

Avaliação audiológica de pacientes com doença falciforme

Audiological evaluation of sickle cell disease patients

Rafael Vicente Lucena¹, Amanda Feliciano Silva¹, Vera Lucia Nascimento Blaia D'Avila¹, Godofredo Campos Borges¹, José Jarjura Jorge Junior¹

RESUMO

Objetivos: Os objetivos deste estudo foram avaliar a prevalência de perda auditiva em pacientes diagnosticados com doença falciforme (DF) acompanhados no Ambulatório de Hematologia do Conjunto Hospitalar de Sorocaba e correlacionar os achados com o tipo de hemoglobinopatia. **Métodos:** Neste estudo, foram incluídos 19 pacientes com diagnóstico de DF, sendo 68% da forma homocigota da hemoglobina S (SS); 16% do tipo hemoglobinopatia SC; e 16%, S-β-talassemia. Em cada paciente, foram realizados anamnese direcionada, exame físico otorrinolaringológico e avaliação audiológica com audiometria tonal, vocal e imitanciometria. Do total da amostra, 37% apresentou alguma alteração na audiometria tonal e a média dos limiares mostrou tendência a ser maior nas altas frequências. **Resultados:** Na amostra, foram encontrados um paciente (5%) com perda auditiva de grau leve a moderado bilateralmente e seis pacientes (32%) com limiares >25 dB em frequências de 250, 6.000 ou 8.000 Hz em um ou ambos os ouvidos. Não foi observada alteração do Índice de Reconhecimento de Fala (IRF) em nenhum paciente e a imitanciometria mostrou-se com curva Tipo A em 100% dos ouvidos avaliados. A relação do tipo de hemoglobinopatia e a presença ou não de perda auditiva não foram significantes. **Conclusão:** Assim como descrito na literatura, observou-se, neste estudo, a presença de perda auditiva neurossensorial, principalmente em altas frequências, nos pacientes com DF avaliados. Portanto, conclui-se que é de extrema importância o monitoramento audiológico desses pacientes.

Palavras-chave: anemia falciforme; perda auditiva; hemoglobinopatias; prevalência; adulto.

ABSTRACT

Objectives: The objectives of this study were to evaluate the prevalence of hearing loss in patients diagnosed with sickle cell disease (SCD) followed-up at the Hematology Outpatient Clinic of *Conjunto Hospitalar de Sorocaba*, Brazil, and to correlate the findings with the type of hemoglobinopathy. **Methods:** The study included 19 patients diagnosed with SCD, 68% of whom were SS, 16% SC, and 16% S-β-thalassemia. The evaluation of each patient comprised a directed anamnesis, otorhinolaryngological physical examination, and audiological evaluation with pure tone audiometry (PTA) and immittance audiometry. 37% of the patients had some alteration in PTA and the mean of the thresholds showed a tendency to be higher in the high frequencies. **Results:** We found one patient (5%) with mild to moderate hearing loss bilaterally and six patients (32%) with thresholds >25 dB at frequencies of 250, 6,000 or 8,000 Hz in one or both ears. We did not observe alterations in the Speech Recognition Index (SRI) in any patient and immittance audiometry showed a Type A curve in 100% of the ears evaluated. The relation between the type of hemoglobinopathy and the presence or absence of hearing loss was not significant. **Conclusion:** As described in the literature, we observed the presence of sensorineural hearing loss in high frequencies in patients with SCD and therefore it is concluded that the audiological monitoring of these patients is extremely important.

Keywords: anemia, sickle cell; hearing loss; hemoglobinopathies; prevalence; adult.

¹Pontifícia Universidade Católica de São Paulo. Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde – Sorocaba (SP), Brasil.
Autor correspondente: Rafael Vicente Lucena – Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde – Rua Joubert Wey, 290 – CEP: 18030-070 – Sorocaba (SP), Brasil – E-mail: rafael_vicente@live.com
Recebido em 27/06/2019. Aceito para publicação em 28/01/2020.

INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias — do tipo autossômica recessiva — com grande variabilidade clínica.¹

A mutação genética caracteriza-se por uma alteração na forma estrutural da β -globina, com a substituição de um resíduo de glutamato por um resíduo de valina no sexto códon da β -globina. Essa alteração é responsável pela formação da hemoglobina característica dessa síndrome, a hemoglobina S (HbS). A HbS pode ocorrer em sua forma homozigota (SS), caracterizando a anemia falciforme, ou associada a outras hemoglobinas variantes: hemoglobinopatia SC (SC), hemoglobinopatia SD (SD) e associada a $S\beta$ -talassemia ($S\beta$ tal).²

Em situações de baixa concentração de oxigênio, as moléculas de HbS sofrem agregação e polimerização, ocasionando hemácias distorcidas, em forma de foice.³ A mudança da forma e das propriedades físicas dos eritrócitos resulta em anemia hemolítica e bloqueio do fluxo sanguíneo, principalmente na microvasculatura.²

Diversos estudos sugerem que pacientes com DF têm risco aumentado de desenvolver perda auditiva neurosensorial em razão de lesões na microvasculatura coclear.^{4,5} A prevalência da perda auditiva não é bem estabelecida, variando de 0 a 41% na literatura.^{6,7} O padrão de acometimento em altas frequências, sobretudo em 6 e 8 KHz, mantém-se constante nesses estudos.^{3,8,9}

Este projeto teve por objetivos avaliar a prevalência de deficiência auditiva em pacientes diagnosticados com DF acompanhados no Ambulatório de Hematologia do Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS) e correlacionar os achados com o tipo de hemoglobinopatia.

MÉTODOS

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo — PUC-SP (CAAE 13884713.9.0000.5373).

Entre agosto de 2013 e julho de 2014 foram selecionados 22 pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Hematologia do CHS com diagnóstico de DF comprovado por eletroforese de hemoglobina. Pacientes com história de trauma acústico, doenças de ouvido médio, cirurgia otológica, doenças neurológicas ou trauma cranioencefálico foram excluídos deste estudo.

Após assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, foi realizada uma anamnese direcionada em busca de informações referentes à profissão, à exposição prolongada a ruídos, à deficiência auditiva familiar, a queixas otológicas e/ou neurológicas, além do exame físico otorrinolaringológico.

A avaliação audiológica foi realizada por um mesmo fonoaudiólogo experiente em cabine audiométrica de isolamento acústico com audiômetro Amplivox 260 e imitanciómetro MI24. Os testes audiométricos realizados incluíram audiometrias tonal e vocal, limiares auditivos, índice de reconhecimento de fala e imitanciomé-

tria, foram analisadas e descritas as curvas timpanométricas e os reflexos estapedianos a fim de observar a ocorrência de recrutamento. Os limiares auditivos foram analisados de acordo com os critérios estabelecidos por Silman and Silverman.¹⁰

A relação entre o tipo de hemoglobinopatia e a presença ou não de deficiência auditiva foi verificada com o Teste Exato de Fisher. Para a análise estatística, foi utilizado o *software* BioStat 5.0 e fixado $p=0,05$.

RESULTADOS

Dos 22 pacientes selecionados, 3 foram excluídos em razão de antecedentes de: perda auditiva induzida por ruído (1 paciente), meningite (1 paciente) e ototoxicidade (1 paciente).

A amostra foi composta de 19 pacientes, sendo 10 (52,7%) do sexo feminino e 9 (47,3%) do sexo masculino. A faixa etária estudada variou de 5 a 41 anos, com média de 21 anos.

A queixa mais frequente entre os pacientes foi de hipocúcia uni ou bilateral (21%), seguida de vertigem (5%), zumbido (5%) e otalgia (5%). A história de perda auditiva familiar foi encontrada em 21% dos pacientes, e a exposição prolongada a ruídos, com uso adequado de equipamento de proteção individual (EPI), foi afirmada por 16% dos pacientes.

A otoscopia evidenciou 93% dos condutos auditivos livres de cerumen e secreções. Em 7%, a visualização da membrana timpânica só foi possível após remoção de cerumen. Todas as membranas timpânicas encontravam-se íntegras.

Em relação ao tipo de hemoglobinopatia, a apresentação mais frequentemente encontrada foi a SS (68% dos pacientes), seguida da variante SC (16%) e da $S\beta$ tal (16%).

Os Gráficos 1 e 2 mostram os resultados das audiometrias realizadas em cada ouvido, e a linha tracejada representa a média encontrada.

Os resultados evidenciaram que 37% da amostra apresentou alguma alteração na audiometria tonal e a média dos limiares tende a ser maior em altas frequências. Encontramos

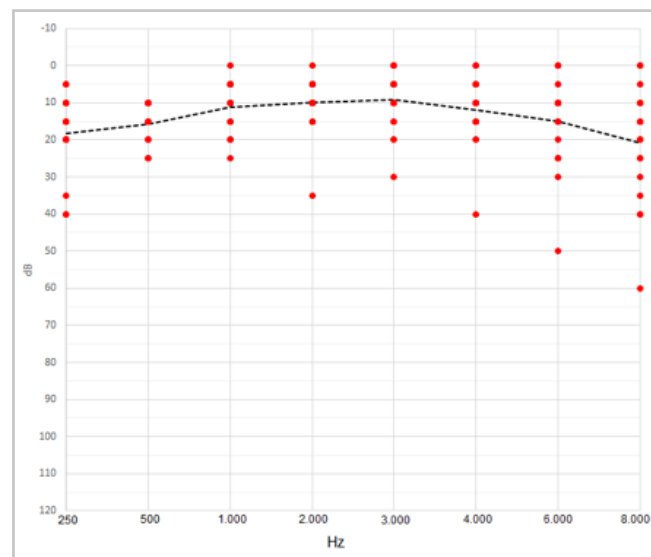


Gráfico 1. Resultado dos limiares da amostra no ouvido direito.

um paciente (5%) com perda auditiva de grau leve a moderado bilateralmente e seis pacientes (32%) com limiares >25 dB em frequências de 250, 6.000 ou 8.000 Hz em um ou ambos os ouvidos. Não observamos alteração do Índice de Reconhecimento de Fala (IRF) em nenhum paciente. A imitanciometria mostrou-se com curva Tipo A em 100% dos ouvidos avaliados.

A relação do tipo de hemoglobinopatia e a presença ou não de alterações na audiometria tonal não foram estatisticamente significantes ($p=0,1548$).

DISCUSSÃO

As crises vaso-oclusivas da DF são fenômenos complexos em que ocorre uma interação entre as hemácias falcizadas e as células endoteliais, leucócitos e plaquetas. A frequência com que essas crises ocorrem varia de quase diárias até menos de uma por ano.¹¹

A isquemia na estria vascular ocasiona hipóxia no órgão de Corti, especialmente em indivíduos com crises dolorosas frequentes e severas, o que indicaria significativo risco para todo o sistema auditivo.¹²

Diferentes padrões e graus de perda auditiva são documentados na literatura, variando desde uma perda auditiva bilateral profunda e súbita com recuperação parcial, até uma leve ou moderada perda unilateral, predominantemente nas frequências mais altas.^{13,14}

A interrupção do suprimento sanguíneo necessário para a alta atividade metabólica que mantém o delicado equilíbrio iônico da endolinfa e a anóxia provocada no órgão de Corti provocaria um dano coclear extenso e progressivo.¹⁵

A prevalência e o padrão de perda auditiva observado na amostra deste estudo são semelhantes ao relatado na literatura. Observou-se que 37% dos pacientes possui alguma alteração na audiometria tonal, sendo a perda auditiva neurossensorial em altas frequências o achado mais comum. Tal achado pode ser explicado pelo fato de a região basal da có-

clea ser particularmente sensível à anóxia em razão das altas taxas de consumo de oxigênio da estria vascular e da pobre capacidade de metabolismo anaeróbico. Assim, essa região que capta as frequências altas é acometida antes da região apical, que capta as frequências mais baixas.¹⁶

No Brasil, há apenas dois estudos relatando a ocorrência de déficit auditivo associado à DF.^{17,18} Os autores de um desses estudos relataram a ocorrência de deficiência auditiva neurossensorial em 21,4% das amostras, e os autores do outro estudo, em 27%.

Neste estudo, ao correlacionar o tipo de hemoglobinopatia com a presença ou não de deficiência auditiva, não foi possível obter um valor estatisticamente significativo ($p=0,1548$) em razão da amostra reduzida. No entanto, notavelmente 67% dos pacientes com SC apresentaram alguma alteração na audiometria. O estudo realizado por MacDonald também não chegou a valores estatisticamente significantes ao comparar tais subtipos, porém encontrou prevalências semelhantes em relação ao presente estudo.¹⁹ Crawford et al. encontraram prevalência muito maior de deficiência auditiva em pacientes com SC em relação a pacientes com SS. Uma possível explicação para esse achado é o fato de a maior viscosidade sanguínea nesses pacientes contribuir para maior frequência de fenômenos vaso-oclusivos.⁷

CONCLUSÕES

Os pacientes com DF avaliados neste estudo apresentaram alterações audiométricas, sendo a perda auditiva neurossensorial em altas frequências o fenômeno mais comum, com prevalência de 37%.

A relação do tipo de hemoglobinopatia com a presença ou não de perda auditiva não se mostrou estatisticamente significativa, porém os resultados sugerem maior tendência do tipo SC para apresentar perda auditiva.

Diante do exposto, conclui-se que é de extrema importância o monitoramento audiológico de pacientes com DF para a identificação precoce de deficiência auditiva e a elaboração de intervenções para a reabilitação adequada, proporcionando assim melhora na qualidade da assistência médica.

REFERÊNCIAS

1. Araujo PIC. O autocuidado na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):239-46. <https://doi.org/10.1590/S1516-84842007000300010>
2. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L, et al. Sick cell disease. Nat Rev Dis Primers. 2018;4:18010. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.10>
3. Berry RA. Sick cell anemia: audiological findings. J Am Audiol Soc. 1975;1(2):61-3.
4. Donegan JO, Lobel JS, Gluckman JL. Otolaryngologic manifestations of sickle cell disease. Am J Otolaryngol. 1982;3(2):141-4. [https://doi.org/10.1016/s0196-0709\(82\)80045-8](https://doi.org/10.1016/s0196-0709(82)80045-8)

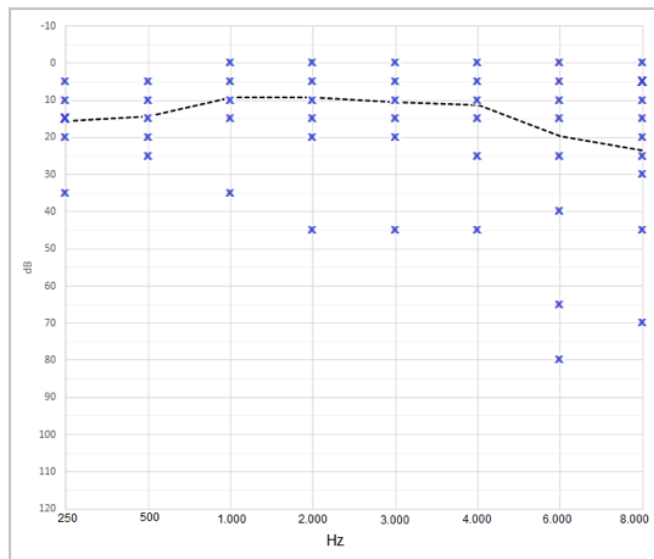


Gráfico 2. Resultados dos limiares da amostra no ouvido esquerdo.

5. Gould HJ, Crawford MR, Smith WR, Beckford N, Gibson WR, Pettit L, et al. Hearing disorders in sickle cell disease: cochlear and retrocochlear findings. *Ear Hear.* 1991;12(5):352-4. <https://doi.org/10.1097/00003446-199110000-00008>
6. Wilimas JA, McHaney VA, Presbury G, Dahl J, Wang W. Auditory function in sickle cell anemia. *Am J Pediatr Hematol Oncol.* 1988;10(3):214-6. <https://doi.org/10.1097/00043426-198823000-00006>
7. Crawford MR, Gould HJ, Smith WR, Beckford N, Gibson WR, Bobo L. Prevalence of hearing loss in adults with sickle cell disease. *Ear Hear.* 1991;12(5):349-51. <https://doi.org/10.1097/00003446-199110000-00007>
8. Todd GB, Serjeant GR, Larson MR. Sensorineural hearing loss in jamaicans with ss disease. *Acta Otolaryngol.* 1973;76(4):268-72. <https://doi.org/10.3109/00016487309121507>
9. Al-Dabbous IA, Al Jam'a AH, Obeja SK, Murugan ANR, Hammad HA. Sensorineural hearing loss in homozygous sickle cell disease in Qatif, Saudi Arabia. *Ann Saudi Med.* 1996;16(6):641-4. <https://doi.org/10.5144/0256-4947.1996.641>
10. Silman S, Silverman CA. *Auditory diagnosis: principles and applications.* Buckinghamshire: Singular; 1997. 412 p.
11. Lichtman MA, Kaushansky K, Kipps TJ, Prchal JT, Levi M, Williams WJ. *Williams manual of hematology.* Nova York: McGraw-Hill Medical; 2011. 757 p.
12. Elwany S, Kamel T. Sensorineural hearing loss in sickle cell crisis. *Laryngoscope.* 1988;98(4):386-9. <https://doi.org/10.1288/00005537-198804000-00005>
13. Urban Jr. GE. Reversible sensori-neural hearing loss associated with sickle cell crisis. *Laryngoscope.* 1973;83(5):633-8. <https://doi.org/10.1288/00005537-197305000-00001>
14. Abou-Elhamd KEA. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(1):1-4. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.10.004>
15. da Silva LPA, Nova CV, Lucena R. Sickle cell anemia and hearing loss among children and youngsters: literature review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2012;78(1):126-31. <https://doi.org/10.1590/s1808-86942012000100020>
16. Mgbor N, Emodi I. Sensorineural hearing loss in Nigerian children with sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68(11):1413-6. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.05.009>
17. Piltcher O, Cigana L, Friedrieich J, Ribeiro FAQ, Costa SS. Sensorineural hearing loss among sickle cell disease patients from southern Brazil. *Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg.* 2000;21(2):75-9. [https://doi.org/10.1016/s0196-0709\(00\)85001-2](https://doi.org/10.1016/s0196-0709(00)85001-2)
18. De Castro Silva IM, Magalhães IQ, Toscano RA, Gandolfi L, Pratesi R. Auditory-evoked response analysis in Brazilian patients with sickle cell disease. *Int J Audiol.* 2010;49(4):272-6. <https://doi.org/10.3109/14992020903321742>
19. MacDonald CB, Bauer PW, Cox LC, McMahon L. Otologic findings in a pediatric cohort with sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;47(1):23-8. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(98\)90152-5](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(98)90152-5)

Como citar este artigo:

Lucena RV, Silva AF, D'Avila VLNB, Borges GC, Jorge Junior JJ. Avaliação audiológica de pacientes com doença falciforme. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba.* 2020;22(1):23-6. DOI: 10.23925/1984-4840.2020v22i1a5