

Aplasia do Nervo Coclear em criança com rastreio auditivo neonatal normal

Caso Clínico

Autores

Joana Barreto

Hospital Pedro Hispano, Portugal

Ana Isabel Gonçalves

Hospital Pedro Hispano, Portugal

Delfim Duarte

Hospital Pedro Hispano, Portugal

Roberto Nakamura

Hospital Pedro Hispano, Portugal

Resumo

As otoemissões acústicas (OEA) são sons produzidos pela cóclea saudável e são utilizadas como exame de rastreio auditivo neonatal com boa sensibilidade e especificidade, diferenciando os ouvidos com audição normal dos ouvidos com hipoacusia. Contudo, este exame não exclui hipoacusia de causa puramente neural.

Os autores apresentam o caso de uma criança, do sexo masculino, com 3 anos de idade, referenciada à consulta de otorrinolaringologia por otites de repetição. No estudo efetuado com exames complementares de diagnóstico foi detectada hipoacusia unilateral do ouvido esquerdo, o que motivou o estudo com ressonância magnética, que por sua vez revelou aplasia do nervo coclear à esquerda.

A aplasia ou hipoplasia do nervo coclear é uma malformação congénita extremamente rara, e que pode passar despercebida no rastreio auditivo neonatal.

Palavras-chave: Nervo Coclear, Hipoacusia, Emissões Otoacústicas, Implantes Cocleares, Implantes Auditivos de Tronco Encefálico

Introdução

As otoemissões acústicas (OEA) são sons emitidos pelas células ciliadas externas da cóclea saudável e são utilizadas como exame de rastreio auditivo neonatal universal (RANU)¹. As OEA apresentam uma boa sensibilidade e especificidade para este rastreio¹ em crianças sem fatores de risco para hipoacusia, diferenciando os ouvidos com audição normal dos ouvidos com hipoacusia.

Contudo, a presença de OEA no RANU pode não significar necessariamente uma audição normal. A aplasia ou hipoplasia do nervo coclear (AHNC), é uma malformação congénita extremamente rara. Considerando a população total de recém-nascidos, a proporção de crianças com hipoacusia permanente significativa é de 1,2 – 1,7 por cada 1000 nados vivos, sendo que a principal

Correspondência:

Joana Barreto

joanaccabarreto@gmail.com

Artigo recebido a 28 de Fevereiro 2022.

Aceite para publicação a 3 de Abril de 2022.

causa é a perda de função coclear². Destas crianças, 20-30% têm surdez profunda². Por sua vez, dentro da população de crianças com surdez profunda, a AHNC é responsável por apenas 0,8 – 1,8 % dos casos³. A AHNC parece afetar em igual proporção ambos os sexos^{4,5} e frequentemente associa-se a outras malformações do ouvido interno⁴⁻⁶. Na literatura, essa proporção associada a outras malformações do ouvido interno varia entre os 40 e 85%⁴. É também frequente a associação com outras co-morbilidades, síndromicas ou não-síndromicas⁴⁻⁶. O melhor exame de imagem para diagnóstico definitivo de AHNC é a ressonância magnética, que é superior à tomografia computadorizada para avaliação de estruturas nervosas⁴.

Os autores apresentam um caso clínico de uma criança com aparente audição normal no rastreio auditivo neonatal e que posteriormente veio revelar surdez severa/profunda por malformação das vias auditivas.

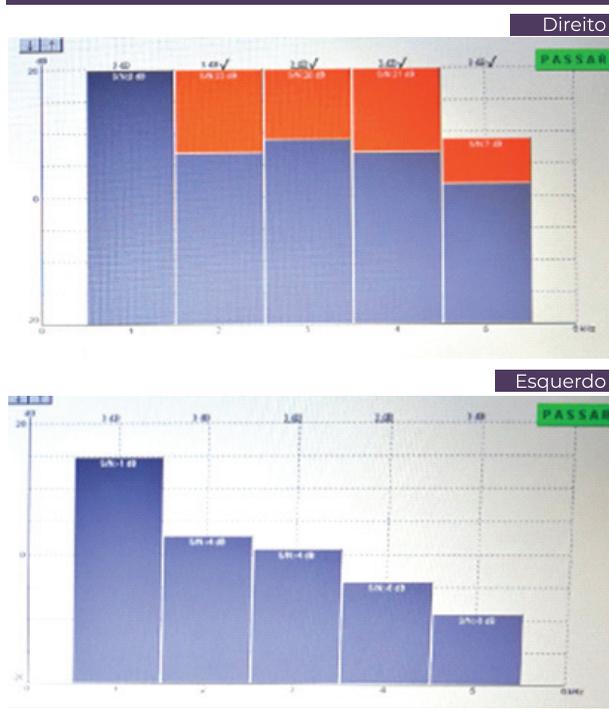
Descrição do Caso

Os autores apresentam um caso clínico de uma criança com 3 anos de idade, do sexo masculino, referenciada à consulta de otorrinolaringologia com uma história de otites de repetição.

O doente apresentou no ano anterior 3 episódios de otite média aguda, 2 no ouvido direito e 1 no ouvido esquerdo. Não existia história clínica de outros episódios de infeções recorrentes. Não existia suspeita de hipoacusia, sendo que a criança apresentava um desenvolvimento da linguagem adequado à idade. Apresentava ainda uma evolução estatuto-ponderal e psico-motora adequadas à idade. O período pré-natal foi vigiado, tendo sido efetuado o rastreio de infeções maternas preconizado em Portugal para a gravidez de baixo risco⁷, o qual se revelou negativo. O período neonatal decorreu sem intercorrências. Aos 3 dias de vida, realizou o rastreio auditivo neonatal por OEA, tendo sido obtido um resultado negativo (“passou”) nos dois ouvidos (Figura 1).

A criança não apresentava história familiar de

Figura 1
Recuperação do exame de rastreio auditivo realizado no período neonatal, por otoemissões acústicas. Em cima ouvido direito, em baixo ouvido esquerdo. Passou bilateralmente.



hipoacusia em idade jovem, nem antecedentes de outras patologias médicas ou cirúrgicas. O exame objectivo otorrinolaringológico apresentava-se sem alterações.

Foi realizado estudo audiométrico com impedanciometria. O timpanograma revelou uma curva do tipo A bilateral da classificação de Jerger. Por sua vez, o audiograma tonal infantil revelou uma audição normal no ouvido direito, mas uma cofose no ouvido esquerdo e ausência de reflexos estapédicos apenas à esquerda. Perante este quadro clínico, foi realizada uma ressonância magnética dos ouvidos (Figura 2) que revelou ausência do nervo coclear à esquerda, sem outras anomalias do ouvido interno.

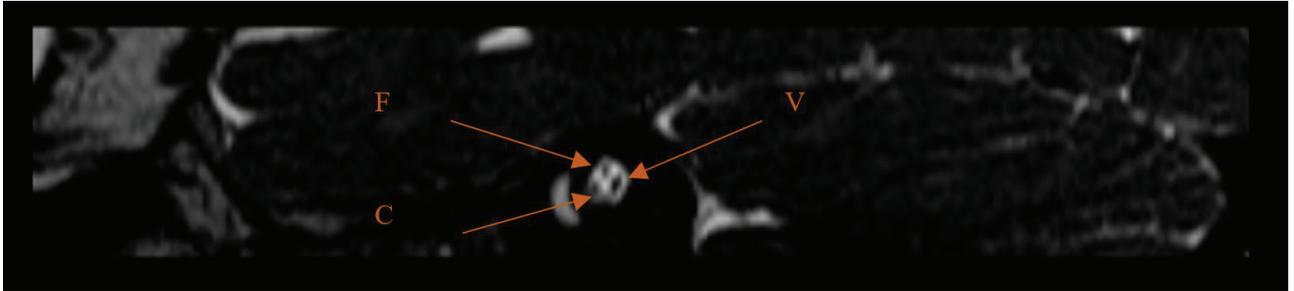
Discussão

A AHNC é uma malformação congénita extremamente rara. O melhor exame audiológico para identificação destes casos é a realização de potenciais evocados auditivos (PEA), por oposição às OEA, que nestes casos podem ser normais⁵. Contudo, os PEA apenas

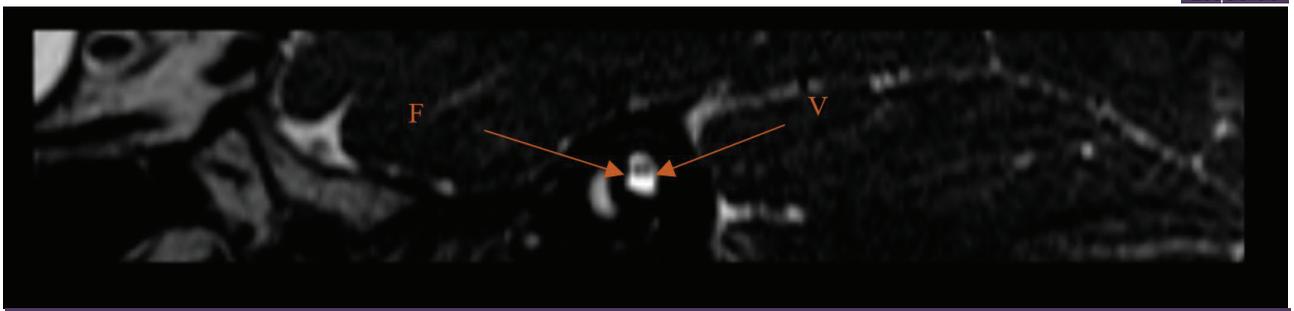
Figura 2

Ressonância magnética dos ouvidos, corte sagital oblíquo para visualização dos meatos acústicos internos. Revelou ausência do nervo coclear à esquerda. F – nervo facial, V – nervo vestibular, C – nervo coclear

Direito



Esquerdo



são utilizados ao nascimento se existirem fatores de risco para hipoacusia, o que neste caso não se verificava. Apesar disso, a AHNC é uma condição tão rara que não tira valor à sensibilidade das OEA como exame de rastreio universal.

Os casos de aplasia ou hipoplasia do nervo coclear apresentam-se com um perfil caracterizado por presença de otoemissões acústicas (OEA) e ausência de resposta ou anomalias nos potenciais evocados auditivos (PEA)^{4-6,8}, semelhante ao da perturbação do espectro da neuropatia auditiva^{4,5}, onde a função das células ciliadas externas da cóclea é normal, contudo existe uma disfunção das células ciliadas internas ou das fibras nervosas do nervo coclear^{6,9}. Uma vez que a AHNC e as perturbações do espectro da neuropatia auditiva se apresentam semelhantes nos testes audiológicos, um exame de imagem é crucial para distinguir estas patologias, sendo a ressonância magnética o exame de eleição⁵. Os implantes cocleares (IC) são dispositivos implantados que estimulam diretamente o nervo coclear e revolucionaram o tratamento da surdez profunda¹⁰, sendo especialmente

mais eficazes quando colocados em idade precoce¹¹. Contudo, em caso de surdez por AHNC, o efeito dos IC pode ser mínimo ou nulo³. Nesse caso, um implante auditivo do tronco cerebral (IATC) pode ser uma alternativa. Está indicado nos casos cuja avaliação demonstra completa ausência do nervo coclear, isto é, em casos de aplasia em vez de hipoplasia³. Porém, um implante auditivo do tronco cerebral implica uma cirurgia de maior risco e, embora tenha melhores resultados que um IC na AHNC, o outcome é muito variável^{3,12}. Por outro lado, em casos de hipoplasia existe possibilidade de resposta a um IC, ainda que variável³. Partindo destes princípios, a maioria dos autores defende que, se possível, e se houver alguma evidência de que existe potencial de resposta a IC, tal como a existência de hipoplasia do nervo coclear em vez de aplasia³, estes doentes poderão receber sequencialmente um IC e após reavaliação da resposta ponderar eventualmente um IATC^{3,13}. Considerando este caso clínico, de hipoacusia unilateral detectada apenas aos 3 anos de idade em uma criança com adequado desenvolvimento da linguagem, os riscos de

um implante do tronco cerebral superariam os seus benefícios. Revendo o caso, a criança não apresentava ao nascimento qualquer factor de risco de hipoacusia para realização de rastreio auditivo por PEA em vez de OEA. A estratégia neste caso passou por manter a criança em vigilância na nossa consulta, uma vez que tem uma audição unilateral e apresenta otites de repetição.

Conclusão

A presença de otoemissões acústicas no rastreio auditivo neonatal não implica necessariamente uma audição normal na criança. Com este caso clínico os autores pretendem alertar e sensibilizar para a existência de falsos negativos no rastreio auditivo neonatal universal.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

1.Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI). Recomendações para o rastreio auditivo neonatal universal (RANU). Acta Pediátrica Portuguesa [Internet]. 2007; 38(5): 209-14. Available from: <https://doi.org/10.25754/>

[pjp.2007.4698](https://doi.org/10.25754/pjp.2007.4698).

2.Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010 Oct 7;363(15):1438-50. doi: 10.1056/NEJMra0911225.

3.Freeman SR, Sennaroglu L. Management of cochlear nerve hypoplasia and aplasia. *Adv Otorhinolaryngol*. 2018;81:81-92. doi: 10.1159/000485542.

4.Levi J, Ames J, Bacik K, Drake C, Morlet T, O'Reilly RC. Clinical characteristics of children with cochlear nerve dysplasias. *Laryngoscope*. 2013 Mar;123(3):752-6. doi: 10.1002/lary.23636.

5.Cinar BC, Tahir E, Batuk MO, Yarali M, Sennaroglu G, Sennaroglu L. Cochlear nerve hypoplasia: audiological characteristics in children and adults. *Audiol Neurootol*. 2019;24(3):147-153. doi: 10.1159/000500938.

6.Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear*. 2006 Aug;27(4):399-408. doi: 10.1097/01.aud.0000224100.30525.ab.

7.George Francisco. Exames laboratoriais na Gravidez de Baixo Risco. Norma 37/2011 de 30/09/2011 atualizada a 20/12/2013. Direção Geral da Saúde. Disponível em <https://www.dgs.pt/directrizes-da-dgs/normas-e-circulares-normativas/norma-n-0372011-de-30092011-jpg.aspx>

8.Liu C, Bu X, Wu F, Xing G. Unilateral auditory neuropathy caused by cochlear nerve deficiency. *Int J Otolaryngol*. 2012;2012:914986. doi: 10.1155/2012/914986.

9.Carvalho GM, Leão BP, Ramos PZ, Guimarães AC, Castilho AM, Sartorato EL. [Auditory neuropathy: clinical evaluation and diagnostic approach]. *Acta Med Port*. 2016 Jun;29(6):353-359. doi: 10.20344/amp.6942.

10.Naples JG, Ruckenstein MJ. Cochlear implant. *Otolaryngol Clin North Am*. 2020 Feb;53(1):87-102. doi: 10.1016/j.otc.2019.09.004.

11.Bouquillon E, Le Gac MS, Godey B. [Cochlear implant in children]. *Rev Prat*. 2018 Oct;68(8):870-873.

12.Colletti L, Shannon RV, Colletti V. The development of auditory perception in children after auditory brainstem implantation. *Audiol Neurootol*. 2014;19(6):386-94. doi: 10.1159/000363684.

13.Vesseur A, Free R, Snels C, Dekker F, Mylanus E, Verbist B. et al. Hearing restoration in cochlear nerve deficiency: the choice between cochlear implant or auditory brainstem implant, a Meta-analysis. *Otol Neurotol*. 2018 Apr;39(4):428-437. doi: 10.1097/MAO.0000000000001727.