

Avaliação audiológica em crianças e adolescentes portadores de doença falciforme

Artigo Original

Recebido em 25/01/2009
Aprovado em 03/03/2009

Audiological evaluation in children and adolescents patients with sickle cell disease

Cátia Cristina Alves de Novais¹

1) Graduação (ex aluna de fonoaudiologia)

Centro Universitário Planalto do Distrito Federal (UNIPLAN) SGAS 913 - Lotes 54/55 - Asa Sul, Bloco H - CEP: 70390-130 Brasília - Distrito Federal Fone: (61) 3345-9100
Cátia Cristina Alves de Novais SGAS 906 Conj C OSSI W5 sul Asa Sul CEP: 70390 - 060 Brasília - Distrito Federal Fone: (61) 93118314/81798402

RESUMO

Introdução: A Doença Falciforme é uma doença genética e hereditária, que promove anormalidade da hemoglobina dos glóbulos vermelhos do sangue. Esses glóbulos vermelhos perdem a forma discóide, enrijecem-se e deformam-se tomando o formato de "foice", e produzindo alteração na microcirculação do organismo, chegando a produzir isquemias e necrose de tecidos e órgãos. **Objetivo:** Esta pesquisa teve como objetivo avaliar as funções auditivas de crianças e adolescentes portadoras de doença falciforme. **Metodologia:** Participaram desta pesquisa 18 crianças e adolescentes, atendidos na Clínica Escola de Fonoaudiologia em Brasília, de ambos os sexos e com idade entre 4 e 20 anos. Eles foram submetidos à anamnese, audiometria e imitanciometria. **Resultados:** Verificou-se que dos 18 indivíduos, 14 apresentaram limiares auditivos dentro do padrão de normalidade em ambas as orelhas. Ocorreram três perdas condutivas unilaterais (21,4%), com alteração na imitanciometria indicando alteração da função de orelha média. **Conclusão:** A perda auditiva está presente nos portadores de Doença Falciforme avaliados, sendo que condutiva ou neurosensorial foram o tipo mais encontrado. Tais achados estão compatíveis com o quadro da doença e com a faixa etária do estudo.

Descritores: Doença Falciforme, Audição e Perda Auditiva.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease (SCD) is a genetic and hereditary disease, which promotes the abnormal hemoglobin from red cells of blood. These cells lose their discoid shape and take the form of "sickle", stiffenign and producing changes in microcirculation of body. This effect produce ischemia and necrosis of tissues and organs. **Objective:** The aim of this paper is to evaluate the function of hearing children and adolescents suffering from SCD. **Methodology:** 18 children and teenagers aged between 4 and 20 years, attended in Audiologic School Clinic in Brasilia, both genders. They were submitted to anamnesis, impedance and audiometry tests. **Results:** It was found that of 18 individuals, 14 had hearing thresholds within normal range in both ears. There were three losses conductive unilateral (21.4%), with change in impedance indicating middle ear dysfunction. **Conclusion:** Hearing loss is present in individuals with sickle cell disease evaluated, with conductive were the most found. Such findings are consistent with background of disease and age range studied.

Keywords: Sickle Cell Disease, Hearing and Hearing Loss.

INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme faz parte de um conjunto de doenças denominadas de hemoglobinopatias. É uma doença genética e hereditária, causada por anormalidade da hemoglobina dos glóbulos vermelhos do sangue, responsáveis pela retirada do oxigênio dos pulmões, transportando-os para os tecidos. Esses glóbulos vermelhos perdem a forma discóide, enrijecem-se e deformam-se tomando o formato de "foice" (hemoglobina anômala ou hemoglobina S) originando assim o nome falciforme⁽¹⁾. A hemoglobina S, quando exposta a baixas concentrações de oxigênio, precipita-se em cristais longos dentro da hemácia⁽²⁾. Esses cristais alongam a célula caracterizando-a em forma de foice em vez de um disco bicôncavo. Depois de deformadas e alongadas, nem sempre essas células conseguem passar pelos pequenos vasos, bloqueando-os e impedindo a circulação do sangue nas áreas ao redor. Este fenômeno é conhecido também como anemia drepanocítica.

A surdez vascular ocasiona uma perda auditiva neurosensorial, decorrente de uma insuficiência circulatória ao nível da orelha interna⁽³⁾. Como a orelha interna não possui circulação colateral, as alterações decorrentes de distúrbios vasculares e isquemia conseqüente dependem da localização e da duração do processo isquêmico, que pode ser causado por trombose ou embolia, vasoespasmos e até hemorragias. Os distúrbios da orelha interna podem variar desde o tinitus a uma surdez neurosensorial e vertigem, quando a interrupção circulatória decorrer de bloqueio de vasos mais calibrosos.

Diante das condições de saúde das crianças e adolescentes portadoras da doença falciforme e por se encontrarem em fase de desenvolvimento maturacional, não sendo afetado ainda pelo processo de envelhecimento, esta pesquisa teve como objetivo realizar uma avaliação da audição de crianças e adolescentes que apresentam Doença Falciforme (DF) e que, devido à condição da doença e a seu tratamento, poderiam desenvolver danos à audição.

MÉTODOS

Foram convidados para participar desta pesquisa, por meio do termo de consentimento livre e esclarecido, 18 indivíduos vindos à clínica-escola, de ambos os sexos, com idade entre 4 a 20 anos, sendo 9 do sexo masculino e 9 do sexo feminino. A metodologia de estudo foi transversal. Como critério de inclusão, os indivíduos deveriam estar em acompanhamento médico compatível com seu quadro clínico.

Foi feito questionamento sobre acompanhamento médico do indivíduo, em seguida, uma entrevista para coletar dados dos participantes. Foram realizados, ainda, exames de audiometria, com os audiômetros Midimate 622, AD 28 e MA 42, nas cabines da clínica-escola, para identificação do

limiar de resposta. Foi realizada imitanciometria, utilizando o imitanciômetro AZ 7, para avaliar funcionalidade da orelha externa e média.

Os testes foram realizados e seus resultados fornecidos gratuitamente. Os pacientes e seus responsáveis foram esclarecidos, orientados e encaminhados nos casos com alterações detectadas.

A audiometria foi classificada de acordo grau de perda auditiva, segundo Frota (2003)⁽⁴⁾ como normal de 0 - 20 dB; leve 21 - 40 dB; moderada 41 - 70 dB; severa 71 - 90 dB; profunda acima de 91dB. E quanto ao tipo da perda auditiva classificou-se como condutiva quando afetou a orelha externo e/ou a orelha média, neurosensorial quando afetou a orelha interna e/ou o nervo auditivo e mista, quando combinou os dois tipos anteriores.

Na imitanciometria, os resultados no timpanograma foram classificados por curvas timpanométricas, conforme Jerger, citado por Frota (2003). Essas curvas são: tipo "A" quando a orelha média encontra-se normal; tipo "As" ou "Ar" quando a orelha média está com rigidez de cadeia ossicular; tipo "B" quando há acúmulo de secreção na orelha média e tipo "C" quando há alterações de pressão.

Os exames foram realizados na Clínica-escola de Fonoaudiologia do UNIPLAN, em Brasília-DF.

RESULTADOS

Para a análise dos dados coletados, foi realizada uma pesquisa com 18 indivíduos entre crianças e adolescentes portadores de Doença Falciforme.

Os resultados desta pesquisa estão apresentados em tabelas.

Tabela 1 – Achados nos exames audiológicos dos 18 convidados Portadores de Doença Falciforme.

AUDIOMETRIA	ORELHAS	FEMININO	MASCULINO
Normal em Ambas as Orelhas	28	13	15
Normal Unilateral	2	1	1
Perda Condutiva Unilateral Leve	1	1	-
Perda Condutiva Unilateral Moderada	1	1	-
Perda Condutiva Unilateral Severa	1	1	-
Perda Neurosensorial Leve Unilateral	2	1	1
Perda Neurosensorial Leve Bilateral	1	0	1
Total	36	18	18

Tabela 2 – Resultados dos reflexos contralaterais encontrados dos 18 convidados Portadores de Doença Falciforme.

REFLEXOS CONTRALATERAIS	ORELHA DIREITA	ORELHA ESQUERDA	TOTAL
Presente em todas as frequências	14	14	28
Ausente em todas as frequências	3	2	5
Presentes parcialmente	1	2	3
Total	18	18	36

Tabela 3 – Resultados dos reflexos ipsilaterais encontrados dos 18 convidados Portadores de Doença Falciforme.

REFLEXOS IPSILATERAIS	ORELHA DIREITA	ORELHA ESQUERDA	TOTAL
Presente em todas as frequências	10	14	24
Ausente em todas as frequências	3	2	5
Presentes parcialmente	5	2	7
Total	18	18	36

DISCUSSÃO

No presente trabalho foram encontrados na audiometria 14 indivíduos limiares auditivos dentro do padrão de normalidade em ambas as orelhas. Ocorreram três perdas condutivas unilaterais (21,4%), com alteração na imitanciometria indicando alteração da função de orelha média. Braga⁽⁵⁾ pesquisou sobre as medidas gerais no tratamento das doenças falciformes e citou os diversos tipos de imunização dos portadores da Doença Falciforme entre elas a vacina antiinfluenza, pois esses pacientes apresentam um risco aumentado para desenvolver complicações primárias (decorrentes do próprio vírus como: penumonia) ou secundária (decorrentes de infecções bacterianas como: otites médias, sinusites e pneumonia penumocócica), relacionadas ao vírus influenza. Na doença falciforme, a infecção mais comum é a de vias aéreas e a otite média aguda⁽⁶⁾.

MacDonald et al.⁽⁷⁾ fizeram uma pesquisa dos achados otológicos em crianças com doença falciforme no ambulatório de pediatria, em Boston entre janeiro de 1993 a dezembro de 1996. Desses 84 pacientes, 19 (22,6%) apresentaram perda auditiva condutiva causada por otite média com efusão. Essas otites foram tratadas no decorrer da coorte. Perda auditiva neurossensorial também foi observada em três sujeitos, correspondente a 3,5% da amostra. A falcização diminui o fluxo sanguíneo e reduz a oxigenação

prejudicando o funcionamento da cóclea causando uma perda auditiva neurossensorial. Essa perda pode ser progressiva começando após a aquisição da linguagem e da escolarização. Piltcher et al.⁽⁸⁾ fizeram outra pesquisa com o objetivo de confirmar a maior prevalência de perda auditiva neurossensorial entre pacientes com doença falciforme. A pesquisa foi realizada no sul do Brasil com 28 pacientes submetidos aos exames audiométrico, timpanométrico e otorrinolaringológico para determinar a perda. Os resultados mostraram que, dos 28 pacientes, 6 apresentaram perda auditiva neurossensorial, sendo a idade desses entre oito e 10 anos. Nos pacientes com 25 anos encontraram também uma perda auditiva neurossensorial. Ajulo et al.⁽⁹⁾ pesquisou com 52 pacientes, sendo que 28 pacientes eram do sexo masculino e 24 feminino, cujas idades variavam de oito a 57 anos. Todos foram submetidos a exames otológicos, audiológico e timpanométrico. Utilizaram como critério de perda, limiares maiores que 20 dB em duas ou mais frequências. Dos 52 pacientes, sete apresentaram perda auditiva neurossensorial, dois com perda auditiva unilateral e cinco bilateral. No presente estudo, apenas um paciente apresentou perda auditiva neurossensorial leve, representando 0,14% da amostra.

É importante incentivar esses a fazer avaliação auditiva em todas as idades⁽⁹⁾. Os pacientes do presente estudo encontravam-se em tratamento médico para doença falciforme e foram encaminhados à clínica-escola para monitoramento da audição em vista dos problemas que a doença pode causar no sistema auditivo e que o tratamento pode exacerbar.

Rubin e Farber⁽¹⁰⁾ relatam que a crise mais freqüente em pacientes com doença falciforme é a vasoclusiva. Na surdez súbita, as causas mais prováveis são a vascular e a virótica, não sendo possível evidenciar exatamente a etiologia, sendo chamada de idiopática.⁽⁴⁾ A insuficiência vascular causa: espasmos vasculares, trombozes, embolia, hemorragia no ouvido interno e hipercoagulação, sendo freqüentemente mencionadas como os fatores mais comuns da surdez súbita⁽¹¹⁾. Como a orelha interna não possui circulação colateral, Hungria⁽³⁾ relata que as alterações decorrentes de distúrbios vasculares e isquemia conseqüente dependem da localização e da duração do processo isquêmico, que pode ser causado por trombose ou embolia. Vasospasmos e até hemorragias podem se associar. Os distúrbios da orelha interna podem variar desde o zumbido a uma surdez neurossensorial ou vertigem, quando ocorre interrupção circulatória de vasos mais calibrosos.

Uma das formas de tratamento para essas crises é a sobrecarga de quelação. Nesse tipo de tratamento, os medicamentos apresentam reações adversas como: dor, inchaço, ardor, reações alérgicas, visão borrada, acuidade visual reduzida, perda da visão, zumbido, perda da audição neurossensorial em altas frequências, entre outras reações. Esses medicamentos são: desferal, desferroxamina⁽¹²⁾. A Portaria SCTIE nº 75 de 6/11/06, apresentou uma pesquisa

sobre as contra-indicações, potenciais efeitos colaterais e riscos e encontrou: dor, inchaço, reações alérgicas, visão borrada, catarata, distúrbios de audição, zumbidos, tontura, entre outras reações⁽¹³⁾. Nossos pacientes estavam iniciando tratamento com alguns desses medicamentos, sendo necessário monitorar a audição enquanto estiverem sob efeito dessas drogas.

CONCLUSÃO

Nesta pesquisa, pôde-se observar que a perda auditiva está presente nos portadores de Doença Falciforme avaliados, sendo que na audiometria o tipo de perda auditiva encontrada foram condutiva e neurosensorial. Tais achados estão compatíveis com o quadro da doença e com a faixa etária do estudo. A audiometria vocal foi compatível com o tipo da perda auditiva.

Na imitanciometria apresentaram curvas timpanométricas compatíveis com a perda auditiva e os reflexos acústicos mostraram-se compatíveis com a função de orelha média. É importante ressaltar a importância do monitoramento audiológico em todas as faixas etárias em portadores de Doença Falciforme.

Anexos 1

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado (a) para participar de uma pesquisa sobre audição de seu filho, a ser executada pelos estudantes de fonoaudiologia Cátia Cristina Alves de Novais e Philippe Dutra e Silva, sob orientação da professora e fonoaudióloga Isabella Monteiro de Castro Silva.

Após ser esclarecido (a) sobre as informações a seguir, no caso de aceitar fazer parte do estudo, assine ao final deste documento, que está em duas vias. Uma delas é sua e a outra é do pesquisador responsável. Se não quiser participar, você não será penalizado (a) de forma alguma.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA

Título do Projeto: Avaliação audiológica em crianças portadoras de Doença Falciforme.

Pesquisadores Responsáveis: Cátia Cristina Alves de Novais e Philippe Dutra e Silva.

Telefone para contato: (61) 3345-9157.

Esta pesquisa busca realizar uma avaliação da audição de crianças que apresentam anemia falciforme e que devido ao uso de medicamentos pode ocasionar danos à audição.

Inicialmente será feita uma entrevista sobre a sua audição. Serão realizados, ainda, exames de audiometria, o qual irá identificar, com uso de fones de ouvido, a menor intensidade de som (apito) que a criança é capaz de escutar e de imitanciometria, colocando uma pequena peça de borracha dentro do ouvido para medir os movimentos do tímpano.

Os testes serão realizados e fornecidos gratuitamente. Os esclarecimentos e resultados dos testes serão repassados, assim como orientações e encaminhamentos necessários, para os problemas que venham a ser detectados.

Como benefício, espera-se com esta pesquisa aprofundar os conhecimentos na área e, contribuir para futuros aperfeiçoamentos no tratamento da audição em indivíduos com perda decorrente do uso de medicação para anemia falciforme. O participante apenas precisará realizar os exames, antes referidos. Os resultados da pesquisa serão divulgados para fins científicos. Todo e qualquer dado da identificação será mantido sob sigilo absoluto. O paciente ou seu responsável tem o direito de retirar o consentimento a qualquer tempo.

Pesquisadores: Cátia Cristina Alves de Novais e Philippe Dutra e Silva. (assinaturas):

Assinatura do avaliado: _____

Local e data: _____

Anexo 2

ANAMNESE

Data: _____ Estagiários: _____

Supervisor: _____

IDENTIFICAÇÃO

Nome: _____

Data de nascimento: _____ Idade: _____

Sexo: _____

Endereço: _____

Telefone: _____ Escolaridade: _____

Escola: _____

Informante: _____

Encaminhado por: _____

QUEIXA

Queixa principal: _____

Por que veio fazer o exame? _____

Como foi o início do problema? _____

Evolução do problema: _____

Já fez algum tratamento? _____

Qual? _____

Exames e avaliações anteriores (quando, onde e quais):

Usa AASI? _____ Já usou? _____

Quanto tempo? _____

Tipo: _____ Modelo: _____

Frequência de uso: _____ Orelha: _____

HISTÓRIA PRÉ-NATAL

Houve exposição a doenças virais durante a gravidez?

Quais? _____ Em que mês? _____

Usou droga ou medicamentos durante a gravidez?

Quais? _____ Em que mês? _____

Ocorreu trauma durante a gravidez? _____

Em que mês? _____ Gestação: _____

pré-termo _____ termo _____ pós-termo _____

HISTÓRICO DO NASCIMENTO

Parto: _____ normal _____ cesário _____ fórceps _____

Peso ao nascer: _____ PIG _____ GIG _____

Anóxia: _____ sim _____ não

Chorou ao nascer: _____ sim _____ não _____ não sei

Icterícia: _____ sim _____ não

Intecorrências: _____ sim _____ não _____ não sei

Quais? _____

HISTÓRICO FAMILIAR

Possui caso de surdez na família? _____ sim _____ não

_____ Congênita _____ Adquirida _____

Grau de parentesco: _____

Há consangüinidade entre os pais?

_____ sim _____ não _____ não sei

HISTÓRICO DO DESENVOLVIMENTO DE LINGUAGEM

Balbuciou com quantos anos? _____

As primeiras palavras apareceram com quantos meses?

Comunicação: _____ oral _____ gestual

Adequada para a idade? _____

Apresenta alterações articatórias? _____ sim _____ não

Compreende bem ordens simples e complexas?

_____ sim _____ não

Fala alto? _____

Qual é o volume da TV? _____ alto _____ médio _____ baixo

Tem preferência por alguma orelha?

_____ sim _____ não _____ não sei Qual? _____

HISTÓRICO DO DESENVOLVIMENTO PSICO-MOTOR

Engatinhou? _____ Com quantos meses? _____

Começou a andar com que idade? _____

HISTÓRICO DE SAÚDE

A criança ou a mãe já apresentou alguma doença como:

_____ caxumba _____ catapora _____ toxoplasmose

_____ rubéola _____ citomegalovírus _____ herpes

_____ AIDS _____ sífilis _____ meningite _____ sarampo

Apresenta ou apresentou problemas respiratórios? _____

Qual? _____

Usa algum medicamento? _____

Qual? _____ Dosagem: _____

Apresenta ou apresentou problemas otológicos? _____

Qual? _____

Quando? _____

OD _____ OE _____

Observações: _____

ANEXO 3

Resultado do exame: _____

Observações: _____

Estagiário: _____

Aparelho utilizado: _____

Brasília, _____ de _____ de _____.

Fonoaudiólogo (a) Supervisor
UNIPLAN
Clínica de Fonoaudiologia
Avaliação Audiológica

ANEXO 4

Nome: _____

Idade: _____

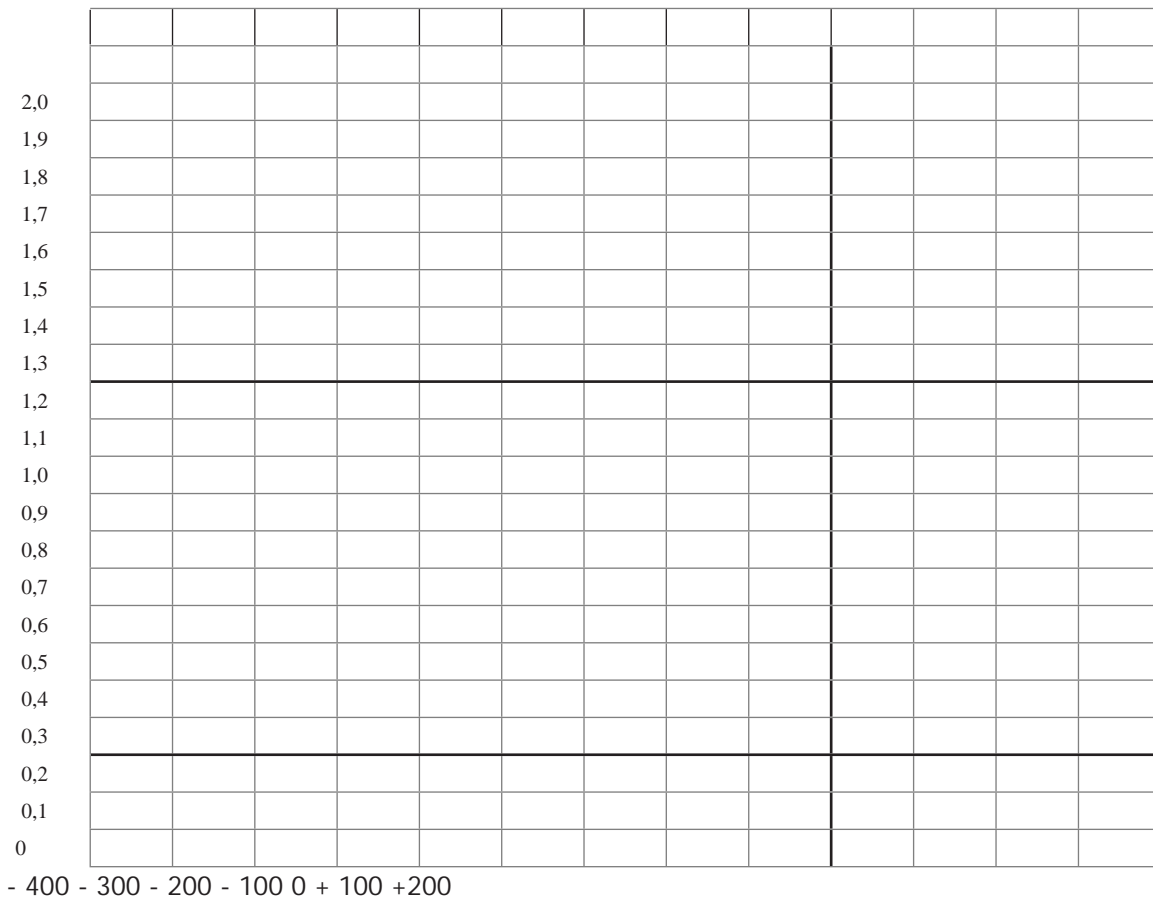
Data de Nasc: / /

Sexo: F () M ()

Profissão: _____

Data do exame: / /

IMITANCIOMETRIA



COMPLACÊNCIA ESTÁTICA

OD OE

PRESSÃO O. M.		
MÁXIMO DE RELAXAMENTO		
+ 200 dapa		
COMPLACÊNCIA ESTÁTICA		

REFLEXO CONTRALATERAL

HZ	LIMIAR TONAL	LIMIAR REFLEXO	DIFERENÇA	TONE %	DECAY SEG.	LIMIAR TONAL	LIMIAR REFLEXO	DIFERENÇA	TONE %	DECAY SEG.
500										
1000										
2000										
4000										
ORELHA DIREITO - (SONDA NA OE)						ORELHA ESQUERDA - (SONDA NA OD)				

REFLEXO IPSILATERAL

HZ	500	1000	2000	4000
OE				
OD				

Resultado

Resultado do exame: _____

Observações: _____

Estagiário: _____

Aparelho utilizado: _____

Brasília, _____ de _____ de _____.

Fonoaudiólogo (a) Supervisor
UNIPLAN
Clínica de Fonoaudiologia
Avaliação Audiológica

FONTES CONSULTADAS

1. ANVISA. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes, Brasília: ANVISA, 2002, 2ª edição, 10, 16 p;
2. GUYTON, Arthur C.; HALL John E, Tratado de fisiologia médica, 9ª edição, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan, 1997;
3. HUNGRIA, Helio, Otorrinolaringologia, 7ª edição, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan, 1995, 378 p;
4. FROTA, Silvana, Fundamentos em fonoaudiologia audiológica, 2ª Edição, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan, 2003, 7,8, 53, 79-80 p;
5. BRAGA, Josefina A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. *Rev. Bras. Hematologia Hemoterapia*, Set 2007, vol.29, no.3, 235 p;
6. DI NUZZO, Dayana V. P; FONSECA, Silvana F, Anemia falciforme e infecções, *Jornal de Pediatria*, vol. 80, nº 5, 2004, 349-350 p;
7. MACDONALD, Bruce C; BAUER, Paul W.; COX Clarke; MCMAHON, Lillian. Otolgic findings in a pediatric cohort with sickle cell disease *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* ,1999, 23-28 p;
8. PILTCHER, Otavio; CIGANA, Luciana; FRIEDRICH, João; RIBEIRO, Fernando A. Q.; COSTA, Sady S. Sensorineural hearing loss among sickle cell disease patients from southern Brazil, *American journal of otolaryngology*, vol 21, nº 2 (march-april), 2000, 75-79 p;
9. AJULO, S.O., OSINAME,A.I., MYATT, H.M. Sensorineural hearing loss in sickle cell anaemia - a United kingdom study, *The journal of laryngology and otology*, September, vol. 107, 1993, 790-794 p;
10. RUBIN, Emanuel; FARBER, John L, *Patologia*, 3ª edição, Rio de Janeiro, Editora Guanabara Koogan, 2002;
11. SANTOS, Teresa M. M; RUSSO, Ieda C. Pacheco, *A prática da audiológica clínica*, São Paulo, Editora Cortez, 1986;
12. CANÇADO, Rodolfo D. Sobrecarga e *quelação* de ferro na *anemia falciforme*. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, July/Sept. 2007, vol.29, no.3, p.316-326.
13. BRASIL, Ministério da Saúde, Portaria SCTIE nº 75 [citado 6/11/06], <http://www.hcrp.fmrp.usp.br/gxpfiles/arqs/pdf/Portaria%20SCTIE%2075.pdf>;