

# Síndrome da rubéola congênita relacionada ao período gestacional de aquisição da doença: características audiológicas

Artigo Original

Artigo recebido em 15/07/2006 e aprovado em 29/10/2006

*Congenital Rubella Syndrome related to the period of onset of the disease during pregnancy: audiological findings*

Ticiano Cristina De Freitas Zambonato<sup>1</sup>, Maria Cecília Bevilacqua<sup>2</sup>, Regina Célia Bortoleto Amantini<sup>3</sup>.

(1) Fonoaudióloga do CEDALVI do HRAC-USP, Bauru/SP.

(2) Chefe e professora Livre-Docente do Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo (FOB-USP); Fonoaudióloga do HRAC - USP; Responsável pelo programa do Implante Coclear do Centro de Pesquisas Audiológica (CPA) do HRAC - USP, Bauru/SP.

(3) Doutoranda e Fonoaudióloga do CPA do HRAC - USP, Bauru/SP.

Instituição:

Trabalho realizado no Centro de Distúrbios de Audição, Linguagem e Visão (CEDALVI) do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru/SP.

## RESUMO

**Objetivo:** Caracterizar as manifestações da síndrome da rubéola congênita, relacionando-as ao período gestacional de aquisição da doença, enfatizando as alterações audiológicas. **Método:** Foi realizada a análise de prontuários de pacientes portadores de deficiência auditiva ocasionada pela rubéola gestacional, atendidos no Centro de Distúrbios da Audição, Linguagem e Visão (CEDALVI) do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru/SP. **Resultados:** Todos os prontuários analisados, que totalizaram 101, pertenciam a pacientes portadores de deficiência auditiva neurossensorial, com prevalência de comprometimento severo a profundo, bilateral e simétrico. Em 88 casos (87,1%), a rubéola foi adquirida no primeiro trimestre gestacional. Além da deficiência auditiva, 21 pacientes (20,8%) apresentaram alterações cardíacas e 13 (12,9%) apresentaram alterações visuais. **Conclusão:** A síndrome da rubéola congênita manifesta-se principalmente quando a mãe adquire a doença no primeiro trimestre gestacional, período no qual foi encontrado maior número de alterações auditivas, cardíacas e visuais. As alterações auditivas foram caracterizadas por deficiência auditiva neurossensorial bilateral simétrica de grau severo e/ou profundo.

## ABSTRACT

**Purpose:** To describe the manifestation of the Congenital Rubella Syndrome, relating it to the onset of the disease during pregnancy and emphasizing the audiological changes. **Method:** The files of patients who were deaf due to congenital rubella and who were referred to the Centro de Distúrbios da Audição, Linguagem e Visão (CEDALVI) do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru/SP were analyzed. **Results:** All 101 files referred to patients who had sensorineural hearing loss with prevalence of severe and/or profound, bilateral and symmetrical losses. In 88 cases (87,1%) the syndrome occurred when the mother presented the disease during the first three months of pregnancy. Besides the hearing loss, 21 patients (20,8%) showed cardiological defects and 13 patients (12,9%) showed ocular disease. **Conclusion:** The Congenital Rubella Syndrome occurs essentially when the mother presents the disease during the first three months of pregnancy, when a greater number of hearing loss, cardiological and visual alterations were found. Most cases presented severe and/or profound, bilateral and symmetrical sensorineural hearing loss.

**Descritores:** Audição, Transtornos da audição/etiologia, Perda auditiva neurossensorial/etiologia, Síndrome da rubéola congênita/complicações, Criança, Estudos retrospectivos.

**keywords:** Hearing, Hearing disorders/etiologia, sensorineural hearing loss/etiologia, Congenital rubella syndrome/complications, Child, Retrospective studies

**INTRODUÇÃO:**

A linguagem consiste em um processo simbólico de comunicação, pensamento e formulação, que permite ao ser humano comunicar-se em sociedade, expressando suas idéias, experiências e necessidades.

A aquisição e o desenvolvimento da linguagem dependem da recepção de estímulos

auditivos, visuais e sinestésicos. Sendo assim, é necessário que haja integridade anátomo-fisiológica do sistema auditivo e desenvolvimento das funções corticais (1).

O sistema auditivo é responsável por captar a onda sonora e transmiti-la do ouvido externo ao ouvido médio, e deste ao ouvido interno. Do ouvido interno, os estímulos são transmitidos para o córtex auditivo cerebral. Nesta última etapa ocorre a interpretação do som pelo sistema nervoso central, sendo produzida a resposta, que poderá ser a emissão verbal ou não-verbal. Qualquer alteração em uma ou mais etapas desse processo determinará a deficiência auditiva (2).

As perdas auditivas podem ser classificadas quanto ao tipo de comprometimento, considerando o local da lesão, sendo condutiva quando há comprometimento do ouvido externo e médio, neurosensorial quando acomete a cóclea e/ou nervo auditivo, e mista quando há o envolvimento do componente condutivo e neurosensorial (2). A alteração auditiva pode afetar apenas um ouvido ou ambos, sendo denominada de uni ou bilateral, respectivamente.

Além do tipo, a deficiência auditiva é classificada quanto ao grau. Considera-se perda auditiva leve, quando os limiares de via aérea apresentam-se entre 15 e 30dB, moderada quando os limiares estão entre 31 e 60dB, severa com limiares entre 61 e 90dB e profunda com limiares acima de 90dB (3).

Quanto à etiologia, a deficiência auditiva pode ser provocada por intercorrências pré, peri ou pós-natais.

Dentre as causas pré-natais, a rubéola está incluída nas infecções maternas, assim como o citomegalovírus, sífilis, herpes e toxoplasmose, e ainda, hereditariedade e malformações genéticas. Como causa peri-natal pode ocorrer, dentre outras, o baixo peso ao nascimento, anóxia neonatal e hiperbilirrubinemia em índice elevado. Dentre a grande variedade de causas pós-natais encontra-se a ototoxicidade, meningite bacteriana, traumatismo crânio encefálico, trauma acústico, exposição ao ruído, além de infecções do ouvido médio e/ou alteração da cadeia ossicular (1,4).

A rubéola é a mais importante causa pré-natal da deficiência auditiva severa infantil, sendo responsável por 74,0% das etiologias congênitas. No Brasil, a incidência da surdez adquirida no período gestacional tem aumentado devido à piora das condições de saúde e falta de prevenção das

principais doenças infecto-contagiosas (5-6).

Na literatura, a rubéola é definida como sendo uma doença exantemática de etiologia viral e distribuição universal, que acomete principalmente adultos jovens no período gestacional e crianças de 5 a 9 anos de idade (7). Na maioria dos casos, a infecção é sub-clínica, porém quando há sintomas, as manifestações aparecem 14 a 21 dias após o contágio com a doença, consistindo em febre alta, dor de cabeça, indisposição, aumento dos gânglios cervicais e auriculares posteriores e exantemas na pele (8-9).

A rubéola é descrita como uma doença benigna quando adquirida na maioria dos períodos da vida, com exceção da ocorrência no período gestacional. Neste último caso, o vírus é transmitido da mãe ao feto através da placenta, sendo que o bebê pode permanecer infectado por meses ou anos após o nascimento (7-8).

O período crítico de aquisição da rubéola é da 4<sup>a</sup> a 8<sup>a</sup> semana de gestação, época da organogênese e desenvolvimento do sistema auditivo. Há também o risco de contaminação do feto quando a doença é adquirida imediatamente antes da concepção (10-13).

O vírus da rubéola é classificado como um RNA vírus, denominado de rubivírus. A contaminação ocorre pela via respiratória, sendo as secreções nasais a principal via de contágio. Este vírus tem um efeito denominado como citolítico, com habilidade de inibir o crescimento e maturação da célula. O primeiro efeito no desenvolvimento do feto consiste na redução da taxa de desenvolvimento e divisão celular. Esta inibição altera o crescimento e desenvolvimento de todos os sistemas do organismo. O efeito citolítico do vírus da rubéola tem sido observado no miocárdio, cóclea e olhos (7-8).

O conjunto de malformações que pode ocorrer na criança é descrito como a síndrome da rubéola congênita (10,14).

Várias são as alterações que compõem a síndrome da rubéola congênita, sendo as principais, a deficiência auditiva, cardiopatia e alteração visual (10,12,14).

A deficiência auditiva na síndrome da rubéola congênita, geralmente envolve o ouvido interno, sendo mais freqüente a ocorrência de lesão na estria vascular, membrana de Reissner e membrana tectória, levando a deficiência auditiva neurosensorial uni ou bilateral, sendo a maioria das vezes bilateral, de grau severo para profundo(5,7-10). Com menor freqüência pode ser observada a deficiência auditiva central, caracterizada por lesão do córtex cerebral e ouvido interno íntegro, com variação na configuração audiométrica (5,8).

Quanto às alterações oftalmológicas, na maioria dos casos ocorre catarata, podendo haver estrabismo, glaucoma, coriorretinite, microftalmia e retinopatia. Em pacientes que

não apresentam catarata pode haver uma pigmentação na retina, chamada de “sal e pimenta”, a qual não interfere na acuidade visual (5,8,12).

Outra malformação importante do portador da síndrome da rubéola congênita consiste na alteração cardíaca, que se manifesta pela persistência da ducto arterial e defeitos do septo atrial ou ventricular (8,10).

Além dessas, existem outras alterações que podem estar associadas, consistindo em alterações renais (malformação do sistema pielo calicial, rins policísticos, hidronefrose, agenesia renal); alterações ósseas; alterações neurológicas (microcefalia, meningoencefalite, calcificações intracranianas, convulsão, retardo mental, panencefalite, problemas comportamentais); alterações vasculares; alteração na tireóide; deficiência hormonal; baixo peso ao nascimento; diabetes mellitus; fontanelas amplas; micrognatia; fissura lábio-palatal; alterações imunológicas; hepatomegalia; esplenomegalia; pneumonia intersticial; anemia hemolítica e manchas cutâneas purpúricas. Essas alterações podem também surgir tardiamente, ou seja, meses ou anos após o nascimento da criança (1,5,7-9,13,15).

Quanto às alterações, a catarata congênita é atribuída a infecções ocorridas por volta da 6ª semana gestacional, a deficiência auditiva ao redor da 9ª semana e alterações cardíacas da 5ª à 10ª semana de gestação aproximadamente. Depois da 8ª a 10ª semana a infecção isolada na placenta é mais comum do que a infecção fetal, sendo que, durante os dois primeiros meses há 40,0 a 60,0% de chances de que ocorram alterações congênitas múltiplas, no 3º mês, 30,0 a 35,0% de chances de haver um único defeito congênito e após a 20ª semana, ocasionalmente ocorre alteração fetal (8).

Este trabalho tem por objetivo caracterizar as manifestações da síndrome da rubéola congênita de acordo com o mês gestacional de aquisição da doença, enfatizando as alterações audiológicas.

## MÉTODO

Os dados utilizados foram obtidos pela análise de prontuários de pacientes atendidos no período de junho de 1997 a maio de 1999 no Centro de Distúrbios da Audição, Linguagem e Visão (CEDALVI) do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), Bauru/SP.

Foram analisados 1726 prontuários e selecionados 101 pertencentes a pacientes portadores de deficiência auditiva ocasionada pela rubéola gestacional. Estes prontuários foram divididos em três grupos. O grupo 1 composto por pacientes em que a aquisição da rubéola durante a gestação foi confirmada por meio de exames clínicos, o grupo 2, no qual a confirmação foi estabelecida por exames laboratoriais e

no grupo 3 houve a suspeita da ocorrência da doença, sem confirmação clínica ou laboratorial.

Para a coleta das informações, foi elaborado um protocolo, que contém a identificação do paciente, características da deficiência auditiva, alterações associadas e dados de anamnese relevantes a este trabalho, tais como época gestacional de aquisição da rubéola e meio de confirmação da doença (Quadro 1).

Quadro 1: Protocolo de Análise dos Prontuários

<b>I. IDENTIFICAÇÃO</b>	
Nome:	_____
RG:	_____
D.N.:	_____ Idade: _____ Sexo: _____
Tel:	_____ Cidade: _____
<b>II. ANAMNESE</b>	
<input type="checkbox"/> suspeita da ocorrência da Rubéola. Mês gestacional: _____	
<input type="checkbox"/> confirmação da ocorrência da Rubéola. Mês gestacional: _____	
<input type="checkbox"/> exame clínico <input type="checkbox"/> exames laboratoriais	
<b>III. QUADRO CLÍNICO</b>	
Deficiência auditiva	
Grau: <input type="checkbox"/> leve <input type="checkbox"/> moderado <input type="checkbox"/> severo <input type="checkbox"/> profundo	
Tipo: <input type="checkbox"/> neurosensorial <input type="checkbox"/> condutivo <input type="checkbox"/> misto	
Ocorrência: <input type="checkbox"/> bilateral <input type="checkbox"/> unilateral	
Outras alterações: <input type="checkbox"/> catarata <input type="checkbox"/> alteração cardíaca <input type="checkbox"/> deficiência visual	
Observações: _____	

As manifestações observadas foram relacionadas ao mês gestacional de aquisição da rubéola, sendo enfatizadas as alterações auditivas.

A deficiência auditiva foi analisada quanto ao grau: leve com limiares aéreos de 15 a 30dB, moderada com limiares entre 31 e 60dB, severa de 61 a 90dB e profunda acima de 90dB (3); quanto ao tipo: neurosensorial, condutivo ou misto, e se ocorreu de forma simétrica ou assimétrica, comparando-se uma mesma frequência nos dois ouvidos. A deficiência auditiva foi considerada simétrica quando houve prevalência de frequências com diferença entre os limiares dos dois ouvidos menor ou igual a 10dB, e assimétrica nos casos em que houve a prevalência de frequências com diferença maior que 10dB.

Os resultados foram determinados por meio de análise descritiva dos dados obtidos.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dentre os 1726 prontuários analisados, foram selecionados 101 (5,8%), de pacientes portadores de deficiência auditiva decorrente da rubéola congênita. Este número elevado confirma a incidência importante desta doença nas gestantes, acometendo o feto com variadas alterações, dentre essas a deficiência auditiva.

Após análise dos resultados, verificou-se que não houve diferença significativa entre os pacientes com suspeita ou confirmação da rubéola no período gestacional por meio de exames clínicos e laboratoriais, permitindo reunir os dados dos três grupos.

Quanto às alterações associadas à deficiência auditiva, salienta-se a ocorrência de maior número de pacientes com alterações cardíacas, totalizando 21 casos (20,8%), quando comparada às alterações visuais, que compreenderam 13 casos (12,9%). Estas alterações estavam presentes quando a rubéola foi adquirida durante o primeiro trimestre de gestação, principalmente no 1º mês. Resultados semelhantes foram descritos em um estudo, o qual constatou que as alterações associadas à deficiência auditiva ocorrem geralmente quando a rubéola é adquirida nas primeiras 12 semanas de gestação, ou seja, durante o primeiro trimestre gestacional (16).

Dos pacientes portadores de deficiência auditiva, 14 (13,8%) adquiriram a rubéola durante o primeiro mês gestacional, 43 pacientes (42,6%) no segundo mês, e 31 (30,7%) no terceiro mês. Os demais casos, que totalizaram 13 (12,9%) adquiriram a doença do quarto ao sétimo mês de gestação. Estes dados estão correlacionados a estudos que relatam maior incidência de deficiência auditiva nas crianças em que a mãe adquiriu a rubéola durante o primeiro trimestre de gestação, salientando que após a 16ª semana o risco de comprometimento fetal é menor (16-18).

Todos os pacientes apresentaram perda auditiva neurosensorial. Foi encontrado maior número de casos em que os limiares audiométricos variaram de perda severa a profunda. Deficiência leve e moderada também foi identificada, porém com menores índices. Estes dados são confirmados por outros autores que encontraram habitualmente deficiência

auditiva neurosensorial severa a profunda (16-17,19).

Outras características relevantes da deficiência auditiva nos pacientes com rubéola congênita foram a prevalência da simetria, que ocorreu em 75 casos (74,3%) e a ocorrência da deficiência auditiva bilateral em 100 casos (99,0%), as quais são igualmente descritas na literatura em estudos que constata, na maioria das vezes, a deficiência auditiva simétrica bilateral (17,19-21).

No Brasil, atualmente, a rubéola ainda é uma doença que acomete gestantes e provoca deficiência auditiva, alterações cardíacas e visuais no feto (6). Por isso, ressalta-se a importância da vacinação contra a rubéola nas crianças e jovens, principalmente do sexo feminino, assim como programas de orientações, para que toda a população seja conscientizada da importância da prevenção desta doença.

## CONCLUSÃO

Os resultados deste trabalho permitem concluir que a síndrome da rubéola congênita manifesta-se principalmente quando a mãe adquire a doença no primeiro trimestre gestacional, período no qual foi encontrado maior número de alterações auditivas, cardíacas e visuais. As alterações auditivas foram caracterizadas por deficiência auditiva neurosensorial bilateral simétrica de grau severo e/ou profundo.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Silva AA. Aspectos médicos da surdez na infância. Arch Inst Penido Burnier 1988;30:107-14.
- Ginsberg IR, White TP. Considerações otológicas em Audiologia. In: Katz J. Tratado de audiologia clínica. 3.ed. São Paulo: Manole;1989. p.14-37.
- Boothroyd A. Hearing aids, cochlear implants, and profoundly deaf children. In: Owes E, Ekessler DE. Cochlear implants in young children. Boston: College-Hill; 1989. p.81-9.
- Joint Committee on Infant Hearing 1994. Position Statement. ASHA 1994;36:38-41.
- Northern JL, Downs MP. Apêndice dos distúrbios auditivos. In: Northern JL, Downs MP. Audição em crianças. 3.ed. São Paulo: Manole;1989. p.372-92.
- Pelegrin N. Avaliação e diagnóstico precoce da surdez. In: 1º Encontro Nacional Interdisciplinar na Área da Deficiência Auditiva; 1990; Rio de Janeiro. Anais. Rio de Janeiro: MEC/INES; 1990. p.15-8.
- Brock R, Martinez SMRC. Infecções congênitas. In: Basseto MCA, Brock R, Wajnsztein R. Neonatologia: um convite à atuação fonoaudiológica. São Paulo: Lovise; 1998. p.171-80.
- Olney BW. Congenital rubella syndrome. A review of development diagnosis and treatment. J Kansas Med Soc 1983;84:263-85.
- Freij BJ, South MA, Sever JL. Maternal rubella and the congenital rubella syndrome. Clin Perinatol 1988;15:247-57.
- Canonaco RS. Síndromes genéticas com repercussões fonoaudiológicas no recém nascido In: Basseto MCA, Brock R, Wajnsztein R. Neonatologia: um convite à atuação fonoaudiológica. São Paulo: Lovise; 1998. p. 247-52.
- Moore KL. O olho e o ouvido. In: Moore KL. Embriologia clínica. 3.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1986. p.389-406.
- Naufal J. Gestação de alto risco. In: Basseto MCA, Brock R, Wajnsztein R. Neonatologia: um convite à atuação fonoaudiológica. São Paulo: Lovise; 1998. p. 35-40.
- Santos JFK, Barros SRRP, Bertini AM. Considerações sobre a rubéola no ciclo gravídico-puerperal. Rev Paul Med 1987;105:217-22.
- Oliveira TT. Síndrome de rubéola congênita: esta desconhecida. Disturb Comun 1991;4:43-7.
- Sever JL, South MA, Shaver KA. Delayed manifestations of congenital rubella. Rev Infect Dis 1985;7(1 Suppl):S164-9.
- Munro ND, Sheppard S, Smithells RW, Holzel H, Jones G. Temporal relations between maternal rubella and congenital defects. Lancet 1987;2:201-4.
- Wild NJ, Sheppard S, Smithells RW, Holzel H, Jones G. Onset and severity of hearing loss due to congenital rubella infection. Arch Dis Child;1989;64: 1280-3.
- Freitas MR, Oliveira JAA, Rodrigues MLV. A perda auditiva na síndrome da rubéola congênita. Rev Bras Otorrinolaringol 1997;63:390-4.
- Johnson DD, Whitehead RL. Effect of maternal rubella on hearing and vision: a twenty year post-epidemic study. Am Ann Deaf 1989;134:232-42.
- Azevedo MF, Vilanova LCP, Carvalho RMM, Garcia VL, Fujinami AA. Rubéola congênita: caracterização dos aspectos clínicos e audiológicos. Acta AWHO 1989;8:97-104.
- Cóser PL, Vilanova LCP. Rubéola materno-fetal: avaliação da perda auditiva por audiometria de tronco cerebral. Rev Bras Otorrinolaringol 1996;62:366-74.