

Achados audiológicos em crianças com hiperbilirrubinemia neonatal: um enfoque na neuropatia auditiva/ dessincronia auditiva

Ana Claudia Martinho*

Doris Ruthy Lewis**

Resumo

Esta pesquisa teve como objetivo realizar o estudo de caso de três crianças que apresentaram história de hiperbilirrubinemia neonatal com realização de exsangüíneotransfusão e resultados na avaliação audiológica sugestivos de neuropatia auditiva/dessincronia auditiva (NA/DA). Os resultados demonstraram ausência de respostas durante o registro do PEATE e da pesquisa do reflexo acústico, ao mesmo tempo em que o microfonismo coclear (MC) se fazia presente em todas as crianças estudadas. A pesquisa do MC caracterizou-se como um instrumento de grande fidedignidade para a realização do diagnóstico diferencial da NA/DA. Foi possível concluir que níveis elevados de hiperbilirrubinemia ao nascimento parecem constituir um importante indicador de risco para a ocorrência da NA/DA, uma vez que o sistema auditivo mostrou-se susceptível aos efeitos neurotóxicos dessa substância.

Palavras-chave: neuropatia auditiva; sincronia neural; hiperbilirrubinemia neonatal.

Abstract

The goal of this research was the case study of three children, which presented a history of neonatal hyperbilirubinemia requiring exchange transfusions and audiologic test results suggestive of auditory neuropathy/auditory dys-synchrony (AN/AD). The results of this study showed absence of response in Auditory Brain Stem Response (ABR) tests and acoustic reflexes, while cochlear microphonics was present in all of the children studied. Cochlear microphonics was found to be a trustworthy instrument when determining the differential diagnosis of AN/AD. In conclusion, high levels of hyperbilirubinemia at birth were found to be a strong risk indicator for auditory neuropathy, since the auditory system has shown itself vulnerable to the neurotoxic effects of this substance.

Key-words: auditory neuropathy; neural synchrony; neonatal hyperbilirubinemia.

* Mestre em Fonoaudiologia pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo. ** Doutora em Saúde Pública pela Universidade de São Paulo, professora titular da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo.

Resumen

Esta investigación tubo el objetivo de realizar un estudio de caso con três niños que presentaron história de hiperbilirubina neonatal con realización de exanguineoterapia u resultados en la evaluación audiológica sugestivos de neuropatía (NA/DA). Los resultados mostraron ausencia de respuestas durante el registro del PEATE y de la evolución del reflejo acústico, al mismo tiempo que el microfonismo coclear (MC) se hacia presente en todos los niños evaluados. La investigación del MC se mostró como instrumento de gran fidedignidad para la realización del diagnóstico diferencial de la NA/DA. Fue posible concluir que niveles elevados de hiperbilirubina en el nacimiento parecen constituir un importante indicador de riesgo para la NA/DA, a la vez que el sistema auditivo se mostró susceptible a los efectos neurotóxicos de esa substancia.

Palavras claves: neuropatia auditiva; sincronia neural; hiperbilirubina neonatal.

Introdução e fundamentação teórica

Diante dos avanços tecnológicos das últimas décadas, novas técnicas e procedimentos para a avaliação eletrofisiológica da audição passaram a fazer parte da bateria de exames audiológicos.

Com a utilização clínica dos Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Encefálico (PEATE) e das Emissões Otoacústicas (EOAs), profissionais que atuam na área de diagnóstico e reabilitação auditiva passaram a encontrar pacientes, de diferentes faixas etárias, que apresentavam características audiológicas compatíveis com a função normal de células ciliadas externas (CCE), identificada por meio da presença de EOAs e/ou do microfonismo coclear (MC), e alteração da função neural, com respostas para PEATE severamente alteradas ou ausentes. Outros achados diziam respeito à ausência de reflexos do músculo do estapédio, audiometria tonal limiar com resultados muito variáveis, sugerindo desde limiares audiométricos próximos da normalidade até perdas auditivas de grau profundo, de diferentes configurações, com valores de discriminação de fala incompatíveis com os limiares tonais.

Tais características foram então descritas na literatura científica como neuropatia auditiva/des-sincronia auditiva (NA/DA) (Sininger et alii, 1995).

O diagnóstico de tal desordem vem se tornando cada vez mais presente na prática clínica médica e fonoaudiológica, demandando, desta maneira, estudos que contribuam para um diagnóstico mais preciso e um acompanhamento adequado. Estima-se que a ocorrência da NA/DA esteja em torno de 0,5 a 1,3 % da população avaliada na clínica

audiológica e de 12 a 14% da população portadora de deficiência auditiva neurossensorial de grau severo a profundo (Kraus et alii, 1984; Berlin et alii, 1998; Kraus, 2001).

Entre as possíveis etiologias sugeridas pela literatura, a hiperbilirrubinemia neonatal, especialmente os casos com exanguineotransfusão, destaca-se como indicador de risco para a ocorrência da NA/DA. É consenso que níveis de bilirrubina indireta elevados durante o período neonatal são capazes de alterar o sistema nervoso central, atingindo estruturas do sistema auditivo (Kraus, 1984; Stein et alii, 1996; Hood, 1999; Deltenre et alii, 1999; Rance, 1999; Abe et alii, 2000; Simmons e Beauchaine, 2000; Shapiro e Nakamura, 2001).

As estruturas do sistema auditivo mostram-se bastante sensíveis aos efeitos tóxicos da bilirrubina. Entre os distúrbios auditivos causados pelos efeitos da hiperbilirrubinemia, inclui-se a NA/DA, a qual pode estar associada ou não a outras alterações auditivas (Shapiro e Nakamura, 2001).

Assim, é possível que as crianças recém-nascidas que apresentaram história de hiperbilirrubinemia neonatal e outros indicadores de risco ao nascimento, como prematuridade, baixo peso e/ou anóxia perinatal, sejam consideradas indivíduos de maior risco para o desenvolvimento da NA/DA.

Em se tratando de valores de ocorrência relevantes, torna-se de fundamental importância a realização de um diagnóstico bastante preciso e específico para esse grupo clínico de casos, uma vez que a conduta adotada para a reabilitação desses indivíduos difere dos procedimentos usualmente adotados nos casos de deficiência auditiva neurossensorial.

Diante do exposto, com a possibilidade de relação entre níveis elevados de bilirrubina ao nascimento e NA/DA, esta pesquisa teve como objetivo realizar o estudo de caso de três crianças que apresentaram história de hiperbilirrubinemia neonatal com exangüineotransfusão e resultados na avaliação audiológica sugestivos de NA/DA.

Material e método

Esta pesquisa consistiu no estudo de caso de três crianças que apresentaram achados audiológicos sugestivos de NA/DA com história de hiperbilirrubinemia neonatal e realização de exangüineotransfusão.

A coleta de dados foi realizada no período de janeiro a março de 2002, com aprovação pela Comissão de Ética do Programa de Estudos Pós-Graduados em Fonoaudiologia da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo sob o parecer de número 0066.

As crianças selecionadas para a pesquisa apresentavam resultados incompatíveis em um ou mais testes da bateria de exames audiológicos, além de história de hiperbilirrubinemia neonatal com realização de exangüineotransfusão.

A coleta de dados da pesquisa foi realizada por meio de: levantamento dos dados de prontuários de cada uma das crianças, no respectivo serviço de origem; entrevista para coleta de dados gestacionais e de parto, história neonatal de hiperbilirrubinemia, indicadores de perdas auditivas ao nascimento, história familiar, passado otológico e dados de fala e linguagem; avaliação das funções da orelha média; pesquisa do reflexo estapediano; registro das EOAPD e/ou EOAET; registro do PEATE; pesquisa do microfonismo colear e observação das respostas comportamentais ao estímulo sonoro.

Apresentação de casos

Caso 1

Paciente do sexo masculino, 2 anos e 3 meses de idade, nascido de parto normal, a termo, com peso adequado para a idade gestacional. Apresentou icterícia neonatal no terceiro dia de vida, recebendo fototerapia. Em função do agravamento do quadro de hiperbilirrubinemia (38,3 mg/dl), no sexto dia de vida foi submetido à exangüineotransfusão.

O resumo de alta hospitalar descreveu hiperbilirrubinemia por deficiência de G-6PD, além de septicemia, distúrbio metabólico corrigido e suspeita de *kernicterus*.

Segundo relatos da família, a criança só é capaz de emitir sons guturais. Em relação às respostas auditivas, reage a sons fortes, mas parece não compreender o significado dos mesmos. Apresenta respostas de reação aos sons de fala por meio de movimentação dos membros e/ou sorriso.

Os resultados encontrados durante a avaliação audiológica realizada aos 2 anos e 3 meses de idade apresentaram incompatibilidade em seus resultados. A pesquisa do PEATE apresentou ausência de respostas bilateralmente com intensidade de estímulo de 90dBNA, ao mesmo tempo em que foram encontradas respostas presentes durante o registro das EOAs. Os resultados encontrados na avaliação timpanométrica sugeriram curva timpanométrica tipo C e ausência de reflexo estapediano para intensidade de estímulo de 110 dBNA. Em avaliação comportamental realizada em campo livre, os limiares audiométricos sugeriram alteração auditiva de grau moderado em ambas as orelhas.

Os resultados audiológicos encontrados no estudo deste caso sugeriram o diagnóstico da NA/DA, possivelmente associado a níveis elevados de bilirrubina ao nascimento e suspeita de *kernicterus*.

Caso 2

Paciente do sexo masculino, 2 anos e 6 meses de idade, nascido a termo, com peso adequado para idade gestacional. Apresentou hiperbilirrubinemia neonatal ao segundo dia de vida, devido à incompatibilidade sangüínea materno-fetal de fator Rh, necessitando de exangüineotransfusão. Outros indicadores de risco para perdas auditivas ao nascimento, como o uso de medicação ototóxica por um período de 17 dias e a permanência em UTI neonatal por 11 dias, também estiveram presentes.

A avaliação audiológica inicial, realizada aos 19 meses de idade, apresentou ausência de respostas no PEATE, com intensidade de estímulo *click* de 90 dBNA bilateralmente, EOAPD ausentes bilateralmente além de curva timpanométrica tipo C e reflexos estapedianos ausentes em ambas as orelhas. Na observação comportamental realizada com audiômetro pediátrico, não foram verificadas respostas de localização da fonte sonora para intensidade de estímulo de 80 dBNA, em todas as frequências testadas bilateralmente.

Com resultados que sugeriam deficiência auditiva neurossensorial de grau profundo, foi realizado encaminhamento para seleção e adaptação de potentes Aparelhos de Amplificação Sonora Individual (AASI). A família adquiriu os aparelhos, mas a criança não se adaptou ao uso dos mesmos, interrompendo assim a utilização da amplificação. Após o período de experiência com o uso da amplificação, não foram observados benefícios em relação à habilidade de detecção e percepção de fala. A associação da pista auditiva à pista visual tornou-se de fundamental importância para a compreensão dos sons da fala.

Em avaliação audiológica posterior, realizada aos 2 anos e 6 meses de idade, os resultados encontrados no segundo registro do PEATE concordaram com os obtidos na avaliação inicial, ou seja, ausência de respostas bilateralmente. No entanto, durante inversão de polaridade do estímulo *click*, foi observada presença do Microfonismo Coclear (MC). A avaliação das funções da orelha média sugeriu curva timpanométrica tipo B, ao mesmo tempo em que o registro das EOAPD e a pesquisa do reflexo estapediano apresentaram ausência de respostas.

A alteração timpanométrica verificada por meio do registro de curva timpanométrica tipo B bilateralmente, possivelmente, foi capaz de alterar o registro das EOAPD, sem, no entanto, interferir na pesquisa do MC.

Atualmente, segundo dados da família, a criança encontra-se em avaliação para realização de Implante Coclear. A utilização desse dispositivo eletrônico como estratégia a ser utilizada durante o processo de (re)habilitação de pacientes portadores de NA/DA vem sendo discutida por inúmeros autores. Os estudos sugerem que a estimulação elétrica gerada pelo IC pode ser capaz de beneficiar a sincronia neural e contribuir, desta maneira, para a percepção de fala desses indivíduos (Rance, 1998; Trautwein et alii 2001; Shallop et alii 2001; Buss et alii 2002; Madden et alii, 2002).

Caso 3

Paciente do sexo masculino, 10 anos, realiza acompanhamento audiológico desde 1 ano e 4 meses de idade. Os dados da história de gestação e parto obtidos durante entrevista familiar relataram prematuridade e baixo peso ao nascimento (1650g), além de desconforto respiratório precoce. A criança

apresentou também hiperbilirrubinemia neonatal, com níveis de bilirrubina em torno de 19,5 mg/dl, e realizou exsanguíneotransfusão no terceiro dia de vida em razão de incompatibilidade sangüínea materno-fetal do fator Rh, permanecendo então em incubadora por um período de 30 dias.

Aos 4 meses de idade, a criança não apresentava respostas aos sons ambientais, sendo realizada avaliação médica e fonoaudiológica para verificação das respostas auditivas. O registro do PEATE realizado neste momento apresentava ausência de respostas bilateralmente a 90 dBNA, resultado esse sugestivo de uma deficiência auditiva neurossensorial de grau profundo.

Diante desses resultados, a criança foi encaminhada para seleção e indicação de AASI. No entanto, ao longo do processo, a família não priorizou o uso da amplificação, já que verificou modificações no comportamento auditivo da criança. Por volta dos 8 meses de idade, a criança passou a apresentar respostas aos estímulos sonoros, especialmente para os sons de fala, sendo capaz então de compreender ordens simples como “não pode”, além de procurar a fonte sonora quando chamada pelo nome.

Diante dessas observações, a indicação de AASI foi momentaneamente suspensa até que dados audiológicos precisos fossem obtidos. Um novo registro do PEATE realizado aos 11 meses de idade apresentava resultados semelhantes à avaliação inicial, com ausência de respostas bilateralmente.

Aos 14 meses de idade, os resultados do PEATE registravam limiar eletrofisiológico em 95 dBNA na orelha direita e em 90 dBNA na orelha esquerda, e eletrococleografia com respostas ausentes a 130 dBNPS bilateralmente.

Mesmo apresentando alterações no registro dos PEATE, o desenvolvimento de fala e linguagem ocorria de forma esperada para a idade da criança, surgindo a emissão das primeiras palavras por volta de um ano de idade.

A ausência de respostas no registro do PEATE não se mostrou compatível com os dados do desenvolvimento de linguagem e com as respostas auditivas verificadas pela família. Quando a criança completou 21 meses de idade, foi então realizada observação comportamental de suas respostas auditivas em campo livre, a qual apresentou resultados para localização sonora sugestivos de alteração de grau moderado.

Os resultados timpanométricos sugeriam curva tipo A bilateral com reflexos acústicos modo contralateral presentes em intensidades elevadas nas frequências de 500Hz e 1kHz e ausentes nas demais frequências (2kHz e 4kHz) em ambas as orelhas.

Igualmente às avaliações anteriores, os resultados obtidos no PEATE e na pesquisa do reflexo acústico não eram condizentes com as respostas auditivas comportamentais apresentadas pela criança.

Durante todo o acompanhamento audiológico, os resultados encontrados tanto nas avaliações comportamentais como nas pesquisas do PEATE e do reflexo acústico e nos registros da EOAs, apresentavam um padrão de respostas bastante semelhante.

Mesmo apresentando resultados incompatíveis na bateria de testes audiológicos, a criança deste estudo de caso não apresentava dificuldades no processo de aquisição de fala e linguagem. Aos três anos de idade, era capaz de compreender ordens e repetir palavras, apresentando apenas pequenas omissões e/ou distorções de alguns fonemas.

A avaliação realizada durante o estudo apresentou resultados audiológicos semelhantes aos obtidos em avaliações anteriores. A avaliação das funções da orelha média apresentou curva timpanométrica tipo A com limiar de reflexo acústico elevado e/ou ausente bilateralmente. O registro das EOAs esteve presente bilateralmente. O registro do PEATE demonstrou ausência de respostas com apresentação de estímulos a 80 dBNA bilateralmente e MC presente. A audiometria tonal limiar apresentou limiares audiométricos dentro dos padrões de normalidade.

Os limiares audiométricos dentro dos padrões de normalidade, juntamente com o registro presente das EOAs, aliados a um desenvolvimento de linguagem adequado e aproveitamento escolar satisfatório, descartariam, a princípio, a possibilidade de uma alteração auditiva.

No entanto, os vários registros do PEATE com respostas severamente alteradas, associados às alterações do reflexo acústico na presença de curvas timpanométricas tipo A, referem um distúrbio consistente com alteração da sincronia neural. Possivelmente, as alterações causadas pelos efeitos tóxicos da bilirrubina foram capazes, neste caso, de alterar as respostas do PEATE, sem, porém, afetar a discriminação de fala e os limiares tonais.

Discussão

As alterações auditivas em decorrência de níveis elevados de bilirrubina ao nascimento, especialmente os casos em que se faz necessária a realização de exsanguíneotransfusão, foram descritas na literatura científica por inúmeros autores (Chisin et alii, 1979; Lenhardt et alii, 1984; De Vries et alii, 1985; Castro Jr. et alii, 1992; Berlin et alii, 1998; Rhee et alii, 1999; Araújo et alii, 2000; Simmons e Beauchaine, 2000; Abe et alii, 2000).

Na população infantil, os casos de NA/DA apresentam-se geralmente associados a intercorrências neonatais. Um terço das crianças descritas na literatura científica como portadoras de NA/DA apresentam história de hiperbilirrubinemia neonatal, com realização de exsanguíneotransfusão (Hood, 2002).

Algumas doenças são responsáveis por níveis extremamente elevados de bilirrubina indireta. As doenças hemolíticas por incompatibilidade sanguínea materna fetal e por deficiência da enzima G6PD parecem ser as causas mais importantes da hiperbilirrubinemia neonatal, as quais demandam a realização da exsanguíneotransfusão.

Diante de três crianças com uma mesma história etiológica, ou seja, na ocorrência de hiperbilirrubinemia neonatal com realização de exsanguíneotransfusão, uma diversidade de achados audiológicos e sintomas clínicos foram encontrados, caracterizando, assim, os indivíduos portadores de NA/DA como uma população clínica bastante heterogênea (Sininger et alii, 1995; Starr et alii, 1996; Hood, 1998a; Berlin 1999a; Hood, 2002).

Os registros do PEATE nos três casos relatados apresentaram semelhanças em seus resultados, com ausência de respostas em intensidade de estímulo *click* de 80 dBNA bilateralmente, não sendo possível a interpretação de valores de latência das ondas I, III e V e dos respectivos interpicos I-III, III-V e I-V.

A alteração da sincronia neural presente no registro do PEATE possivelmente justifica a ausência das ondas do PEATE, incluindo a onda I, em todos os registros apresentados neste estudo (Chisin et alii, 1979; Lenhardt et alii, 1984; Berlin, 1999).

Os registros do PEATE encontrados nesta população clínica devem ser diferenciados dos resultados encontrados em indivíduos que apresentam alteração do tronco encefálico, nos quais a onda I se faz presente (Spinelli et alii, 2001).

Os resultados encontrados na pesquisa do MC, por meio da inversão de polaridade de estímulo *click*, demonstraram presença desse potencial nos três casos apresentados, sugerindo, assim, função preservada de células ciliadas, mesmo diante da ausência de respostas durante a pesquisa do PEATE. Assim, a pesquisa desse potencial caracterizou-se como um instrumento de grande validade para a avaliação da integridade mecânica da cóclea, sendo capaz de distinguir as alterações da orelha interna das alterações do nervo auditivo e do tronco encefálico.

A avaliação da função das CCEs contribui de maneira significativa para o diagnóstico diferencial da NA/DA. No entanto, observou-se que alterações na orelha média são capazes de prejudicar o registro das EOAs. Resultados alterados no registro das EOAs tanto podem representar uma alteração de funcionamento da orelha média como lesão das CCEs. Nos indivíduos que apresentaram alteração da orelha média, essa avaliação só se fez possível por meio da pesquisa do MC.

A pesquisa do reflexo acústico também se caracterizou, neste estudo, como um importante instrumento clínico no diagnóstico da NA/DA. Possivelmente, nos casos de NA/DA o nervo auditivo não é capaz de realizar a descarga necessária para contração do músculo do estapédio e assim eliciar o reflexo acústico, justificando então limiares elevados ou ausentes de reflexo acústico (Starr, 2001)

A ausência de respostas em ambas as orelhas durante a pesquisa do reflexo acústico, verificada nos casos 1 e 2 deste estudo, apresentou-se associada a alterações da orelha média. Assim, não foi possível identificar se a ausência do reflexo acústico dizia respeito à alteração no funcionamento da orelha média ou a uma possível alteração no arco reflexo em função da NA/DA.

Possivelmente, devido à alteração na sincronia neural, os pacientes portadores de NA/DA podem apresentar resultados alterados durante a realização dos testes de processamento auditivo. Entretanto, as alterações do processamento auditivo devem ser diferenciadas das dificuldades de discriminação de fala encontradas na NA/DA. A utilização combinada de medidas objetivas e subjetivas da audição durante esta pesquisa enfatizou a importância da realização de uma bateria de testes audiológicos e eletrofisiológicos para o diagnóstico diferencial da NA/DA. Desta forma, a observação clínica e a avaliação comportamental associa-

das à avaliação da função coclear por meio do registro das EOAs e da pesquisa do MC, bem como a pesquisa do PEATE e do reflexo acústico, mostraram-se como um importante protocolo de testes na avaliação dos casos descritos. Possivelmente, a utilização de apenas uma das técnicas descritas acima poderia acarretar diagnósticos imprecisos nos casos apresentados.

Os achados relatados neste estudo, especialmente no caso 2, em relação ao uso de AASI como estratégia de (re)habilitação de indivíduos que apresentam função coclear preservada ao mesmo tempo em que a função neural encontra-se alterada, assemelham-se aos relatos descritos por Sininger et alii (1995), Doyele et alii (1998), Berlin (1999a), Hood (2002), nos quais o uso da amplificação parece não apresentar benefícios para a discriminação e percepção de fala, além da possibilidade de alterar a função das CCEs devido a níveis elevados de ruído.

A utilização do Implante Coclear vem sendo discutida na literatura científica como uma possível estratégia a ser utilizada durante o processo de (re)habilitação dos pacientes portadores de NA/DA e esteve presente durante a apresentação da criança do caso 2. Rance et alii (1999), Trautwein et alii (2001), Shallop et alii (2001), Buss et alii (2002), Colm et alii (2002) discutiram que a estimulação elétrica gerada pelo Implante Coclear só irá beneficiar os indivíduos diagnosticados como portadores de NA/DA quando, necessariamente, a função neural estiver preservada, ou seja, nos casos em que a alteração corresponda à lesão das CCI e /ou das sinapses dessas células com o nervo auditivo.

No entanto, pelo fato de não existirem, até o momento, procedimentos que avaliem a função de cada estrutura separadamente, ainda não se faz possível a verificação exata da localização da alteração presente na NA/DA, isto é, se diz respeito às CCI, à sinapse dessas células com o nervo auditivo, ao nervo auditivo propriamente dito ou a qualquer outra estrutura capaz de prejudicar a sincronia neural. Por esse motivo, a indicação do implante coclear ainda deve ser realizada com cautela nesse grupo clínico de casos.

Somente a descrição dos resultados encontrados em um número maior de sujeitos com NA/DA que utilizem o implante coclear contribuirá, em um futuro breve, para uma seleção segura e precisa dos candidatos a esse procedimento.



Mesmo não havendo níveis seguros de hiperbilirrubinemia neonatal que determinem a ocorrência de alteração no sistema nervoso central e, conseqüentemente, as estruturas auditivas, em função da toxicidade da bilirrubina, os resultados descritos nos casos desta pesquisa demonstraram que os valores de bilirrubina indireta ao nascimento parecem estar intimamente relacionados com a gravidade das seqüelas encontradas nestas crianças. Assim, quanto maiores os valores de hiperbilirrubinemia neonatal mais sérias parecem ser as seqüelas causadas pela toxicidade dessa substância, o que está de acordo com os resultados descritos por De Vries et alii (1987), Ozcelik (1997) e Gupta (1998).

Diante dos achados nos três casos descritos neste estudo, pode-se inferir que o sistema auditivo parece apresentar grande susceptibilidade aos efeitos tóxicos da bilirrubina.

A localização exata da lesão causada pelos efeitos tóxicos da hiperbilirrubinemia no sistema auditivo ainda não está clara. Vários pesquisadores sugeriram comprometimento da via neural, com alteração do nervo auditivo e do gânglio espiral. O núcleo auditivo do tronco encefálico mostra-se claramente envolvido, incluindo o núcleo coclear, o corpo trapezóide, o complexo olivar superior, o lemenisco lateral e o colículo inferior e o corpo geniculado medial. No entanto, o ouvido interno parece não sofrer influências dos efeitos dessa substância (Chisin et alii, 1978; Kraus et alii, 1984; Lenhardt et alii, 1984; Rhee et alii, 1999; Shapiro e Nakamura, 2001).

Segundo Lenhardt et alii (1984), os estudos sugerem evidências de uma alteração auditiva retrococlear em decorrência dos efeitos tóxicos da hiperbilirrubinemia, visto que as respostas do nervo auditivo durante a pesquisa da onda I no PEA-TE, geralmente, encontram-se alteradas ou ausentes na presença do MC.

Os dados apresentados apontam a possibilidade dos efeitos neurotóxicos da bilirrubina acarretarem alterações no sistema auditivo em estruturas que se encontram, possivelmente, localizadas posteriormente à cóclea, com preservação da função coclear, a qual pode ser verificada neste estudo por meio da presença do MC em todos os casos apresentados, concordando dessa maneira com os estudos de Chisin et alii (1979), Lenhardt et alii (1984), Rhee et alii (1999), Shapiro e Nakamura (2001).

Os resultados encontrados neste estudo demonstraram então a relação existente entre hiper-

bilirrubinemia neonatal e NA/DA, em que níveis elevados de bilirrubinemia ao nascimento parecem constituir um importante indicador de risco para a ocorrência da NA/DA, o que está em concordância com os estudos de Kraus (1984), Stein et alii (1986), Deltenre et alii (1999), Hood (1999), Rance et alii (1999), Simmons e Beauchaine (2000), Abe et alii (2000) e Shapiro e Nakamura (2001), Hood (2002).

Conclusões

Foi possível concluir nos três estudos de casos de crianças com história de hiperbilirrubinemia neonatal e resultados na avaliação audiológica sugestivos de neuropatia auditiva que: a hiperbilirrubinemia neonatal, especialmente os casos de exangüíneotransusão, parece constituir um importante indicador de risco para a ocorrência da neuropatia auditiva; os achados audiométricos desse grupo clínico de pacientes apresentaram uma diversidade de resultados, sugerindo desde limiares audiométricos dentro dos padrões de normalidade até alterações auditivas de grau moderado a severo/profundo; o registro do MC caracterizou-se como um procedimento de fundamental importância para o diagnóstico diferencial da neuropatia auditiva; e a utilização de uma bateria de testes audiológicos e eletrofisiológicos se faz necessária para a realização de um diagnóstico preciso nesse grupo de pacientes que apresentam características audiológicas compatíveis com função normal de CCEs ao mesmo tempo em que apresentam alteração da função neural.

Referências

- Abe CRB, Garolla LP, Pinheiro SS, Azevedo MF, Ávila CRB. Neuropatia auditiva: relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2000;66(6):680-5.
- Berlin CI, Bordelon J, St John P, Wilensky D, Hurley A, Kluka E, Hood LJ. Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear Hear* 1998;19(1):37-47.
- Berlin CI. Managing patients with auditory neuropathy dys-synchrony [tipo de material Internet]. New Orleans;1999a [citado 2001 Mar 12]. Disponível em: <<http://www.medschool.lsumc.edu/otor/dys.html>>.
- Berlin CI. Auditory neuropathy: using OAEs and ABRs from screening to management. *Sem Hear* 1999b;20 (4):307-15.
- Berlin C, Hood L, Rose K. On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiol Today* 2001;13(6):15-7.
- Buss E, Labadie RF, Brown CJ, Gross AJ, Grose JH, Pillsbury HC. Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002;23(3):328-32.

- Castro Jr NP, Ribeiro MQ, Figueiredo MS, Gallaci CB. Audiometria do tronco cerebral e hiperbilirubinemia em neonatos de alto risco. *Pró-Fono* 1992;4(1):27-30.
- Chisin R, Perlman M, Sohmer H. Cochlear and brain stem responses in hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *Ann Otol* 1979;88:352-488.
- Deltenre P, Mansbach L, Bozet, Chistianens, Barthelemy, Paulissen, Renglet. Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology* 1999;38:187-95.
- De Vries LS, Lary S, Dubowitz LMS. Relationship of serum bilirubin levels to ototoxicity and deafness in high-risk low-birth-weight infants. *Pediatrics* 1985;76(3):351-4.
- Doyle KJ, Sininger Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998;108 (9):1374-7.
- Gupta AK, Mann SBS. Is auditory brainstem response a bilirubin neurotoxicity marker?. *Am J Otolaryngol* 1998;19(4):232-6.
- Hood LJ. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. [tipo Internet]. Ed. Paul Dybala; Feb 2002. [citado 2002 Abr 07]. Disponível em: <<http://www.audiologyonline.com/audiology/newroot/askexpert/displayquestion.asp?id=84>>.
- Hood LJ. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony: new insights. *Hear J* 2002;55(2):10-20.
- Hood LJ. Auditory Neuropathy: What is it and what can we do about it?. *Hear J* 1998a;51(8):10-8.
- Hood LJ. Testing infants and children with physiological measures. In: Clinical applications of the auditory brainstem response. San Diego (CA): Singular; 1998b. p.125-46.
- Hood LJ. Cases studies and report writing. In: Clinical applications of the auditory brainstem response. San Diego (CA): Singular; 1998. p.208-15.
- Hood LJ. A review of objective methods of evaluating auditory neural pathways. *Laryngoscope* 1999;109:1745-8.
- Kraus N, Özdamar Ö, Stein L, Reed N. Absent auditory brainstem response: peripheral hearing loss or brainstem dysfunction?. *Laryngoscope* 1984;94: 400-6.
- Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB et al.. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. [tipo Internet]. New York: Ed Derk/Haank; 2000. [citado 2001 Mar 13]. Disponível em : <<http://link.springer.com/journals/jaro/contents/00/10004/html>>
- Kraus N. Auditory neuropathy: historical and current perspective. In: Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders. San Diego (CA): Singular; 2001. p.1-14.
- Lenhardt ML, Mcartor R, Bryant B. Effects of neonatal hyperbilirubinemia on the brainstem electric response. *J Pediatrics* 1984;104(2):281-4.
- Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002;23(2):163-8.
- Ozcelik T, Onerci M, Ozcelik U, Sennaroglu L. Audiological findings in kernicteric patients. *Acta Oto-Rhino-Laryngol Belg* 1997;51:31-4.
- Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, Rickards FW, Clark G. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999;20(3):238-57.
- Rhee C, Park H, Jang Y. Audiologic evaluation of neonates with hyperbilirubinemia using transiently evoked otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. *Laryngoscope* 1999;109:2005-8.
- Shallop JK, Peterson A, Facer G, Fabry L, Driscoll CL. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001;11(4):555-62.
- Shapiro SM, Te Selle ME. Cochlear microphonics in the jaundiced gunn rat. *Am J Otolaryngol* 1994;15(2):129-37.
- Shapiro SM, Nakamura H. Bilirubin and the auditory system. *J Perinatol* 2001;21:52-5.
- Simmons JL, Beauchaine KL. Auditory neuropathy: case study -with hyperbilirubinemia. *J Am Acad Audiol* 2000;11(6): 337-47.
- Sininger YS, Hood LJ, Starr A, Berlin CI, Picton TW. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today* 1995;7:10-3.
- Sininger YS, Starr A. Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders. San Diego (CA): Singular; 2001.
- Spinelli M, Breuel MIF, Silva CMS. Neuropatia auditiva: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2001;67(6):863-67.
- Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119:741-53.
- Starr A. The neurology of auditory neuropathy. In: Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders. San Diego, CA: Singular; 2001. p.37-50.
- Starr A., Sininger Y, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000;11(3):215-27.
- Stein L, Tremblay K, Pasternak J, Banerjee S, Lindemann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Sem Hear* 1996;17(2):197-213.
- Trautwein PG, Sininger YS, Nelson R. Cochlear implantation of auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol* 2001;11:309-15.

Recebido em novembro/04; aprovado em abril/05.

Endereço para correspondência

D. R. Lewis
Av Higienópolis, 360/04, Higienópolis, São Paulo,
CEP 01238-000

E-mail: drlewis@uol.com.br