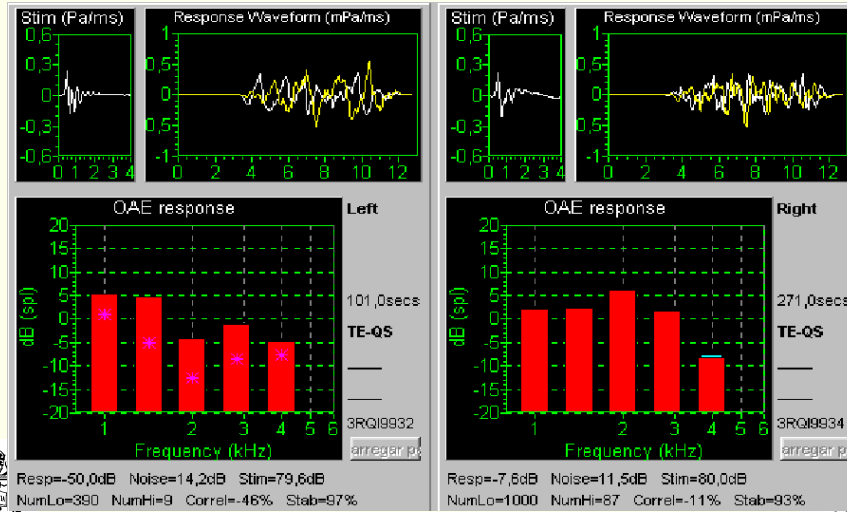
CASO 2



Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE-clique) por via aérea

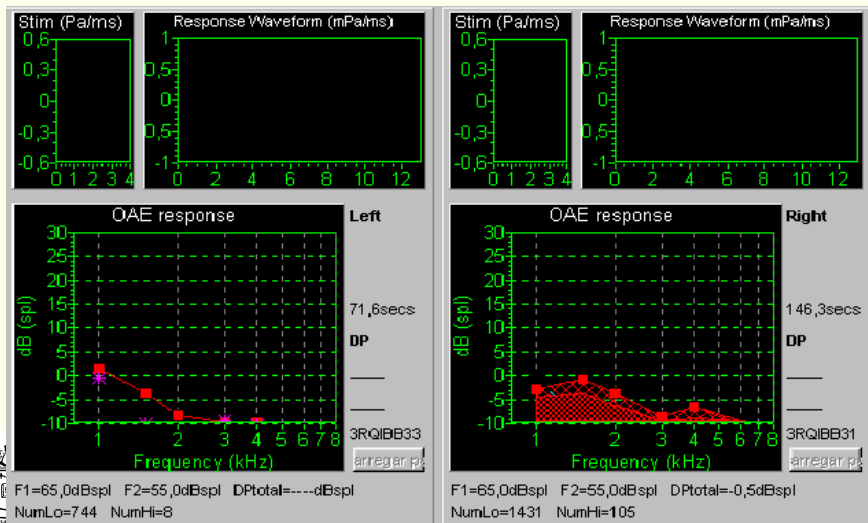


Emissões Otoacústicas Evocadas por Estímulo Transiente (EOAET)



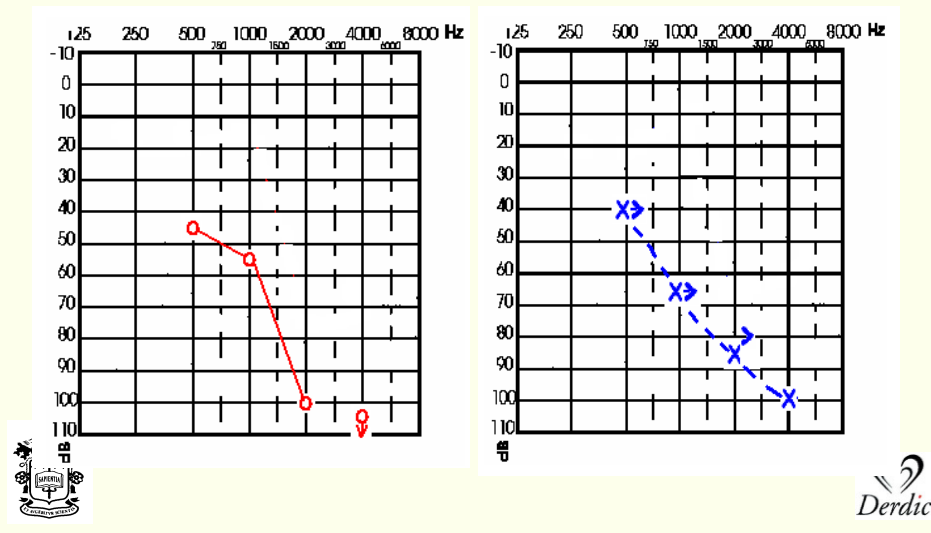
Derdic

Emissões Otoacústicas Evocadas - Produto de Distorção (EOAEPD)



Derdic

Audiometria de Reforço Visual (VRA) por via aérea e óssea



Relato do Caso

- sexo feminino,
- 2 anos e 10 meses,
- história de prematuridade,
- baixo peso,
- UTI por mais de 7 dias;
- ingestão de ototóxicos.

OBRIGADA!!



drlewis@uol.com.br



Centro Audição na Criança – Deric PUCSP

