

# Alterações auditivas em recém-nascidos e lactentes com mielomeningocele

## Hearing impairment in newborns and infants with myelomeningocele

Natália Oliveira de Jesus<sup>1</sup>, Elaine Colombo Sousa Maruta<sup>2</sup>, Marisa Frasson de Azevedo<sup>3</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** Verificar a ocorrência de alterações auditivas em recém-nascidos e lactentes com mielomeningocele e/ou Síndrome de Arnold Chiari tipo II. **Métodos:** Foram incluídos na amostra 160 neonatos atendidos em unidade de terapia intensiva neonatal, distribuídos em três grupos: Grupo Estudo 1, formado por 42 neonatos com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; Grupo Estudo 2, constituído por 38 neonatos com mielomeningocele e Grupo Controle, com 80 recém-nascidos sem síndromes, malformações e/ou riscos para alteração auditiva. Todos os pacientes realizaram a triagem auditiva neonatal com emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente e foram submetidos à pesquisa do potencial evocado auditivo de tronco encefálico com estímulo clique. Quando houve falha nas emissões, a pesquisa dos limiares eletrofisiológicos foi realizada mediante potencial evocado auditivo de tronco encefálico com *tone burst*. A análise estatística foi feita por meio de testes paramétricos e os dados encontrados foram descritos nos resultados, considerando o nível de significância  $p < 0,05$ . **Resultados:** Houve maior ocorrência de perda coclear, alteração central e neuropatia auditiva nos grupos estudados. No que se refere aos valores médios das latências absolutas e dos intervalos interpicos, nos três grupos, por orelha, houve aumento das latências absolutas das ondas III e V e dos intervalos interpicos III-V e I-V, no grupo de lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II. **Conclusão:** Recém-nascidos e lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II e mielomeningocele apresentaram maior ocorrência de perda coclear, espectro da neuropatia auditiva e alterações centrais.

**Palavras-chave:** Meningomielocelo; Eletrofisiologia; Audiologia; Recém-nascido; Triagem neonatal

### ABSTRACT

**Purpose:** Verify the occurrence of auditory impairments in newborns and infants with Myelomeningocele (MMC) and/or Arnold-Chiari Type II Malformation (ACMII). **Methods:** The study sample was composed of 160 newborns assisted at a neonatal intensive care unit divided into three groups: Study Group 1, consisting of 42 neonates with ACMII; Study Group 2, composed of 38 infants with MMC; and Control Group, comprising 80 newborns without syndromes, malformations, and/or risks of auditory impairment. All patients underwent neonatal auditory screening including Transient Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAE) and search for Brainstem Auditory Evoked Potentials (BAEP) with click stimulus. In the case of failure in the emissions, the search for electrophysiological thresholds was performed through BAEP with tone burst. Statistical analysis was performed using relevant parametric tests and the data found were described considering a significance level of 5% ( $p < 0.05$ ). **Results:** Higher occurrence of cochlear hearing loss, central auditory disorders, and auditory neuropathy spectrum was observed in the Study Groups compared with the Control Group. Regarding the mean values of absolute latencies and interpeak intervals in the three groups per ear, there was an increase in the absolute latencies of waves III and V and in the interpeak intervals III-V and I-V in the group of infants with ACMII. **Conclusion:** Newborns and infants with Arnold-Chiari Type II Malformation and Myelomeningocele presented higher occurrence of cochlear hearing loss, auditory neuropathy spectrum, and central auditory disorders.

**Keywords:** Myelomeningocele; Electrophysiology; Audiologia; Newborn; Neonatal screening

Trabalho realizado no Hospital São Paulo – HSP/HU, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.

<sup>1</sup>Residência Multiprofissional em Saúde da Criança e do Adolescente, Hospital São Paulo – HSP/HU, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.

<sup>2</sup>Programa de Pós-graduação em Distúrbios da Comunicação Humana, Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.

<sup>3</sup>Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo (SP), Brasil.

**Conflito de interesses:** Não.

**Contribuição dos autores:** NOJ participou da concepção, coleta, análise dos dados e redação do manuscrito; ECSM contribuiu na coleta dos dados e orientação do manuscrito; MFA orientou todas as etapas do projeto.

**Financiamento:** Nada a declarar.

**Autor correspondente:** Natália Oliveira de Jesus. E-mail: [nat\\_oj@hotmail.com](mailto:nat_oj@hotmail.com); [natalia\\_oliveiradejesus@hotmail.com](mailto:natalia_oliveiradejesus@hotmail.com)

**Recebido:** Novembro 04, 2017; **Aceito:** Abril 24, 2018

## INTRODUÇÃO

A mielomeningocele (MMC) é uma malformação embrionária do sistema nervoso central, que ocorre nas primeiras quatro semanas de gestação. É decorrente de uma falha no fechamento do tubo neural. Observa-se abertura vertebral, musculofascial, cutânea e dural, com protrusão e exposição da medula espinal. Resulta em alteração funcional da medula espinal, em graus variados, na dependência do nível medular em que ocorre, sendo que lesões localizadas em segmentos medulares craniais determinam maiores prejuízos neurológicos<sup>(1)</sup>.

Frequentemente, a MMC está associada a uma malformação, nem sempre sintomática, denominada Síndrome de Arnold Chiari. É classificada em quatro tipos, sendo que a associação mais comum se dá com o tipo II da síndrome, no qual há herniação das amígdalas, verme cerebelar, IV ventrículo e porção inferior do bulbo, pelo forame occipital. Várias anomalias do sistema nervoso se associam a esse tipo, entre elas, alargamento do forame magno, hipoplasia de núcleos de nervos cranianos e olivas cerebelares, colpocefalia, ausência de septo pelúcido, hipoplasia cerebral, entre outras<sup>(2,3)</sup>.

O paciente com MMC e/ou Síndrome de Arnold Chiari tipo II pode desenvolver inúmeras sequelas sensório-motoras, desde o nascimento, tais como alterações ortopédicas, vesicointestinais, visuais, cognitivas e auditivas<sup>(4-6)</sup>. As alterações auditivas centrais podem ser evidenciadas em 88% dos pacientes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II<sup>(7,8)</sup>. Entretanto, há poucos de estudos na literatura sobre a integridade das vias auditivas nesta população.

A alteração auditiva central interfere na habilidade de processamento dos estímulos acústicos e prejudica o desenvolvimento de fala e linguagem. Sendo assim, a detecção e o monitoramento destas alterações devem ser realizados, a fim de possibilitar a intervenção precoce nos desvios do desenvolvimento.

A hipótese deste estudo é que recém-nascidos com mielomeningocele ou Síndrome de Arnold Chiari tipo II apresentem maior ocorrência de alterações retrococleares, tais como neuropatia auditiva e alterações das vias auditivas centrais.

Desta forma, o trabalho teve por objetivo verificar a ocorrência de alterações auditivas cocleares e retrococleares em recém-nascidos com mielomeningocele e/ou Síndrome de Arnold Chiari tipo II.

## MÉTODO

Estudo retrospectivo, transversal, com comparação entre grupos, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP – CEP UNIFESP, em 03/08/2016, sob parecer número 1.660.706, CEP número 0909/2016 e CAAE 57572116.4.0000.5505. Após aprovação, foi revisado o banco de dados de atendimento do serviço de Fonoaudiologia, entre os anos 2010 e 2016.

Foram incluídos na amostra 160 neonatos e lactentes, nascidos entre janeiro de 2010 e julho de 2016. Todos realizaram a triagem auditiva neonatal, entre 24 horas de vida e 3 meses de idade e com idade pós-conceptual superior a 35 semanas. Foram excluídos da amostra os neonatos com risco para toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, sífilis e HIV – TORCHS, assim como os que apresentaram alteração condutiva no momento da triagem auditiva neonatal.

Depois de cumpridos os critérios de inclusão, a amostra foi distribuída em três grupos:

**Grupo Estudo 1 (GE1):** constituído por neonatos e lactentes com diagnóstico de Síndrome de Arnold Chiari tipo II;

**Grupo Estudo 2 (GE2):** constituído por neonatos e lactentes com diagnóstico de mielomeningocele;

**Grupo Controle (GC):** constituído por neonatos atendidos em UTI neonatal, sem síndromes, malformações e/ou riscos para alteração auditiva, segundo o proposto pela instituição, com base em estudos da literatura<sup>(9,10)</sup>. Estes recém-nascidos foram pareados aos do GE1 e do GE2 por idade gestacional e sexo.

Todos os neonatos e lactentes foram submetidos à triagem auditiva neonatal com emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente (EOAT) e realizaram a pesquisa do potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE) com estímulo clique. As EOAT foram realizadas com os recém-nascidos e lactentes em sono natural, utilizando-se o equipamento *AccuscreenPRO*, da marca *GNOTometrics*<sup>®</sup>, com clique não linear, velocidade de 60Hz, nível de pressão sonora entre 70 e 84 dBNPS (45-60 dBNA), autocalibrada, dependendo do volume no meato auditivo externo de cada neonato, faixa de frequências entre 1,4KHz e 4KHz e velocidade de amostragem de 16KHz. Foi utilizada, como critério de passa/falha, a análise do próprio equipamento, com artefato inferior a 20% e estabilidade da sonda superior a 80%.

O PEATE-clique foi registrado por meio do equipamento modelo *Smart-EP*, da marca *Intelligent Hearing Systems*<sup>®</sup>, utilizando-se fones de inserção ER 3A. Com os neonatos e lactentes em sono natural, realizou-se a limpeza da pele com a substância abrasiva NuPrep<sup>TM</sup> e os eletrodos descartáveis de superfície (*Meditrace*, da marca *Kendal*<sup>®</sup>) foram posicionados na frente (Fpz) e nas mastoídes direita e esquerda (M2 e M1), obedecendo à norma IES 10-20 (*International Electrode System*). A impedância dos eletrodos foi mantida abaixo de 3Kohms. Foram utilizados cliques de polaridade rarefeita a 80 dBNnA, com duração de 100µs, na taxa de repetição de 27,7/s. A janela de análise utilizada foi de 12ms e os filtros, de 100Hz e 3000Hz, sendo apresentados, no mínimo, 2000 estímulos. Após o posicionamento do fone de inserção no meato acústico externo, o PEATE foi realizado a 80 dBNnA. Foram analisadas as latências absolutas das ondas I, III e V, bem como os valores dos intervalos interpícos I-III, III-V, I-V.

As latências absolutas e os intervalos interpícos foram classificados como normais ou alterados, levando-se em conta os padrões estipulados em estudo anterior, considerando-se a idade corrigida do recém-nascido e/ou lactente, no momento do exame<sup>(11)</sup>.

Lactentes com falha na triagem auditiva neonatal foram submetidos às avaliações otorrinolaringológica e complementar diagnóstica, composta por imitanciometria, potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE) por frequência específica e pesquisa da via óssea, se necessário. O PEATE por frequência específica foi realizado com equipamento modelo *Smart-EP*, da marca *Intelligent Hearing Systems*<sup>®</sup>, seguindo a preparação mencionada na realização do PEATE-clique. Para o registro do PEATE, foi utilizado o estímulo *tone burst*. A pesquisa foi feita por via aérea (VA) e por via óssea (VO), nas frequências de 500Hz a 4000Hz. Para a pesquisa do limiar por via aérea, foram utilizados fones de inserção ER 3A, apresentando-se, no mínimo, 2000 estímulos. A intensidade do estímulo iniciou-se em 80 dBNnA e foi reduzida gradativamente, de 20 em 20 dB, até a onda V não ser mais visualizada. Em seguida, aumentou-se a intensidade de 10 em 10 dB, até a obtenção da menor intensidade

na qual a onda V apareceu em menor amplitude, sendo este considerado o limiar eletrofisiológico<sup>(11)</sup>. No registro do PEATE por via óssea, um vibrador ósseo, modelo *RadioEar* B71, foi colocado nas mastoídes e uma onda alternada foi apresentada em intensidade inicial de 50 dBNA, decrescendo de 10 em 10 dB. Como limiar eletrofisiológico, considerou-se a menor intensidade em que a onda V foi identificada e replicada pelo examinado.

As medidas de imitância acústica foram registradas com o imitanciómetro da marca *Interacoustics*, modelo AZ7. Na aquisição da curva timpanométrica, considerou-se curva tipo A quando o pico de máxima admitância esteve ao redor da pressão de ar de 0 daPa, cuja variação não excedeu a -100 daPa; curva tipo B quando não ocorreu o pico de máxima admitância em nenhuma pressão de ar; curva tipo C quando o pico de máxima admitância esteve deslocado para pressões negativas abaixo de -100 daPa; curva tipo As quando ocorreu baixa admitância e curva tipo Ad quando o intervalo entre os dois ramos da curva foi igual ou superior a 100 daPa<sup>(12)</sup>.

Sabe-se que o tom teste do aparelho AZ7 é de 226Hz, considerado tom com alta sensibilidade diagnóstica em crianças a partir de 6 meses de idade, adultos e idosos, não sendo tom ideal para avaliação de neonatos e lactentes. Portanto, faz-se necessária, nesta população, a aplicação de um tom teste agudo, cerca de 1000Hz, para detecção de discretos comprometimentos de orelha média, que a sonda de 226Hz pode não identificar<sup>(13,14)</sup>. Entretanto, estudo recente demonstrou que ambos os tons teste, 226Hz e 1000Hz, apresentaram alta especificidade para identificação de avaliações dentro da normalidade em neonatos e lactentes, com e sem risco para perda auditiva<sup>(15)</sup>.

Após o término do levantamento, os grupos foram analisados e comparados quanto aos resultados das EOAT, valores das latências absolutas e intervalos interpicos no PEATE-clique e diagnóstico audiológico final. Em relação às alterações presentes na via auditiva, considerou-se alteração de tronco encefálico baixo quando houve aumento do interpico I-III e de tronco encefálico alto, do interpico III-V. Considerou-se alteração da via auditiva, como um todo (alteração difusa de tronco encefálico), quando houve aumento do interpico I-V em decorrência do aumento, tanto do interpico I-III, quanto do III-V<sup>(16)</sup>. Já o espectro da neuropatia auditiva, quando houve presença de EOAT, ausência de ondas no PEATE e presença de microfonismo coclear. Desta forma, o diagnóstico audiológico final foi classificado em audição normal, perda auditiva coclear, alteração central e espectro da neuropatia auditiva.

A análise estatística foi realizada por profissional qualificado e por meio da estatística descritiva e inferencial - Teste ANOVA, Teste de Igualdade de Duas Proporções, Teste de Intervalo de Confiança para Média e o teste de P-valor. O nível de significância foi de  $p < 0,05$ .

## RESULTADOS

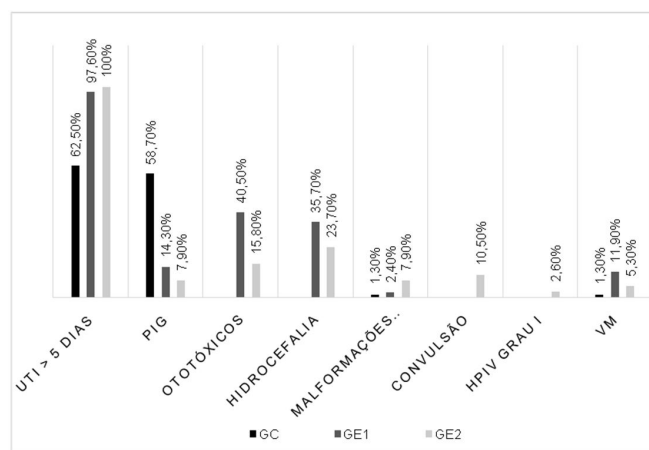
A amostra foi composta por 160 neonatos e lactentes, sendo 85 (53,1%) do sexo feminino e 75 (46,8%) do sexo masculino, distribuídos em três grupos: grupo de lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II (GE1), grupo de lactentes com mielomeningocele (GE2) e grupo controle (GC).

O Grupo Estudo 1 (GE1) foi constituído por 42 lactentes, com idade gestacional variando de 30 a 42 semanas, média de idade de 36 semanas, mediana de 37 semanas e idade corrigida de 33 a 46 semanas. O GE2 foi formado por 38 lactentes, com idade gestacional variando de 31 a 41 semanas, com média de 36 semanas, mediana de 37 semanas e idade corrigida de 35 a 43 semanas. O grupo controle foi formado por 80 lactentes com idade gestacional variando de 34 a 43 semanas, com média de 37 semanas, mediana de 38 semanas e idade corrigida de 35 a 44 semanas

A ocorrência de indicadores de risco pré-natais, perinatais e pós-natais dos 160 lactentes, separados por grupos, é apresentada na Figura 1.

Em relação aos resultados das EOAT, os grupos estudados diferiram do grupo controle, com maior ocorrência de alterações cocleares em ambas as orelhas (Tabelas 1 e 2).

No estudo dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico, os valores médios das latências absolutas e dos intervalos interpicos não diferiram entre as orelhas, nos três grupos. Entretanto, houve diferença entre os grupos: os lactentes



**Figura 1.** Distribuição da ocorrência dos indicadores de risco para deficiência auditiva

**Legenda:** GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele; PIG = pequeno para a idade gestacional; HPIV = Hemorragia Peri Intraventricular; VM = Ventilação Mecânica

**Tabela 1.** Resultados das Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente na orelha direita, nos grupos estudados

	Ausente			Presente		
	n	%	Valor de p	n	%	Valor de p
GC	0	0%	-	80	100%	-
GE1	2	4,8%	0,049*	40	95,2%	-
GE2	2	5,3%	-	36	94,7%	0,038*

\*Valores estatisticamente significantes ( $p \leq 0,05$ ), em relação ao grupo controle (GC); Teste de Igualdade de Duas Proporções

**Legenda:** n = número total; GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele

com Síndrome de Arnold Chiari diferiram do grupo controle, com prolongamento das latências absolutas das ondas III e V e aumento dos intervalos interpicos III-V e I-V do (Tabelas 3 e 4).

Os resultados alterados foram classificados em relação ao tipo de alteração presente no sistema auditivo. Houve maior ocorrência de perda coclear, alteração central e espectro da neuropatia auditiva nos grupos estudados, em relação ao controle.

Quando comparados os grupos estudo entre si, não se foram observadas diferenças ( $p$  valor  $> 0,6$ ) (Tabela 5).

A análise do tipo de alteração central revelou maior ocorrência de alteração de tronco encefálico baixo, em ambos os grupos estudo. Alterações de tronco encefálico alto e difusa da via auditiva também ocorreram nos grupos, em menor proporção (Figura 2).

**Tabela 2.** Resultados das Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente na orelha esquerda, nos grupos estudados

	Ausente			Presente		
	n	%	Valor de p	n	%	Valor de p
GC	0	0%	-	80	100%	-
GE1	2	4,8%	0,049*	40	95,2%	-
GE2	3	7,9%	-	35	92,1%	0,011*

\*Valores estatisticamente significantes ( $p \leq 0,05$ ), em relação ao grupo controle (GC); Teste de Igualdade de Duas Proporções

**Legenda:** n = número total; GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele

**Tabela 3.** Características das latências absolutas das ondas I, III e V e dos intervalos-interpicos I-III, III-V e I-V, na orelha direita, em relação à variável grupo

	ONDAS									INTERVALOS-INTERPICOS								
	I (ms)			III (ms)			V (ms)			I-III (ms)			III-V (ms)			I-V (ms)		
	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2
Média	1,85	1,89	1,93	4,61	4,78	4,75	7,01	7,34	7,23	2,76	2,87	2,81	2,40	2,57	2,48	5,16	5,45	5,29
Mediana	1,82	1,85	1,85	4,63	4,77	4,71	7,00	7,20	7,14	2,80	2,97	2,77	2,41	2,45	2,45	5,21	5,43	5,24
DP	0,22	0,28	0,26	0,23	0,34	0,45	0,31	0,63	0,61	0,29	0,38	0,42	0,28	0,49	0,28	0,40	0,68	0,57
Mínimo	1,43	1,52	1,52	4,08	3,95	3,63	6,36	5,92	5,90	1,80	2,02	1,80	1,85	1,93	2,02	4,17	4,12	4,08
Máximo	2,90	2,88	2,88	5,20	5,85	5,95	7,72	9,43	8,72	3,30	3,57	4,15	3,25	4,30	3,50	6,00	7,78	6,87
Valor de p	-	0,852	0,436	-	0,020*	0,256	-	0,010*	0,208	-	0,445	0,931	-	0,095	0,702	-	0,040*	0,693

\*Valores estatisticamente significantes ( $p \leq 0,05$ ), em relação ao grupo controle (GC); Teste ANOVA

**Legenda:** ms = milissegundos; GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele; DP = desvio padrão

**Tabela 4.** Características das latências absolutas das ondas I, III e V e dos intervalos-interpicos I-III, III-V e I-V, na orelha esquerda, em relação à variável grupo

	ONDAS									INTERVALOS-INTERPICOS								
	I (ms)			III (ms)			V (ms)			I-III (ms)			III-V (ms)			I-V (ms)		
	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2	GC	GE1	GE2
Média	1,85	1,88	1,88	4,64	4,84	4,70	7,03	7,45	7,24	2,79	2,96	2,82	2,39	2,62	2,54	5,19	5,58	5,27
Mediana	1,82	1,82	1,80	4,66	4,87	4,72	7,00	7,30	7,09	2,83	3,01	2,81	2,37	2,47	2,42	5,21	5,48	5,27
DP	0,22	0,25	0,24	0,25	0,41	0,42	0,30	0,69	0,65	0,28	0,44	0,44	0,26	0,57	0,48	0,35	0,78	0,75
Mínimo	1,49	1,57	1,52	4,05	3,48	3,52	6,42	5,88	6,05	1,88	1,75	1,85	1,92	1,80	1,92	4,17	4,07	3,33
Máximo	2,73	2,48	2,67	5,17	5,80	5,97	7,60	9,60	8,88	3,30	3,90	4,20	3,17	4,32	3,92	5,88	7,97	7,13
Valor de p	-	0,914	0,899	-	0,028*	0,842	-	0,001*	0,259	-	0,107	0,984	-	0,026*	0,378	-	0,014*	0,933

\*Valores estatisticamente significantes ( $p \leq 0,05$ ), em relação ao grupo controle (GC); Teste ANOVA

**Legenda:** ms = milissegundos; GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele; DP = desvio padrão

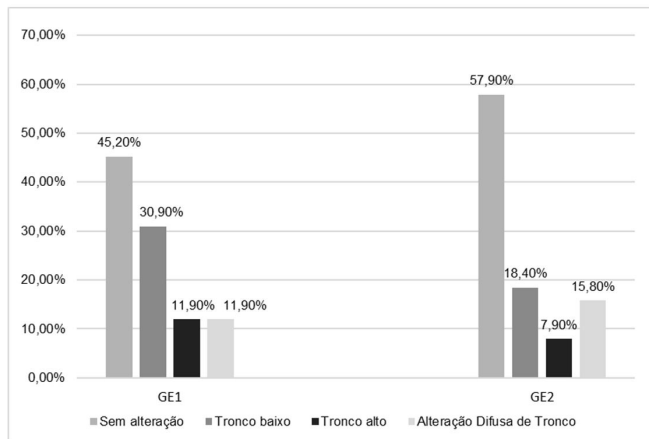
**Tabela 5.** Ocorrência de alterações periféricas e centrais nos grupos

Diagnóstico	Normal			DA			Central			Neuropatia			Total	
	n	%	Valor de p	n	%	Valor de p	n	%	Valor de p	N	%	Valor de p	n	%
GC	80	100%	-	0	0,0%	-	0	0,0%	-	0	0,0%	-	80	100%
GE1	22	52,4%	<0,001*	2	4,7%	0,166	13	31,0%	<0,001*	5	11,9%	0,002*	42	100%
GE2	21	55,3%	<0,001*	2	5,2%	0,145	10	26,3%	<0,001*	5	13,2%	<0,001*	38	100%

\*Valores estatisticamente significantes ( $p \leq 0,05$ ), em relação ao grupo controle (GC); Teste de Igualdade de Duas Proporções

**Legenda:** n = número amostral; % = porcentagem; DA = deficiência auditiva; GC = grupo controle; GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele





**Figura 2.** Incidência de alteração da via auditiva nos grupos estudados  
**Legenda:** GE1 = lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II; GE2 = lactentes com mielomeningocele

## DISCUSSÃO

Dentre os defeitos de fechamento do tubo neural, a mielomeningocele (MMC) é o mais frequente. Segundo o último levantamento do DataSUS, de dezembro de 2016, no ano de 2014 nasceram 650 crianças com MMC, em todo o Brasil<sup>(17)</sup>. Esta malformação ocorre entre a terceira e a quinta semana de vida intrauterina, devido à falha na fusão dos elementos posteriores da coluna vertebral. De etiologia desconhecida, apresenta características multifatoriais (genéticas e ambientais) e sabe-se que mulheres com dieta pobre em ácido fólico (vitamina B9) têm maior chance de gerarem filhos afetados pela doença<sup>(18)</sup>. A mielomeningocele pode estar associada a um conjunto de outras alterações, tais como déficit motor, incontinência fecal e urinária, além de diversas malformações do sistema nervoso central, decorrentes da herniação dos componentes da fossa posterior para o canal medular. Este conjunto de malformações do sistema nervoso central, conhecido como Síndrome de Arnold-Chiari tipo II, pode levar à dilatação progressiva dos ventrículos cerebrais, levando à necessidade de uma derivação ventrículo-peritoneal (DVP), para tratamento da hidrocefalia<sup>(19)</sup>.

Neste estudo, foram levantados os indicadores de risco associados, presentes nessa população, observando-se que a maioria dos lactentes dos grupos com mielomeningocele e Síndrome de Arnold Chiari tipo II permaneceu em UTI neonatal por mais de cinco dias. De fato, este achado era esperado, visto que lactentes que apresentam esta malformação necessitam de cirurgias corretivas e cuidados intensivos, ao nascimento. Além disso, dos 80 lactentes dos grupos estudo, 35,7% do GE1 e 23,7% do GE2 apresentaram hidrocefalia (Figura 1), um acúmulo do líquido cefalorraquidiano que leva à dilatação progressiva dos ventrículos, que pode causar alteração no funcionamento do tronco encefálico e das vias auditivas<sup>(20)</sup>. Em estudo realizado na Bahia, os autores verificaram que 85% dos pacientes com mielomeningocele apresentaram hidrocefalia<sup>(21)</sup>. No presente estudo, houve menor ocorrência de hidrocefalia, provavelmente em decorrência das medidas preventivas, tais como a correção da hidrocefalia intraútero e a colocação de derivação ventrículo-peritoneal nos primeiros dias de vida. Crianças com hidrocefalia apresentam maior ocorrência de

alterações centrais, principalmente aumento nos interpicos III-V, caracterizando-se uma alteração de tronco alto<sup>(22)</sup>.

Neste estudo, 10,5% dos pacientes do GE2 apresentaram convulsão (Figura 1), resultado inferior ao obtido na literatura, que relata que cerca de 20% a 25% dos pacientes com MMC apresentam episódios convulsivos, justificados pela disgenesia cortical<sup>(23)</sup>. Tal diferença pode ser atribuída à intervenção precoce da equipe de neurologia e neurocirurgia e ao uso de medicação anticonvulsivante.

As emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente foram realizadas nos 160 lactentes. Os lactentes dos grupos estudo apresentaram mais ausência de emissões: foram encontradas duas falhas bilaterais no grupo com Síndrome de Arnold Chiari tipo II e duas falhas bilaterais e uma unilateral no grupo com mielomeningocele (Tabelas 1 e 2). Este dado concorda com um estudo recente, no qual os autores compararam o resultado da triagem auditiva neonatal em 90 recém-nascidos de UTI neonatal, sendo 40 com MMC e 50 sem a doença, encontrando mais ausência de EOAT nos pacientes com mielomeningocele<sup>(24)</sup>. A perda coclear foi constatada em 4,8% do grupo com Arnold Chiari tipo II e 5,3% do grupo com mielomeningocele, não diferindo entre os grupos, nem em ambas as orelhas (Tabela 5). Estes valores são similares aos obtidos em recém-nascidos que permaneceram em UTI neonatal. Um estudo recente, realizado com 140 recém-nascidos com risco para perda auditiva e que permaneceram em unidade de terapia intensiva neonatal, apontou que, 11,42% desta população apresentou falha na primeira etapa do processo de triagem auditiva e, após reteste, com pesquisa das emissões otoacústicas evocadas por estímulo transiente e PEATE, 6,25% apresentou diagnóstico compatível com perda auditiva<sup>(25)</sup>.

Neste trabalho, o PEATE foi realizado em todas as crianças, analisando-se as latências absolutas e intervalos interpicos, comparando-se os grupos. Em relação ao tipo de alteração auditiva, verificou-se que 31% dos lactentes com Síndrome de Arnold Chiari e 26,3% do grupo com mielomeningocele apresentaram alterações centrais. De fato, diversos estudos na literatura apontaram que esta população apresenta grande incidência desse tipo de alteração<sup>(8,24,26)</sup>.

O grupo com mielomeningocele isolada, apesar de apresentar 26,3% de alterações centrais, não diferiu, estatisticamente, do grupo controle, em relação aos valores de latências e interpicos. Estudo referente aos valores das respostas do PEATE em pacientes com mielomeningocele isolada demonstrou que 74% desta população apresentou aumento da latência da onda V e do intervalo interpico I-V<sup>(8)</sup>. Este resultado difere do obtido no presente estudo, visto que o grupo com tal malformação não apresentou diferença estatisticamente significativa dos valores das latências absolutas e dos intervalos interpicos, em relação ao grupo controle. Entretanto 26,3% dos lactentes com mielomeningocele isolada apresentaram alterações centrais, com 18,4% de alterações do tronco baixo e 7,9%, do tronco alto.

Esta pesquisa também buscou classificar, com base nos valores das latências absolutas e dos intervalos interpicos encontrados, o tipo de alteração presente na via auditiva. Ambos os grupos estudo apresentaram maior ocorrência de exames sem alterações (Figura 2). As alterações de tronco baixo foram as mais prevalentes nos grupos (30,9% no GE1 e 18,4% no GE2). As alterações de tronco alto ocorreram mais no grupo com Síndrome de Arnold Chiari (11,9%), o que explica o aumento das latências das ondas III e V. Alterações difusas ocorreram em 15,8% do grupo com mielomeningocele isolada (Figura 2). Em estudo realizado

com 48 pacientes com malformação de Arnold Chiari tipo II, 36% dos pacientes apresentaram alteração de tronco encefálico baixo e 15%, alteração de tronco encefálico alto<sup>(27)</sup>, similarmente aos resultados do presente estudo (30,9% e 11,9%). Não foram encontrados, na literatura, estudos feitos com pacientes que apresentavam mielomeningocele isolada.

No grupo com Síndrome de Arnold Chiari tipo II, houve aumento da latência absoluta das ondas III e V e dos intervalos interpicos III-V e I-V, caracterizando alterações no tronco alto. De fato, na literatura há evidência de que 41,7% dos pacientes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II apresentaram alteração no prolongamento das latências absolutas e dos intervalos interpicos<sup>(27)</sup>.

Observou-se a ocorrência de espectro da neuropatia auditiva (ENA) em 11,9% do grupo com Síndrome de Arnold Chiari e 13,2% dos pacientes com mielomeningocele. Espectro da neuropatia auditiva (ENA) é descrito na literatura como presença emissões otoacústicas evocadas por estímulo transientes (EOAT) normais e respostas nos potenciais evocados auditivos do tronco encefálico (PEATE) ausentes ou alteradas, gerando déficit auditivo, principalmente para reconhecimento e compreensão da fala<sup>(28)</sup>. Diversos estudos apontaram os locais de lesão auditiva que coocorrem com a neuropatia auditiva, como a membrana tectorial, as células ciliadas internas e externas, alteração das sinapses entre as células ciliadas internas e as fibras dos neurônios do ganglio espiral, alterações na transmissão elétrica das fibras do nervo coclear e problemas relacionados à mielinização do nervo coclear<sup>(29,30)</sup>. Assim, a neuropatia auditiva afeta, principalmente, o trajeto das células ciliadas externas ao tronco encefálico, o que justificaria a presença deste tipo de alteração nessa população, visto que a mielomeningocele isolada, ou associada à malformação de Arnold Chiari tipo II, é caracterizada pela alteração anatômica em todo o sistema nervoso central<sup>(28)</sup>.

Estes achados, portanto, sugerem a necessidade da avaliação otorrinolaringológica e audiológica, incluindo os potenciais evocados auditivos em crianças com mielomeningocele e/ou malformação de Arnold Chiari, devido ao risco de alteração no desenvolvimento de fala e linguagem.

Como limitações e recomendações desta pesquisa, destacam-se a necessidade de mais estudos na literatura, que evidenciem as alterações auditivas dessa população e suas eventuais consequências, monitoramento regular do seu desenvolvimento auditivo, com reavaliações a cada três, seis e/ou 12 meses, além do acompanhamento específico do desenvolvimento de fala e linguagem.

## CONCLUSÃO

Recém-nascidos e lactentes com Síndrome de Arnold Chiari tipo II e mielomeningocele apresentaram maior ocorrência de perda coclear, do espectro da neuropatia auditiva e alterações centrais. Os tipos de alterações centrais mais frequentes envolveram tronco encefálico baixo e alteração difusa de tronco encefálico, com menor proporção de casos com alteração de tronco encefálico alto.

## AGRADECIMENTOS

À Prof<sup>ª</sup> Dr<sup>ª</sup> Marisa Frasson de Azevedo, orientadora, e à Fga. Me. Elaine Colombo Sousa Maruta, coorientadora, pela orientação durante todo o projeto.

## REFERÊNCIAS

1. Bizzi JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. *J Bras Neurocirurg.* 2012;23(2):138-51.
2. Cameron AH. The Arnold-Chiari and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida. *J Pathol.* 1957;73(1):195-211. <http://dx.doi.org/10.1002/path.1700730124>.
3. Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, Chernoff GF, James HE. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. *Neurosurgery.* 1986;18(5):559-64. <http://dx.doi.org/10.1227/00006123-198605000-00008>. PMID:3714003.
4. Fobe JL, Rizzo AM, Silva IM, Silva SP, Teixeira CE, Souza AM, Fernandes A. QI em pacientes com hidrocefalia e mielomeningocele: implicações do tratamento cirúrgico. *Arq Neuropsiquiatr.* 1999;57(1):44-50. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X1999000100009>. PMID:10347723.
5. Tambaquim MLM, Lamônica DAC, Whitaker ME. Avaliação neuropsicológica e fonoaudiológica em crianças com mielomeningocele. In: *Anais do Congresso Hispano-Português de Psicologia*; 2005; Lisboa. Lisboa: Universidade de Lisboa; 2005.
6. Araújo AE, Galvão C. Desordens neuromotoras. In: Cavalcanti A, Galvão C. *Terapia ocupacional: fundamentação teórico-prática*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007. p. 328-37.
7. Lütsch J, Meyer E, Jeanneret-Iseli C, Kaiser G. Brainstem auditory evoked potentials in meningomyelocele. *Neuropediatrics.* 1985;16(4):202-4. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1059537>. PMID:4080095.
8. Taylor MJ, Boor R, Keenan NK, Rutka JT, Drake JM. Brainstem auditory and visual evoked potentials in infants with myelomeningocele. *Brain Dev.* 1996;18(2):99-104. [http://dx.doi.org/10.1016/0387-7604\(95\)00136-0](http://dx.doi.org/10.1016/0387-7604(95)00136-0). PMID:8733898.
9. American Academy of Pediatrics. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007;120(4):898-921. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2007-2333>. PMID:17908777.
10. Onoda RM, Azevedo MF, Santos AMN. Triagem auditiva neonatal: ocorrência de falhas, perdas auditivas e indicadores de riscos. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2011;77(6):775-83.
11. Rosa LAC, Suzuki MR, Angrisani RG, Azevedo MF. Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico: valores de referência em relação à idade. *CoDAS.* 2014;26(2):117-21. <http://dx.doi.org/10.1590/2317-1782/2014469IN>. PMID:24918504.
12. Russo ICP, Valente CHV, Lopes LQ, Brunetto-Borginanni LMB. Medidas de imitância acústica. In: Santos TMM, Russo ICP. *Prática da audiologia clínica*. 7. ed. São Paulo: Cortez; 2009. p. 183-216.
13. Keefe DH, Levi H. Maturation of the middle and external ears: acoustic power-based responses and reflectance tympanometry. *Ear Hear.* 1996;17(5):361-73. <http://dx.doi.org/10.1097/00003446-199610000-00002>. PMID:8909884.

14. Margolis RH, Bass-Ringdahl S, Hanks WD, Holte L, Zapala DA. Tympanometry in newborn infants: 1KHz norms. *J Am Acad Audiol*. 2003;14(7):383-92. PMID:14620612.
15. Garcia MV, Azevedo MF, Testa JR. Medidas de imitância acústica em lactentes com 226hz e 1000hz: correlação com as emissões otoacústicas e o exame otoscópico. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2009;75(1):80-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992009000100013>.
16. Castro NP Jr, Figueiredo MS, Mesquita OS No, Périco RAN. Avaliação eletrofisiológica da audição. In: Lopes O Fo, Campiotto AR, Levy CCAC, Anelli W. *Novo Tratado de Fonoaudiologia*. 3. ed. Barueri: Manole; 2013. p. 201-19.
17. DATASUS: Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde. Brasil: Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) [Internet]. Brasília: DATASUS; 2016 [citado em 2016 Dez 11]. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sinasc/cnv/nvuf.def>
18. Fernandes AC. Malformações do tubo neural. In: Hebert S, Xavier R, Pardini AG Jr, Barros TEP Fo. *Ortopedia e traumatologia: princípios e prática*. 3. ed. Porto Alegre: Artmed; 2003. p. 839-57.
19. Bevilacqua NS, Pedreira DAL. Cirurgia fetal endoscópica para correção de mielomeningocele: passado, presente e futuro. *Einstein*. 2015;13(2):283-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1679-45082015RW3032>. PMID:26154549.
20. Cavalcanti DP, Salomão MA. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. *J Pediatr*. 2003;79(2):135-40. <http://dx.doi.org/10.2223/JPED.965>.
21. Marques VB. Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar [tese]. Bahia: Faculdade de Medicina da Bahia, Universidade Federal da Bahia; 2014.
22. Rosa LAC. Avaliação eletrofisiológica da audição em crianças com hidrocefalia [dissertação]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2013.
23. Salomão JFM. Contribuição aos estudos dos disrafismos espinais císticos cervicais e torácicos altos com proposta de classificação [tese]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo; 2002.
24. Satzer D, Guillaume DJ. Prognostic value of newborn hearing screening in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr*. 2014;14(5):495-500. <http://dx.doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14168>. PMID:25216288.
25. Rechia IC, Liberalesso KP, Angst OVM, Mahl FD, Garcia MV, Biaggio EPV. Intensive Care Unit: results of the Newborn Hearing Screening. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2016;82(1):76-81. <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.06.004>. PMID:26712635.
26. Docherty TB, Herbaut AG, Sedgwick EM. Brainstem auditory evoked potential abnormalities in myelomeningocele in the older child. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1987;50(10):1318-22. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.50.10.1318>. PMID:3681310.
27. Henriques OS Fo, Pratesi R. Abnormalities in auditory evoked potentials of 75 patients with Arnold-chiari malformations types I and II. *Arq Neuropsiquiatr*. 2006;64(3A):619-23. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2006000400019>. PMID:17119806.
28. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain*. 1996;119(Pt3):741-53. <http://dx.doi.org/10.1093/brain/119.3.741>. PMID:8673487.
29. Moser T, Predoehl F, Starr A. Review of hair cell synapse defects in sensorineural hearing impairment. *Otol Neurotol*. 2013;34(6):995-1004. <http://dx.doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182814d4a>. PMID:23628789.
30. Carvalho GM, Leão BP, Ramos PZ, Guimarães AC, Castilho AM, Sartorato EL. Neuropatia auditiva: avaliação clínica e abordagem diagnóstica. *Acta Med Port*. 2016;29(6):353-9. <http://dx.doi.org/10.20344/amp.6942>. PMID:27865214.