

Síndrome do aqueduto vestibular alargado: uma causa de disacusia neurosensorial*****

The large vestibular aqueduct syndrome: a cause of neurosensory dysacusia

Daniela Polo Camargo da Silva*
Jair Cortez Montovani**
Danielle Tavares Oliveira***
Marisa Portes Fioravanti****
Ivanira Ayako Tamashiro*****

*Fonoaudióloga. Mestranda do Programa de Bases Gerais da Cirurgia da Faculdade de Medicina de Botucatu. Fonoaudióloga do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade do Estado de São Paulo. Endereço para correspondência: Departamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia - Faculdade de Medicina de Botucatu - Distrito de Rubião Júnior s/n. - SP - CEP 18618-970. (daniela-polo@fmb.unesp.br)

**Médico Otorrinolaringologista. Professor Titular da Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade do Estado de São Paulo.

*** Fonoaudióloga. Mestranda do Programa de Bases Gerais da Cirurgia da Faculdade de Medicina de Botucatu. Voluntária do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade do Estado de São Paulo.

****Fonoaudióloga. Mestre - Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade do Estado de São Paulo.

*****Trabalho Realizado na Faculdade de Medicina de Botucatu - Universidade Estadual Paulista.

Abstract

Background: the large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) is characterized by the enlargement of the vestibular aqueduct associated with sensorineural hearing loss. The level of hearing loss varies and may be fluctuant, progressive or sudden. Vestibular symptoms may be present. The diagnosis is reached by imaging methods. Aim: To report an LVAS case. Method: a female infant was submitted to a computerized tomography of the ears and to audiologic tests. Results: enlargement of the vestibular aqueduct of more than 1.5mm and sensorineural hearing loss in the right ear were observed. Conclusion: with an early hearing evaluation it is possible to diagnose hearing loss, even in children were this loss is unilateral. Although the literature indicates that the diagnosis of LVAS occurs at a later age, in this case the etiologic diagnosis was enabled by computerized tomography.

Key Words: Vestibular Aqueduct; Malformation; Hearing; Hearing loss.

Resumo

Tema: a síndrome do aqueduto vestibular alargado (SAVA) é caracterizada pelo alargamento do aqueduto vestibular associada a disacusia. O grau da perda auditiva é variável, podendo ser flutuante, progressiva ou súbita. Sintomas vestibulares podem estar presentes. O diagnóstico é realizado por exames de imagem. Objetivo: relatar um caso de SAVA. Método: lactente, gênero feminino, realizou tomografia computadorizada de ouvidos e exames de audição. Resultado: constatou-se alargamento do aqueduto vestibular maior que 1,5mm de diâmetro e perda auditiva neurosensorial à direita. Conclusão: com a avaliação auditiva precoce é possível o diagnóstico da disacusia, mesmo em crianças com disacusias unilaterais. Embora a literatura consultada mostre que o diagnóstico da SAVA ocorra tardiamente, no presente caso, o diagnóstico etiológico foi possibilitado pela tomografia computadorizada.

Palavras-Chave: Aqueduto Vestibular; Malformação; Audição; Deficiência Auditiva.

Artigo de Estudo de Caso

Artigo Submetido a Avaliação por Pares

Conflito de Interesse: não

Recebido em 19.04.2007.
Revisado em 10.07.2007; 25.03.2008;
17.04.2008; 13.05.2008.
Aceito para Publicação em 13.05.2008.

Referenciar este material como:



Silva DPC, Montovani JC, Oliveira DT, Fioravanti MP, Tamashiro IA. Síndrome do aqueduto vestibular alargado: uma causa de disacusia neurosensorial. Pró-Fono Revista de Atualização Científica. 2008 abr-jun;20(2):133-5.

Introdução

A síndrome do aqueduto vestibular alargado (SAVA) foi primeiramente descrita, em 1978, por Valvassori e Clemis⁽¹⁾, caracteriza-se pelo aqueduto vestibular alargado (AVA) associado com disacusia neurosensorial, esporadicamente mista, podendo manifestar-se desde o nascimento e possível etiologia genética⁽²⁾.

Descrita em 14% das crianças com disacusia neurosensorial progressiva, mais freqüente no gênero feminino, configuração audiométrica descendente e geralmente acometimento bilateral⁽³⁾. A flutuação da audição pode ocorrer no início, com sintomas vestibulares ocasionais⁽⁴⁾.

O diagnóstico diferencial com outras doenças é realizado por meio do exame de imagem.

O tratamento é clínico ou cirúrgico. Lin et al.⁽⁵⁾ observaram melhora auditiva significativa em indivíduos tratados com corticóide, após episódios recorrentes de surdez súbita. Já Willing et al.⁽⁶⁾ demonstraram que a cirurgia do AVA não proporciona benefício significativo. Entretanto, outros autores relataram benefícios em pacientes com SAVA e surdez pós-lingual, submetidos ao implante coclear⁽⁷⁾. Outra possibilidade é adaptar aparelhos auditivos.

Objetivo

Relatar o caso de uma lactente com disacusia unilateral portadora de SAVA.

Método

Este trabalho foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da FMB - UNESP, protocolo 03/10/05, e os responsáveis legais da paciente leram e assinaram um termo de consentimento, permitindo a divulgação de seus resultados.

Lactente, um ano, gênero feminino, sem antecedentes familiares de hipoacusia. Nasceu de termo, 3380g, sem intercorrências neonatais. Mãe portadora de Diabetes Mellitus tipo II. Testes sorológicos negativos.

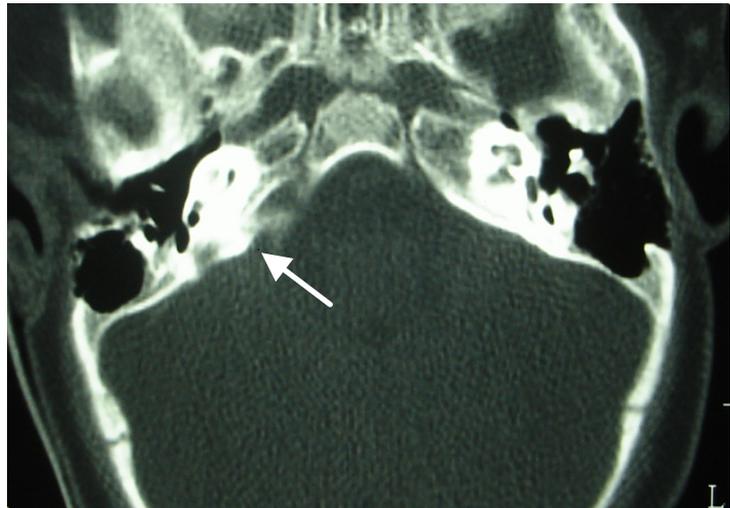
Resultados

Foram realizados exames de emissões otoacústicas transientes (EOAT) e potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE). Na primeira avaliação, as EOAT estavam presentes à esquerda e ausentes à direita. No retorno, o resultado se manteve, descartada alteração

condutiva pela timpanometria. Na avaliação auditiva comportamental, aos sete meses, constatou-se resposta de localização sonora à esquerda mesmo quando o estímulo era à direita.

No PEATE observou-se, à esquerda, limiar eletrofisiológico em 20dB nHL e à direita ausência em 100dB nHL. Com um ano, realizou tomografia computadorizada (TC) de osso temporal, constatando AVA apenas à direita, medindo 2,5mm

FIGURA 1. TC de osso temporal mostrando AVA à direita.



(Figura 1).

Discussão

O aqueduto vestibular é um canal ósseo estendendo-se da parede medial do vestíbulo para uma abertura na superfície posterior da porção petrosa do osso temporal. Através dele cursa o ducto e o saco endolinfático, preenchidos por endolinfa. Alguns autores relataram que o AVA é resultado do desenvolvimento anormal do ducto endolinfático no período embriológico⁽⁸⁾.

Os achados clínicos de SAVA, principalmente, tipo e grau da disacusia neurosensorial são variáveis e mesmo para alguns a correlação disacusia e tamanho do AVA é discutível⁽³⁾. Sugiura et al.⁽⁹⁾ demonstraram com ressonância nuclear magnética tridimensional que a surdez devia-se ao refluxo do fluido hiperosmolar do saco endolinfático alargado para o interior da cóclea.

Quanto a etiologia alguns autores sugerem herança autossômica recessiva, explicando, como no nosso caso, a falta de história familiar para hipoacusia⁽²⁾. Outros descreveram mutação do gene

SLC26A4 associando surdez isolada e SAVA⁽¹⁰⁾.

No comprometimento bilateral o diagnóstico é geralmente precoce devido às características da disacusia, mas quando unilateral, tanto a disacusia como a SAVA podem permanecer sem diagnóstico pela não realização de exames de imagem.

O uso da amplificação, terapia de linguagem e evitar traumas cranianos, consistem no tratamento desta desordem. Ocasionalmente, o implante coclear deve ser considerado, principalmente nos progressivos.

Conclusão

Embora a literatura consultada mostre que o diagnóstico da SAVA é tardio na maioria dos casos, para o presente caso apresentado, o diagnóstico etiológico foi realizado precocemente, possibilitado pela TC para pesquisar uma disacusia unilateral de etiologia desconhecida.

Referências Bibliográficas

1. Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1978;88:723-8.
2. Berrettini S, Forli F, Bogazzi F, Néri E, Salvatori L, Casani AP, Franceschini SS. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *Am J Otolaryngol*. 2005;26:363-71.
3. Madden C, Halsted M, Benton C, Guinwald J, Choo D. Enlarged vestibular aqueduct syndrome in the pediatric population. *Otol Neurotol*. 2003;24:625-32.
4. Grimmer JF, Hedlund G. Vestibular symptoms in children with enlarged vestibular aqueduct anomaly. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71: 275-82.
5. Lin CY, Lin SL, Kao CC, Wu JL. The remediation of hearing deterioration in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Auris Nasus Larynx*. 2005;32:99-105.
6. Willing, DB, Martín MD, Miles BA, Oehler M, Schmalbrok P. Endolymphatic sac occlusion for the enlarged vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol*. 1998;19:145-51.
7. Loundon N, Rouillon I, Munier N, Marlin S, Roger G, Garabedian EN. Cochlear implantation in children with internal ear malformations. *Otol Neurotol*. 2005;26:668-73.
8. Ramirez-Camacho R, Ramón GBJ, Arellano B, Trinidad A. Familial isolated unilateral large vestibular aqueduct syndrome. *J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2003;65:45-8.
9. Sugiura M, Naganawa S, Sato E, Nakashima T. Visualization of a high protein concentration in the cochlea of a patient with a large endolymphatic duct and sac, using three-dimensional fluid-attenuated inversion recovery magnetic resonance imaging. *J Laryngol Otol*. 2006;120:1084-6.
10. Madden C, Halsted M, Meizen-Derr J, Bardo D, Boston M, Arjmand E, et al. The influence of mutations in the SLC26A4 gene on the temporal bone in a population with enlarged vestibular aqueduct. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133:162-8.