



Espectro da Neuropatia Auditiva: o que fazer depois do diagnóstico?

Nayara T O Costa*
Teresa M Momensohn-Santos**

A criação Berlin CI; Hood LJ; Morlet T et al.
Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/
Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*).
Int J Audiol. 2010; 49: 30-43

Muito se tem estudado a respeito do Espectro da Neuropatia Auditiva (ENA), atualmente reconhecido como um distúrbio auditivo que sugere um comprometimento neural com preservação coclear. Esses aspectos podem ser identificados pelos resultados do diagnóstico audiológico, que apresenta ausência de potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE), com presença de microfonia coclear (MC) e de emissões otoacústicas evocadas (EOA). Além disso, podem estar presentes no audiograma quadros com diversos graus, configurações, passíveis de flutuação e progressão.

As pesquisas desse distúrbio passaram a ser mais frequentes em meados dos anos 1995. Mas, mesmo com esse maior aprofundamento, as discussões mais contemporâneas apontam que ainda há controvérsia sobre qual dispositivo e técnica de (re) habilitação seriam mais adequados e em que momento se deve optar pelo implante coclear (IC).

De forma a contribuir com a elucidação do tema, Charles I. Berlin, professor aposentado da *Louisiana State University School of Medicine*, Departamento de Otorrinolaringologia e Bio Comunicação, e diretor do *Kresge Hearing Research Laboratory*, em Nova Orleans, realizou inúmeras pesquisas na área de audiologia. A publicação aqui resenhada é uma revisão histórica

realizada a partir da identificação do seu primeiro paciente com ENA.

O estudo teve como subsídio um banco de dados composto de registro de 260 pacientes avaliados no *Kresge Hearing Research Laboratory* e em clínicas de audiologia associadas ao *LSU Health Sciences Center* (n = 66), bem como dados apresentados por outros profissionais da área (n=194).

O banco de dados passou a ser elaborado em 1982, porém foi sistematizado somente em 1994. Os pacientes que nele eram registrados passaram por rigorosos critérios diagnósticos iniciados pela obtenção de limiares audiométricos, os quais, com o intuito de se verificar a confiabilidade do audiograma, foram acompanhados de testes de timpanometria, reflexo acústico estapediano e EOA. Nos casos com EOA presentes e ausência de reflexo estapediano, era realizado um PEATE com pesquisa do MC para confirmar o diagnóstico de ENA.

Até hoje, na rotina clínica audiológica, os fonoaudiólogos adotam essa bateria de testes, citada na pesquisa analisada, para identificar casos com ENA.

Quanto às características da população do estudo, a maioria era de pacientes pediátricos, isso porque a triagem auditiva é obrigatória e comum nos Estados Unidos. O diagnóstico de adultos ocorria em função de terem desenvolvido outras

* Doutoranda do Programa de Fonoaudiologia da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil. ** Professora titular do Departamento de Clínica Fonoaudiológica da Faculdade de Ciências Humanas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.





neuropatias periféricas, e/ou porque eram usuários mal sucedidos de aparelhos auditivos. Foi também identificada na população pesquisada uma variedade de etiologias, incluindo: hiperbilirrubinemia, icterícia perinatal e/ou anóxia e/ou prematuridade, genética e neuropatias periféricas.

O crescente número de estudos possibilitou maior aprofundamento científico e compreensão a respeito desse transtorno auditivo. Não apenas a pesquisa retrospectiva aqui analisada como outras⁽¹⁻²⁾ apontam a variabilidade de resultados do audiograma, evidenciando que os limiares audiométricos não são os subsídios mais adequados para conduzir a intervenção. Contudo, a diversidade de fatores inerentes ao ENA, assim como a dificuldade em determinar o diagnóstico e local da lesão fazem com que as dúvidas e os questionamentos a respeito da intervenção terapêutica perdurem até os tempos atuais.

Em relação à reabilitação, os pesquisadores relataram que 85 dos pacientes incluídos no banco de dados foram reabilitados com aparelho de amplificação sonora individual (AASI) e 49 com IC. Observaram que apenas três (3,53%) dos casos reabilitados com AASI realmente apresentaram benefício para o desenvolvimento da linguagem, e a melhora na compreensão da fala e aquisição da linguagem foi identificada em 42 (85,72%) dos pacientes implantados. Além disso, 13 (5%) desenvolveram fala e linguagem sem intervenção.

Neste contexto, destaca-se que, no passado, alguns profissionais afirmavam que o AASI trazia pouco ou quase nenhum benefício auditivo para casos com ENA, sendo esse dispositivo capaz apenas de melhorar a sensibilidade, com pouca contribuição para aprimorar a percepção de fala.

No entanto, pesquisas mais recentes passaram a investigar estratégias de processamento do sinal do AASI que pudessem melhorar a percepção da fala em indivíduos com ENA, e comprovaram que, nesses casos, há uma perda da distinção entre consoantes e vogais que causa mascaramento da vogal seguinte⁽³⁻⁴⁾. Sendo assim, os pesquisadores notaram que uma técnica de realce do sinal de fala melhoraria a compreensão do discurso, porque aumentaria a energia das consoantes que são importantes pistas dessa percepção. Com isso, a expansão modulada, por oposição à compressão em um típico aparelho auditivo, passou a ser utilizada para compensar a incompetência das habilidades temporais. O reforço do sinal de fala com a

estratégia de expansão é uma forma de aumentar a porção consonantal do sinal acústico, enquanto comprime a porção da vogal. É uma técnica que possibilita bons resultados na compreensão da fala em casos com ENA, tanto no silêncio quanto na presença de ruído

Nesta perspectiva, na mesma direção dos autores deste artigo, profissionais sugerem que a primeira intervenção ocorra por meio de AASI, uma vez que casos com ENA podem se beneficiar com esse dispositivo e seu novo recurso técnico. Mas há fonoaudiólogos que ainda questionam esse procedimento, argumentando que a fisiopatologia do ENA indica uma alteração na condução dos impulsos nervosos e, teoricamente, o AASI não é capaz de estimular esse mecanismo.

Frente a essa problemática, são muitas as questões envolvidas no posicionamento do fonoaudiólogo no momento de decidir o rumo terapêutico para cada indivíduo identificado com ENA. Além disso, retomando os dados citados anteriormente, os pesquisadores também identificaram casos no seu estudo em que a fala e a linguagem foram desenvolvidas sem o auxílio de qualquer tipo de intervenção, indicando a existência talvez de uma forma leve desse transtorno que não prejudica de forma tão incisiva a audição. No entanto, fica o questionamento: como identificar qual caso deve ou não ser reabilitado, e qual método de intervenção seria o mais indicado?

Os autores alertam que o AASI pode ser recomendado como um requisito pré-implante; porém, os dados encontrados mostram que essa prática deve ser monitorada com cuidado, pois pode atrasar ainda mais o desenvolvimento da audição e linguagem dessas crianças. Outras técnicas, como o *Cued Speech*^{1*(5)}, devem ser consideradas para evitar o atraso do desenvolvimento de linguagem.

A intervenção clínica nos casos de ENA é, portanto, um procedimento difícil e ainda não padronizado. Devido à falta de sucesso com aparelhos auditivos convencionais, o IC tornou-se a escolha de tratamento de muitos profissionais que

1. *Cued Speech* é um sistema de comunicação baseado nos fonemas e nas propriedades da língua inglesa falada tradicionalmente. Cueing allows users who are deaf or hard of hearing or who have language/communication disorders to access the basic, fundamental properties of spoken languages through the use of vision. Utiliza associação de movimentos labiais com pistas formadas pelas mãos, colocadas em localizações específicas.





acreditam na capacidade de a estimulação elétrica superar a sincronia temporal reduzida, principalmente quando há comprometimento das células ciliadas internas, ou em suas sinapses. Contudo, é necessário ter muita prudência na tomada de decisão de qual dispositivo e técnica de (re) habilitação escolher, em especial, em que momento se deve optar pelo procedimento cirúrgico do IC.

Os pesquisadores orientam ainda que, caso o fonoaudiólogo seja o primeiro profissional a identificar um paciente com ENA, sua intervenção se concentre nas habilidades globais de comunicação e aquisição de linguagem, de modo que o paciente possa se alfabetizar e se tornar autossuficiente.

Os autores também fazem comentários a respeito da importância do desenvolvimento de linguagem em crianças que recebem diagnósticos de ENA; todavia, não especificam quais procedimentos de avaliação foram utilizados para analisar essa competência.

Observa-se que, principalmente no Brasil, ainda são escassas as publicações que enfatizam os aspectos de desenvolvimento de linguagem e comunicação de crianças com ENA, o que poderia trazer dados importantes sobre a eficácia dos métodos de intervenção aplicados.

Cientes da complexidade que caracteriza o ENA e com base no que foi apresentado pelos autores, subsidiados por suas experiências, conclui-se que uma intervenção comum para todos os que recebem esse diagnóstico está longe de ser uma realidade na prática da clínica fonoaudiológica,

fato esse diretamente relacionado à grande heterogeneidade existente entre os casos.

Ressalta-se ainda que investigações como a do artigo ora resenhado são de fundamental importância porque mostram a diversidade e complexidade dos achados referentes ao ENA. Os dados apresentados mostram que esse transtorno apresenta um quadro clínico clássico no momento do diagnóstico audiológico; no entanto, não é possível prever como será o desenvolvimento das habilidades de linguagem. Esses aspectos levam à reflexão e conclusão de que a evidência clínica relacionada à intervenção nos casos com ENA ainda é uma incógnita para os fonoaudiólogos, e que pesquisas adicionais são necessárias para esclarecer as diversas questões existentes.

Referências

1. Buchman CA, Roush PA, Teagle HFB, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear & Hearing*. 2006;(27):399-408.
2. Hayes D, Sininger Y. Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. Guidelines Development Conference at NHS. Como, Italy; 2008.
3. Zeng FG, Liu S. Speech perception in individuals with auditory neuropathy. *J Speech Lang Hear Res*. 2006; (49): 367-380.
4. Narne VK, Vanaja CS. Perception of speech with envelope enhancement in individuals with auditory neuropathy and simulated loss of temporal modulation processing. *Int J Audiol*. 2009; (48): 700-07.
5. Attina V, Beautemps D, Cathiard MA, Odisio M. A pilot study of temporal organization in Cued speech production of french syllables: rules for a cued speech synthesizer. *Speech Communication*. 2004; (44): 197-214.

Endereço para correspondência

Nayara Thais de Oliveira Costa
Rua Araguari, 661, ap. 102, Moema, São Paulo - SP.
CEP 04514-041

E-mail: na-thais@hotmail.com

