

Aspectos otológicos da Síndrome de Down

Luciana Lozza de Moraes Marchiori¹; Vanessa Moura Vilaça² & Verônica Massu Itimura²

Resumo

Nestes últimos anos, vários estudos têm sido realizados com o intuito de pesquisar as manifestações auditivas em pacientes com Síndrome de Down. A perda auditiva e a obstrução no conduto auditivo externo são bastante comuns nesta população. O objetivo deste trabalho é fazer uma revisão de literatura, além de realizar uma avaliação audiológica para averiguar as alterações auditivas em pacientes com a citada síndrome.

Palavras-chave: Síndrome de Down; aspectos otológicos; perda auditiva.

MARCHIORI, L. L. de M.; VILAÇA, V. M.; ITIMURA, V. M. Aspectos otológicos da Síndrome de Down. *UNOPAR Cient., Ciênc. Biol. Saúde*, Londrina, v. 2, n. 1, p. 93-98, out. 2000.

Introdução

Uma vez que os portadores da Síndrome de Down (SD) têm maior probabilidade de apresentar alguma alteração auditiva que indivíduos sem a citada síndrome, resolveu-se fazer um levantamento de dados a respeito da avaliação audiológica de vinte e cinco crianças matriculadas na APS Down, treze do sexo feminino e doze do sexo masculino com idade variando entre um a treze anos. A partir deste levantamento visamos observar se o perfil audiológico das crianças avaliadas está de acordo com a literatura mundial, além de poder enfatizar a importância deste tipo de avaliação nos portadores da síndrome em questão.

Os indivíduos com Síndrome de Down constituem o grupo mais facilmente reconhecido dentro do grupo de distúrbios do desenvolvimento. A incidência da Síndrome de Down era classicamente estimada por ser um entre 600 nascidos vivos, mas tem diminuído para aproximadamente um entre mil nascidos vivos (Gerger, *apud* Katz, 1989). Na população de pessoas com retardo mental, o esperado é que um em cada dez indivíduos apresente Síndrome de Down (Coleman, 1980). Mais de 90% das pessoas com Síndrome de Down apresentam três cromossomos número 21; especificamente o segmento no meio do seu braço longo é responsável pelo fenótipo (aparência característica) da Síndrome de Down, Schmickel (*apud* Katz, 1989).

Sabe-se que a audição é de suma importância para o desenvolvimento da linguagem e da aprendizagem; portanto, para que a criança entenda e aprenda o significado das coisas ao seu redor é preciso que escute bem.

Quanto à audição pode-se observar que, no que se refere aos aspectos otológicos, nos últimos quarenta anos têm sido realizados diversos estudos para verificar a audição em portadores da Síndrome de Down. Frequentemente é notificada a perda auditiva nesta população, variando de 8% a 82% de

¹ Docente do curso de Fonoaudiologia da UNOPAR. Especialista em Educação Especial. Mestre em Educação. Endereço para correspondência: UNOPAR / Clínica de Fonoaudiologia. Av. Paris, 675. JD Piza. 86041-140 Londrina, Paraná, Brasil. E-mail: fono@unopar.br

² Discentes do curso de Fonoaudiologia da UNOPAR.

casos. Muitos pesquisadores têm estudado tal incidência, embora nestes estudos só se tenha pesquisado a via aérea, as incidências de perda auditiva neurossensorial, condutiva e mista foram de 52,6%, 2,6% e 18,4% respectivamente (Katz, 1989).

Fulton & Lloyd (*apud* Katz, 1989), foram os primeiros a utilizar critérios mais apropriados para avaliar a hipoacusia. A audição normal abrangia limiares de até 15 dB, e os tipos de perda auditiva foram classificados segundo as vias aéreas e ósseas, caracterizando a perda condutiva um *gap* maior ou igual a 10 dB entre ambas as vias. Dentre os 75 pacientes com SD pesquisados, 58,2% apresentaram audição normal e 39,2% algum tipo de hipoacusia. Até aquele momento, pouco se havia esclarecido sobre possíveis causas para o comprometimento auditivo. Neste estudo, observou-se que a maioria dos pacientes com perda auditiva condutiva ou mista apresentavam “infecção ou doença do ouvido médio”.

Brooks *et al.* (*apud* Katz, 1989) foram os primeiros a pesquisarem a imitanciometria em portadores com SD. Tal avaliação foi realizada em associação com a audio tonal em 100 casos, e, levando em consideração ambos os ouvidos e os dois parâmetros utilizados, apenas 23% dos pacientes apresentaram audição normal. Encontraram-se 41% condutivas, 19% mista e 17% neurossensorial. A otite média secretora foi a causa mais freqüente do alto índice do componente condutivo.

Os critérios de definição da hipoacusia adotados pelos autores nos diversos trabalhos é muito variável, tornando difícil a comparação dos resultados obtidos. No entanto, na maioria dos estudos, a perda condutiva é responsável pela maior parte do déficit auditivo.

Segundo Strome (*apud* Ferreira, 1990), no que se refere à perda condutiva nestes indivíduos, a incidência varia de 2,6% a 67,5%, tendo como etiologia a otite média secretora. Eles encontraram 70% de efusão na orelha média de 107 pacientes com SD e idade inferior a um ano.

Estudos explicitados por Strome (*apud* Ferreira, 1990) indicam variados fatores que parecem predispor a ocorrência da otite média secretora na Síndrome de Down:

- a) anormalidade anatômica da tuba de Eustáquio;
- b) disfunção dos músculos responsáveis pela abertura da tuba de Eustáquio;
- c) anormalidade funcional da tuba de Eustáquio;
- d) obstrução do óstio tubário.

Outro fator, observado por Wolff, Guggenher, Paparella *et al.* (*apud* Lopes, 1989), parece ser a associação entre a presença de mesênquima residual na orelha média e a ocorrência de otite média. Anormalidades na cadeia ossicular constituem uma das etiologias das perdas condutivas em SD. Fulton & Lloyd (*apud* Katz, 1989) foram os primeiros a sugerirem esta etiologia. A estenose do meato acústico externo também constitui um freqüente achado nos pacientes com SD. Em 1967, Julton e Giffin já relatavam: “Mongolóides tendem a manifestar estenose do meato acústico externo que tendem a acarretar a impactação do cerumem, colapsando ou restringindo o conduto”. Outro fator importante é a maior facilidade para a impactação do cerumem.

No que se refere à perda neurossensorial, estes indivíduos possuem uma incidência de 10% a 52,6%, em menor freqüência comparada à perda auditiva (Katz, 1989).

O mesmo autor segue expondo que, geralmente, portadores da SD possuem ouvido interno normal, mas pesquisa realizada em 1996, por Mondini e colaboradores, revela cóclea de Mondini, giro apical curto, extensão do órgão de Corti e do gânglio espiral menor que as do controle, redução ou ausência das células do gânglio espiral e anormalidades no vestíbulo ou no canal semi-circular lateral. Atualmente têm-se realizado estudos no processamento central, que no futuro poderão explicar parte dos déficits auditivos.

Adultos com SD devem ser submetidos à avaliação audiométrica periódica, devido a ocorrência de presbiacusia.

A queixa de hipoacusia é um dado importante na anamnese, devido a difícil detecção nesta síndrome. Na maioria dos casos, os familiares não se referem à perda auditiva por acreditar que o paciente

apenas não responde ao meio. Além disso, a hipoacusia associada com deficiência mental (como na SD), faz com que os efeitos da perda auditiva se intensifiquem ainda mais. A aquisição da linguagem, o desenvolvimento intelectual e a interação social ficam mais comprometidos.

Quanto às anomalias da orelha externa, observa-se, dentre os recém-nascidos com SD, que os pavilhões auditivos possuem mais do que dois desvios – padrões menores do que nos recém-nascidos normais (Strome *apud* Gomes, 1996).

Os indivíduos idosos também apresentam a dimensão longitudinal do pavilhão menor do que o normal (Balkany, *apud* Gomes, 1996). A orelha externa está frequentemente localizada abaixo, e a hélix pregueada acima (Pueschel & Sando *apud* Gomes, 1996). O meato acústico externo é normalmente estreito com um diâmetro, em média, da metade a dois terços do tamanho daquelas crianças que não têm a SD, da mesma idade (Balkany *apud* Gomes 1996). Cerca de 40% desta população pode apresentar canis estenosados e aproximadamente $\frac{3}{4}$ deste grupo com estenose apresentam efusão da orelha média (Schwartz e Schwartz).

Já no que se refere às anomalias da orelha média, Gomes (1996) expõe: desta população contataram-se anormalidades ossiculares que podem ser atribuídas às malformação congênitas ou erosão devido à otite média crônica; as deformidades de ambas as etiologias são quase que indistinguíveis. Balkany, Harada & Sando (*apud* Gomes, 1996) realizaram estudos histopatológicos do osso temporal e encontraram muitas anormalidades da orelha média. A mais comum foi o nicho da janela oval apresentando um tecido mesenquimal remanescente. Um paciente com remanescente mesenquimal tinha audição normal. Estes pesquisadores especulam, no entanto, que a perda auditiva condutiva poderia resultar desta anomalia.

Schwartz & Schwartz (*apud* Monteiro, 1994), propuseram que a característica de hipotonicidade desta síndrome pode envolver o músculo tensor do véu palatino, responsável pela abertura da trompa de Eustáquio. Justaposta com a Síndrome de Down, a baixa tonicidade do tensor poderia levar à efusão da orelha média não resolvida com tratamento.

Outra hipótese em relação a uma maior tendência de efusão da orelha média para esse grupo é que a deficiência da vitamina A poderia ser responsável pela rugosidade do epitélio da orelha média, deste modo elevando a efusão.

Quanto às anormalidades de orelha interna, Harada & Sando (*apud* Gomes, 1996) acharam menor número de anormalidade na orelha interna do que na orelha externa, mas encontraram casos de hidropisia endolinfática confinada à borda apical da cóclea. Outras anomalias da orelha interna relatadas incluem cóclea reduzida, ausência de válvula endolinfática, hipogenesia do canal semicircular e uma ampola do canal ósseo posterior alargado. Eles apresentam achados audiológicos para sustentar a afirmação de que a anormalidade coclear em muitos indivíduos com SD parece ser provável. Além disso, citaram um artigo da literatura estrangeira que mostrou evidências de uma boa correlação entre a perda auditiva neurossensorial às malformações da orelha interna em indivíduos com SD.

A respeito dos exames auditivos realizados com os portadores de SD podemos ressaltar também que os estudos dos potenciais evocados com a população com SD têm mostrado amplitudes aumentadas aos potenciais evocados auditivos, visuais e somato-sensoriais. Wilson (*apud* Lefevre, 1998) estabelece claramente que o neural e/ou os mecanismos neural e coclear básicos que geram o ABR na SD são incompletos. Estes pesquisadores encontraram latências mais curtas e funções de latência intensa mais baixas na crianças com SD do que em crianças normais da mesma idade. Portanto, eles sugerem que as curvas de latência esperadas das criança normais são inadequadas para a avaliação de crianças com SD depois dos 6 meses de idade, e que o uso das curvas normais poderia subestimar uma possível deficiência auditiva neste grupo. O porquê disto ocorrer continua sendo um problema de conjectura até que outros estudos possam ajudar a esclarecer este fenômeno interessante.

Em suma, a grande prevalência da deficiência auditiva verificada nos indivíduos com SD pode diminuir quando melhores cuidados médicos e melhores condições de vida estiverem disponíveis. Alguns autores, notadamente o grupo da Universidade de Colorado (Northern & Down, 1980) sugerem

que, independente da idade, os indivíduos com SD continuam a apresentar doenças da orelha média, mais freqüentemente ao que seria esperado para os indivíduos normais da mesma idade. Somente um estudo otolaringológico dirigido à intervenção otológica, a partir do primeiro ano de vida para crianças com SD, oferece evidências contestando esta hipótese. Strome (1990) estabeleceu que a “detecção precoce e a conduta agressiva podem reduzir significativamente a incidência da doença crônica da orelha média”, e que “menos de 10% dos pacientes assim tratados ficarão com patologia condutiva residual”.

Uma criança com SD ganhou dois anos na sua idade de linguagem receptiva, quando medida com o teste de Vocabulário de Figuras de Quebra-Cabeça, um ano após a miringotomia bilateral. Isto é duas vezes o crescimento do vocabulário que uma criança média teria. Se isto fosse possível para outras crianças com SD, e se o retardo da linguagem não fosse atribuído simplesmente ao retardo geral no desenvolvimento, certamente o trabalho teria mais sucesso.

Neste trabalho, pretende-se realizar um levantamento de dados a partir das avaliações audiológicas realizadas com portadores da SD, visando observar se o perfil audiológico destes indivíduos está de acordo com os dados da literatura, além de poder salientar a importância deste tipo de avaliação nos portadores da síndrome em questão.

Material e Método

Participaram deste estudo vinte e cinco crianças portadoras da Síndrome de Down, sendo treze do sexo feminino e doze do sexo masculino, com idade entre um a treze anos, da entidade APS Down.

As vinte e cinco crianças passaram por uma análise audiológica completa: audiometria tonal, otoscopia, imitanciometria e logaudiometria, no setor de audiologia da Clínica dos Distúrbios da Comunicação Humana da UNOPAR, entre os dias 24/05 a 08/06 de 2000.

Foi realizada avaliação audiológica com a citada população a partir de acordo firmado entre o curso de Fonoaudiologia da universidade em questão e a APS Down. Da avaliação foram levados em consideração os tópicos a seguir:

- *Anamnese*. Consideraram-se os seguintes dados: queixa, idade da mãe - acima de 35, abaixo de 15 na gestação;
- *Otoscopia*. Verificou-se a presença de obstrução do conduto auditivo externo uni ou bilateralmente;
- *Audiologia*. Parecer audiológico - perda neurossensorial, condutiva, mista ou audição normal;
- *Imitanciometria*. Visou-se observar os tipos de curvas timpanométricas e os reflexos estapedianos encontrados em cada orelha.

Resultados

Das vinte e cinco crianças matriculadas na APS Down submetidas à avaliação audiológica, doze eram do sexo masculino e treze do sexo feminino com idade variando de um ano à treze anos.

Foram levantados os seguintes dados: em anamnese, constatou-se que nenhuma das mães tinha idade abaixo de 15 anos e 100% (25) das mães, idade acima de 35 anos na época da gestação, 2% (duas crianças) apresentaram queixa auditiva durante a anamnese.

Na otoscopia, 2% (duas) das crianças apresentaram obstrução de conduto auditivo externo e 92% (23 crianças) não apresentaram obstrução do conduto auditivo externo.

Na audiometria pode-se observar que quanto às orelhas testadas, 78% (39 orelhas) de limiares normais, 22% (11 orelhas) de perdas condutivas, 0% de perda neurossensorial e 0% de perda mista.

No que se refere à timpanometria, das 50 orelhas observou-se que em 16% (8 orelhas) não foi

realizada a timpanometria devido a: 8% (4 orelhas) por obstrução do conduto auditivo externo (duas crianças, como foi anteriormente citado) ou 8% (4 orelhas) por falta de colaboração das crianças, 72% (36 orelhas) apresentaram ausência em uma ou mais frequência; 0% apresentou reflexos presentes e em 28% (14 orelhas) não constavam dados na avaliação.

Considerações Finais

A partir desta pesquisa pode-se obter valiosos dados a respeito da audição de portadores da Síndrome de Down, uma vez que teve-se oportunidade de avaliar uma parcela das crianças matriculadas em instituição especial que trabalha somente com esta síndrome.

Na avaliação audiológica realizada entre 24/05 a 08/06 de 2000, com vinte e cinco crianças matriculadas na APS Down, sendo doze do sexo masculino e treze do sexo feminino, com idade variando de um ano a treze anos, foram levantados os seguintes dados: em anamnese constatou-se que 0% das mães tinha idade abaixo de 15 anos e 100% (25) das mães idade acima de 35 anos na época da gestação. Duas crianças (2%) apresentaram queixa auditiva durante a anamnese; duas (2%) apresentaram obstrução de conduto auditivo externo durante a otoscopia e 23 crianças (93%) não apresentaram obstrução do conduto auditivo externo. A partir dos dados colhidos nas citadas avaliações, pudemos observar que apareceram, quanto a orelhas testadas 78% (39 orelhas) de limiares normais, 22% (11 orelhas) de perdas condutivas, 0% de perdas neurossensoriais e 0% de perdas mistas. Quanto à timpanometria das 50 orelhas, observou-se que em 16% (8 orelhas) não foi realizada a timpanometria devido à obstrução do conduto auditivo externo (8% - 4 orelhas) ou por falta de colaboração das crianças, e em 72% (36 orelhas), ausência em uma ou mais frequência; nenhuma orelha apresentou reflexos presentes e em 28% (14 orelhas) não constavam dados na avaliação.

Tais resultados devem contribuir para os estudos na área de audiologia que visam salientar a importância da avaliação audiológica em portadores da Síndrome de Down, uma vez que os dados obtidos revelam grande incidência de alterações auditivas na citada população.

Referências Bibliográficas

CAMARGO, Evani; ENRIQUEZ, Nancy; MONTEIRO, Maria. Atendimento inicial para bebês com síndrome de Down. *Temas sobre Desenvolvimento*, v. 4, n. 21, p. 27-31, nov./dez. 1994.

CONGRESSO NACIONAL DAS APAES, 17., 1995, Salvador. *O Portador de Deficiência Rumo ao século XXI*. Salvador: Federação Nacional das APAES, 1995.

KAPLAN, Harold; SADOCK, Benjamin; GREBB, Jack. *Compêndio de Psiquiatria – ciências do comportamento e psiquiatria clínica*. 7. ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 1997.

FERREIRA, Otelo; FIGUEIRA, Fernando. *Pediatria*. Rio de Janeiro: Medsi, 1990.

KATZ, Jack. *Tratado de audiologia clínica*. 3. ed. [São Paulo]: Manole, 1989.

LOPES FILHO, Otacílio. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo : Roca, 1997.

LEFEVRE, Beatriz H. *Mongolismo: orientação para famílias*. 2. ed. São Paulo: Almed, 1998.

MARCHESAN, Irene Queiroz; ZORZI, Jaime L.; GOMES, Ivone. *Tópicos em Fonoaudiologia*. São Paulo: Ed. Lovise, 1996. v. 3.

MARCHIORI, Luciana Lozza de Moraes; FÉLIX, Claudia Maria. Verificação da acuidade auditiva em alunos de APAE. In: MARCHESINI, Maria Cristina (Org.). *Perspectivas multidisciplinares em*

educação especial. Londrina : Ed. UEL, 1998. (Trabalho apresentado no 1º Congresso Brasileiro Multidisciplinar de Educação Especial).

MUSTACCHI, Z.; ROZONE, E. G. *Síndrome de Down: aspectos clínicos e odontológicos*. [S. l.]: CID Ed., [19--].

NELSON, Waldo E.; BEHRMAN, Richard E.; KLIEGMAN, Robert; ARVIN, Ann M. *Tratado de Pediatria*. 14. ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1997.

PUESCHEL, Siegfied. *Síndrome de Down: guia para pais e educadores*. 2. ed. Campinas : Papyrus, 1995.

RUSSO, Iêda; SANTOS, Teresa. *Audiologia infantil*. 4. ed. São Paulo: Cortez, 1994.

_____. *A prática da audiologia clínica*. 4. ed. São Paulo: Cortez, 1993.

WEIKS, Thomas. *Crianças que necessitam de cuidados especiais*. São Paulo : Ed. Antroposófica, 1984.

Otological aspects of Down's Syndrome

Abstract

Over the lastest years, several studies have evaluated the audiologic manifestations in patients with Down's syndrome. Hearing loss and upper airway obstruction are frequent is this population. The purpose of this study is to review the discussion within the literature and evaluate aspects about the ear disorders.

Key words: Down's Syndrome; otologic aspects; hearing loss.

MARCHIORI, L. L. de M.; VILAÇA, V. M.; ITIMURA, V. M. Otological aspects of Down's Syndrome. *UNOPAR Cient., Ciênc. Biol. Saúde*, Londrina, v. 2, n. 1, p. 93-98, out. 2000.