

Macrossomia e habilidades auditivas: estudo comparativo*****

Macrosomia and auditory abilities: a comparative study

Luciana de Paula Maximino De Vitto* (lupvitto@fob.usp.br)

Dagma Venturini Marques Abramides**

Carolina Ferreira Campos***

Mariana Sodário Cruz****

Mariza Ribeiro Feniman*****

Antônio Richieri-Costa*****

*Fonoaudióloga. Doutora em Ciências Biológicas pelo Instituto de Biociências da Universidade Estadual Paulista (Unesp) - Botucatu. Docente do Departamento de Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo (FOB-USP).

**Psicóloga. Doutora em Ciências Biológicas pelo Instituto de Biociências Unesp - Botucatu. Docente do Departamento de Fonoaudiologia FOB-USP.

***Fonoaudióloga. Pesquisadora Voluntária do Setor de Genética Clínica do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC-USP).

****Fonoaudióloga. Pesquisadora Voluntária do Setor de Genética Clínica do HRAC-USP.

*****Docente do Departamento de Fonoaudiologia FOB-USP. Pós-Doutora pela Universidade de Cincinnati - (Ohio) - USA.

*****Médico do Setor de Genética do HRAC-USP. Livre Docente pela USP.

*****Trabalho Realizado na Setor de Genética Clínica do HRAC-USP.

Artigo de Relato de Caso

Artigo Submetido a Avaliação por Pares

Conflito de Interesse: não

Recebido em 1.04.2004.

Revisado em 24.08.2004; 15.02.2005; 28.03.2005; 6.05.2005.

Aceito para Publicação em 21.06.2005.

Abstract

Background: macrosomia is the positive deviation of normal growing standards. **Aim:** due to the lack of studies related to the auditory abilities in macrosomic syndromes, the aim of the present study was to verify and compare the auditory abilities of two patients and to correlate these results with other complementary findings. **Method:** anamneses, hearing, language, psychologic and neuroimage evaluation in two female subjects, eight and seventeen years old. **Results:** subject I - normal; subject II - impaired. **Conclusion:** there is a growing need for more investigations of the neurophysiology of the auditory system in this population. Studies in the area of hearing can favor the early diagnosis and therefore the intervention process.

Key Words: Macrosomia; Central Auditory Disease.

Resumo

Tema: macrossomia é o desvio positivo dos padrões de crescimento normal. **Objetivo:** devido à escassez de estudos das habilidades auditivas nas síndromes macrossômicas, este trabalho objetivou verificar e comparar o desempenho auditivo de dois pacientes e correlacioná-los aos achados complementares. **Método:** anamnese, avaliação audiológica, de linguagem, psicológica e de neuroimagem em dois sujeitos do gênero feminino, de oito e dezessete anos. **Resultados:** sujeito I - normal, sujeito II - alterado. **Conclusão:** há uma crescente necessidade em investigar a neurofisiologia da audição nessa população, visto que estudos fonoaudiológicos poderiam propiciar o diagnóstico precoce, favorecendo o processo de intervenção.

Palavras-Chave: Macrossomia; Doenças Auditivas Centrais.

Referenciar este material como:

 DE VITTO, L. P. M.; ABRAMIDES, D. V. M.; CAMPOS, C. F.; CRUZ, M. S.; FENIMAN, M. R.; RICHIERI-COSTA, A. Macrossomia e habilidades auditivas: estudo comparativo. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, Barueri (SP), v. 17, n. 2, p. 223-232, maio-ago. 2005.

Introdução

O desenvolvimento da linguagem depende de vários fatores, entre eles os afetivos, os sociais e os biológicos. Quanto aos de ordem biológica, podemos destacar os gestacionais e maturacionais. É importante que esses fatores estejam adequados a fim de interferir de forma positiva no desenvolvimento neuropsicomotor e na aquisição da linguagem, que são etapas decisivas, especialmente porque leva a criança à exploração, ao conhecimento e à comunicação com o mundo (Lima et al., 2003).

Desta forma, condições patológicas que possam interferir no processo primário de formação da criança devem ser investigadas desde o período gestacional. A macrossomia, foco do estudo, é conceituada tradicionalmente como desvio positivo dos padrões de crescimento normal (Moretti-Ferreira, 1995). Pode ser definida também como crescimento somático fora dos padrões esperados em um dado momento do desenvolvimento, no que se refere ao tempo.

A macrossomia geralmente está presente ao nascimento e persiste na vida pós-natal; o peso tem se mostrado tão importante quanto à estatura; muitas se apresentam associadas a anomalias físicas (Baujart et al., 2004; Carlo e Dormans, 2004); a deficiência mental é uma característica freqüentemente descrita e algumas estão ainda associadas a maior incidência de neoplasias (Cohen et al., 2002).

Outro fator de extrema importância para o desenvolvimento infantil é o processo de maturação do sistema nervoso central, pois este é responsável tanto pelo desenvolvimento global do indivíduo, como pelas habilidades auditivas.

Sabe-se que, em nível acústico, o sistema auditivo analisa os sons da fala, permitindo ao indivíduo identificar os fonemas da língua a que está exposto. Assim, se a percepção auditiva encontra-se alterada, possivelmente ocorrerão problemas de linguagem e de comunicação.

Neste sentido, a avaliação do processamento auditivo por meio de testes comportamentais, tem se mostrado um instrumento valioso da audiologia clínica, na medida em que as habilidades auditivas (localização, memória, discriminação, figura-fundo, entre outras) são etapas importantes para o desenvolvimento da linguagem oral e escrita em todos os seus aspectos. Portanto, a correlação do processamento auditivo a princípios e mecanismos do sistema nervoso central é de extrema importância na pesquisa da base etiológica e na busca cada vez mais precisa da neurofisiologia da audição, em diferentes afecções.

Comprovadamente, é restrito o número de trabalhos que caracterizam o desempenho fonoaudiológico nas síndromes macrossômicas. Na literatura compilada, o que se encontra são estudos que citam alterações fonoaudiológicas descritas por familiares e outros desempenhos em alguns testes específicos de linguagem.

Esta ampla variabilidade do espectro clínico e fenotípico abre perspectiva para a atuação interdisciplinar nestas síndromes (Battaglia, 2003).

Nos últimos anos, a Fonoaudiologia e a Genética têm atuado de forma complementar, com o objetivo de estudar as alterações da audição e linguagem que possam ter alguma base genética fundamental.

É papel da Fonoaudiologia, como parte da equipe interdisciplinar, caracterizar as manifestações que envolvem a audição e a linguagem, do ponto de vista sintomatológico clínico de cada síndrome. Estudos de neuroimagem têm, atualmente, complementado essa avaliação clínica fonoaudiológica (Senhorini e Busatto Filho, 2002).

Várias síndromes macrossômicas podem apresentar em seus espectros clínicos diferentes distúrbios da comunicação, correlacionados com várias manifestações clínicas. A deficiência mental e o atraso no desenvolvimento neuropsicomotor são evidências clínicas que podem interferir no processo normal de desenvolvimento da audição e da linguagem.

Dentre as síndromes macrossômicas associadas à deficiência mental e ao atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, podemos citar a síndrome de Sotos (SS), síndrome de Weaver (SW), síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW), síndrome de Proteus (SP), entre outras.

Embora tenha sido realçada de forma ampla a influência da macrossomia sobre o desenvolvimento, estudos relativos ao sistema auditivo são escassos. Existem, portanto, inúmeros pontos obscuros quanto à audição, especialmente no que se refere às disfunções centrais em indivíduos com síndromes macrossômicas.

Dessa forma, este trabalho teve como objetivo verificar e comparar o desempenho de duas pacientes com síndromes macrossômicas nas habilidades auditivas e correlacioná-los com os achados complementares.

Método

Amostra

Para a realização do referido estudo foram

avaliados, no Ambulatório de Fonogenética do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HRAC-USP) e no Ambulatório do Serviço de Aconselhamento Genético do Instituto de Biociências da Universidade Estadual Paulista (Unesp) de Botucatu, dois pacientes com síndromes macrossômicas, sendo ambos do gênero feminino, com idades de oito e dezessete anos.

Procedimento

Inicialmente foi solicitada a autorização dos Comitês de Ética em Pesquisa (CEPs) das Unidades onde a mesma foi realizada, sendo estes concedidos, OF 108/2001-UEP-CEP (09/08/2001) e OF.275/2003-CEP-MACAH/asc (07/07/2003), respectivamente.

Após aprovação dos Comitês de Ética, os indivíduos e seus responsáveis foram convidados a participar da pesquisa. Os objetivos e métodos foram explicados verbalmente pelo pesquisador, sendo lido e entregue um impresso do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que foi assinado pelo responsável e pelo pesquisador.

A avaliação genética clínica englobou a caracterização dos sinais clínicos por meio de investigação e observação dos sinais presentes e comparação com as tabelas propostas nas diferentes síndromes macrossômicas referidas pela literatura, bem como, com curvas padrões de desenvolvimento normal. A avaliação genética foi realizada por médico geneticista.

Estas pacientes foram, posteriormente, submetidas à avaliação fonoaudiológica, sendo que o principal enfoque foi dado à audição. As avaliações complementares englobaram a psicologia e a neuroimagem. O estudo por neuroimagem foi fundamental na caracterização das possíveis alterações do sistema nervoso central bem na correlação com outros achados clínicos.

O processo diagnóstico fonoaudiológico foi realizado por profissionais da área e constou de anamnese semidirigida com pais ou responsáveis, na qual foram levantados dados sobre o indivíduo, história clínica, desenvolvimento geral, presença de queixa fonoaudiológica, histórico escolar, linguagem, fala, audição, antecedentes pessoais e familiares, entre outros.

A investigação do sistema auditivo foi realizada por meio da avaliação audiológica clínica convencional, composta pelas seguintes etapas:

. inspeção otológica, a fim de verificar a existência de algum impedimento para a realização da avaliação

audiológica;

. imitanciometria, na qual foram observadas as condições de funcionamento da orelha média;

. audiometria tonal liminar, a fim de avaliar o sistema auditivo periférico por meio da obtenção dos limiares aéreos e ósseos;

. testes especiais do processamento auditivo (PA).

Para tais procedimentos, foram utilizados os seguintes equipamentos: Imitanciômetro SD 30 Siemens, audiômetro SD 50 Siemens. E, a fim de realizar a avaliação do PA foram selecionados testes dióticos, monóticos e dicóticos (Pereira e Schochat, 1997), realizados com estímulos verbais e não verbais enviados ao indivíduo por meio de um audiômetro de dois canais acoplado a um *CD player*, utilizando uma cabina acústica.

Os testes dióticos são os testes onde estímulos iguais são apresentados simultaneamente para ambas as orelhas: teste de fusão auditiva-revisado (AFT-R), é um procedimento que verifica a habilidade do processamento temporal; teste de localização sonora em cinco direções e testes de memória para sons verbais e instrumentais em seqüência.

Os testes monóticos são os testes nos quais estímulos diferentes são apresentados simultaneamente na mesma orelha, ou seja, ipsilateralmente. Legenda: avalia a habilidade de percepção figura-fundo; teste de fala filtrada: a fim de avaliar a habilidade de fechamento auditivo.

Os testes dicóticos são testes em que estímulos diferentes são apresentados simultaneamente para ambas as orelhas. Teste de palavras e frases com mensagem competitiva contralateral - PSI em Português e teste de frases com mensagem competitiva contralateral - SSI em Português: avalia a habilidade de percepção figura-fundo; teste SSW em Português - teste dicótico de dissílabos alternados: avalia a integridade central; teste dicótico não verbal: que avalia além da habilidade de percepção figura-fundo, a habilidade de associação de estímulos auditivos e visuais; teste dicótico de dígitos: avalia a habilidade auditiva de percepção figura-fundo para palavras; teste de fusão biaural: que avalia a habilidade de síntese biaural.

A avaliação de linguagem envolveu os seguintes aspectos: habilidade comunicativa e linguagem oral e escrita, sendo utilizado protocolo específico.

Quanto às habilidades comunicativas, foram caracterizados os comportamentos relativos à utilização da comunicação oral, por meio da habilidade do indivíduo em responder às questões solicitadas, iniciar, manter e participar da atividade.

A linguagem oral foi avaliada por meio de fala

encadeada e atividades dirigidas englobando todos os aspectos da linguagem oral (fonológico, semântico, sintático e pragmático). Esta avaliação clínica foi complementada pelo teste de Illinois de habilidades psicolinguísticas (ITPA), que avalia as habilidades psicolinguísticas, com base nos processos de comunicação.

Para a avaliação psicológica, foi utilizada a escala *Wechsler* de inteligência - terceira edição (Wechsler et al., 1991) - adaptação e padronização brasileira. Esta foi realizada por psicólogo.

O estudo por neuroimagem foi realizado por meio da ressonância magnética de encéfalo nas seqüências T1, T2 e flair (*fluid attenuated inversion recovery*) nos planos coronal, sagital e axial. Este estudo permitiu caracterizar precisamente as alterações do sistema nervoso central e foi realizado por médico neurologista.

Resultados

Caso 1

Identificação e dados de anamnese

K.N.C., nascida em 16/08/1985, gênero feminino, branca, segunda filha de pais não consanguíneos, mãe com 27 anos e pai com 36 anos na época do nascimento, sem complicações durante o período gestacional. A paciente nasceu a termo, de parto cesariano com:

- . peso = 2900g (> 10º; classificação abaixo da média esperada para a idade);
- . comprimento = 51cm (> 50º; classificação dentro da média);
- . perímetro cefálico (PC) = 35 cm (> 50º).

No terceiro dia de vida apresentou icterícia e cianose, ficando hospitalizada por dez dias.

Quanto ao desenvolvimento, firmou a cabeça com cinco meses, sentou sem apoio com oito meses e andou com um ano e cinco meses. É importante ressaltar que a paciente teve acompanhamento fisioterápico, auxiliando este desempenho, segundo a família.

Com um ano e sete meses de idade apresentava os seguintes dados antropométricos:

- . peso = 11000g (> 25º; classificação abaixo da média);
- . estatura = 90cm (> 95º; classificação acima da média);
- . PC = 51cm (> 95º).

Examinada aos 11 anos de idade (dados colhidos

de prontuário) verificou-se:

- . peso = 47800g (> 75º; acima da média);
- . estatura = 166cm (> 95º);
- . PC = 57cm (> 98º).

Quanto ao desenvolvimento da linguagem, começou a produzir as primeiras palavras com dois anos e quatro meses, sendo que a família não se recordou das primeiras frases; ressaltaram que estas produções linguísticas foram auxiliadas por terapia fonoaudiológica.

A paciente frequentou escola regular desde os dois anos de idade, no entanto, seu desempenho não foi compatível com o de outras crianças da mesma faixa etária, segundo dados referidos pela família. Seu desenvolvimento foi auxiliado por acompanhamento interdisciplinar regular de Fonoaudiologia, Psicologia, Pedagogia e Fisioterapia, que permitiram integração e desenvolvimento das habilidades da linguagem oral e escrita.

A linguagem escrita, especificamente, deu-se em tempo esperado para sua idade, ou seja, aos sete anos foi alfabetizada.

Na última avaliação, a paciente estava cursando o terceiro ano do ensino médio sem queixas quanto à linguagem e referiu ter planos de ingressar em uma universidade.

Avaliação genética

Os dados antropométricos na data da avaliação, estando a paciente com 17 anos e 11 meses, foram:

- . peso = 58000g (50º);
- . estatura = 175cm (entre 50 e 75º);
- . PC = 59cm (> 98º).

A Tabela 1 descreve os sinais clínicos presentes no Caso 1 e a correlação com a porcentagem de freqüência referida pela literatura da síndrome de Sotos (SS), síndrome de Weaver (SW), síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) e síndrome de Proteus (SP), que apresentam sinais correlatos.

Achados fonoaudiológicos

A avaliação audiológica evidenciou função normal de orelha média, reflexos acústicos presentes e limiares aéreos dentro dos padrões de normalidade nas freqüências de 250 a 8000Hz na orelha direita e de 250 a 4000Hz na orelha esquerda, com queda nas freqüências de 6000 e 8000Hz, sendo sugestivo de perda auditiva neurosensorial de grau leve.

Quanto à avaliação da função central, foram observados resultados normais nos testes realizados.

Na avaliação de linguagem oral e escrita, pudemos constatar que, em seus diferentes aspectos, não detectamos alterações. A paciente apresentou bom vocabulário, narrativa concretizada em encadeamento de idéias e pensamentos, bem como fonético-fonológico já totalmente organizado.

Quanto aos aspectos da fala, não foram verificadas alterações.

Achados psicológicos

Na avaliação psicológica, a paciente apresentou quociente de inteligência de verbal (QIV) de 101, quociente de inteligência de execução (QIE) de 85, tendo uma classificação de quociente de inteligência total (QIt) de 93, ou seja, dentro da média.

Achados de neuroimagem

Por meio da ressonância magnética de encéfalo foram evidenciadas a presença de cavum septo pelúcido e vergae (são aberturas na linha média do espaço virtual do septo pelúcido), trígono (região triangular compreendida entre as suturas metóticas) proeminente e discreta assimetria ventricular (Figuras 1 e 2).

TABELA 1. Descrição dos sinais clínicos do Caso 1 e a frequência (F) descrita destes na literatura como parte dos quadros síndrome de Sotos (SS), síndrome de Weaver (SW), síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) e síndrome de Proteus (SP).

Sinais Clínicos	F SS (%)	F SW (%)	F SBW (%)	F SP (%)
crescimento excessivo	100,0	95,5	33,0	-
maturação óssea acelerada	90,0	98,0	21,0	40,0
mãos e pés grandes	88,0	-	-	95,0
atraso no desenvolvimento neuropsicomotor	84,0	95,0	-	-
controle motor fino prejudicado	98,5	-	-	-
dolicocéfalia	91,0	-	-	-
macrocrania	100,0	-	-	-
hipertelorismo ocular	91,5	100,0	-	-
estrabismo	-	-	-	-
palato alto e ogival	96,5	-	-	-
erupção dentária prematura	68,5	-	-	-

Legenda: F = frequência.

Caso 2

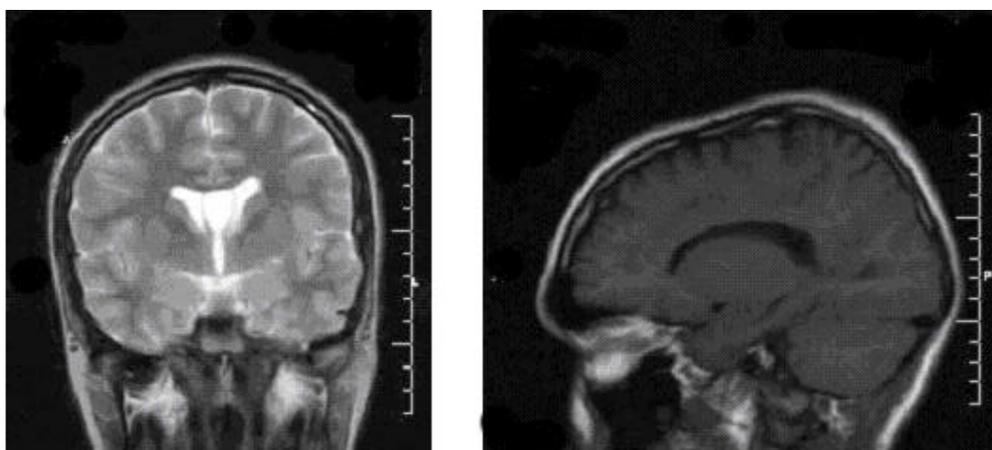
Identificação e dados de anamnese

B.L.S.P., nascida em 13/12/1994, gênero feminino, branca, filha única de pais não consanguíneos, mãe com 22 anos e pai com 27 anos na ocasião do nascimento. A gestação ocorreu sem intercorrências e a paciente nasceu pré-termo, apresentando:

- . peso = 2530g (> 50°);
- . comprimento = 48cm (> 50°);
- . PC = não relatado pelo informante.

Permaneceu na maternidade por dois dias tendo cianose e tônus muscular diminuído.

FIGURAS 1 e 2. Ressonância magnética em cortes (Caso 1).



Quanto ao desenvolvimento neuropsicomotor, firmou a cabeça com dez meses, sentou com apoio aos onze meses, sentou sem apoio com um ano, andou com um ano e seis meses, com auxílio de intervenção fisioterápica.

Examinada com um ano e seis meses, apresentava:

- . peso = 13500g (> 95°);
- . estatura = 85,5cm (95°);
- . PC = 49,5cm (> 95°).

O início do desenvolvimento da linguagem foi identificado pela família aos nove meses com sorrisos sociais e comportamentos comunicativos intencionais, as primeiras palavras por volta de um ano e seis meses e as frases com dois anos e seis meses. É importante notificar que desde um ano de idade, quando a família observou as dificuldades apresentadas pela paciente, esta iniciou atendimento fonoaudiológico e até data da avaliação ainda realizava tal acompanhamento.

Começou a frequentar escola regular aos dois anos e seis meses. Na última avaliação, seu nível de escolaridade foi referente à segunda série do ensino fundamental, o que era compatível com sua idade cronológica. A família relatou que apresentava algumas dificuldades escolares específicas na disciplina de Português, entretanto, no geral se encontrava na média da classe.

Na data da última avaliação a família se queixou de dificuldades de memória.

Avaliação genética

Os dados antropométricos na data da avaliação, estando a paciente com oito anos e seis meses, foram:

- . peso = 31000g (entre 75° e 90°);
- . estatura = 139cm (97°);
- . PC = 57cm (> 98°).

A Tabela 2 descreve os sinais clínicos presentes no Caso 2 e a correlação com a porcentagem de frequência referida pela literatura da síndrome de Sotos (SS), síndrome de Weaver (SW), síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) e síndrome de Proteus (SP), que apresentam sinais correlatos.

Achados fonoaudiológicos

Ao exame audiológico foi observado função normal de orelha média e reflexos acústicos ausentes com limiares aéreos dentro dos padrões de normalidade para as frequências de 500 a 8000Hz na

orelha esquerda e de 1000 a 4000Hz na orelha direita. Nas demais frequências constatou-se perda auditiva neurossensorial de grau leve. Quanto à avaliação da função central, mostraram-se alterados os testes AFT-R, dicótico de dígitos, dicótico não verbal, SSW, fala filtrada no desempenho da OD e PSI.

TABELA 2. Descrição dos sinais clínicos do Caso 2 e a frequência (F) descrita destes na literatura como parte dos quadros da síndrome de Sotos (SS), síndrome de Weaver (SW), síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) e síndrome de Proteus (SP).

Sinais Clínicos	F	F	F	F
	SS (%)	SW (%)	SBW (%)	SP (%)
peso aumentado ao nascimento	100,0	86,0	39,0	-
crescimento excessivo	100,0	95,5	33,0	-
maturação óssea acelerada	90,0	98,0	21,0	40,0
mãos e pés grandes	88,0	-	-	95,0
atraso no desenvolvimento neuropsicomotor	84,0	95,0	-	-
controle motor fino prejudicado	98,5	-	-	-
macrocrania	100,0	-	-	-
dolicocefalia	91,0	-	-	-
frontal proeminente	93,0	94,0	-	-
abaulamento frontal	-	-	-	-
hipertelorismo ocular	91,5	100,0	-	-
macroglossia	-	-	82,0	-
fissuras palpebrais com inclinação anti-mongolóide	81,5	-	-	-
palato alto e ogival	96,5	-	-	-

Legenda: F = frequência.

Na avaliação de linguagem não foram observadas alterações. No que se refere à linguagem escrita a paciente apresentou desempenho satisfatório, no entanto, o processamento das informações auditivas e visuais mostrou-se deficitário, através do ITPA, o que não determina distúrbio de linguagem.

Achados psicológicos

Na avaliação psicológica a paciente apresentou quociente de inteligência verbal (QIV) de 108, quociente de inteligência de execução (QIE) de 99, tendo uma classificação de quociente de inteligência total (QIt) de 104, ou seja, dentro da média.

Achados de neuroimagem

O exame de Ressonância Magnética de Encéfalo

da paciente revelou. Presença de cavum septo pelúcido e vergae (Figuras 3 e 4).

Os resultados obtidos nos testes do processamento auditivo estão demonstrados nas Tabelas 3, 4 e 5.

A Tabela 6 demonstra de forma global os diferentes achados nos dois casos avaliados do ponto de vista audiológico, cognitivo e estrutural do sistema nervoso central.

FIGURAS 3 e 4. Ressonância Magnética em cortes Caso 2.

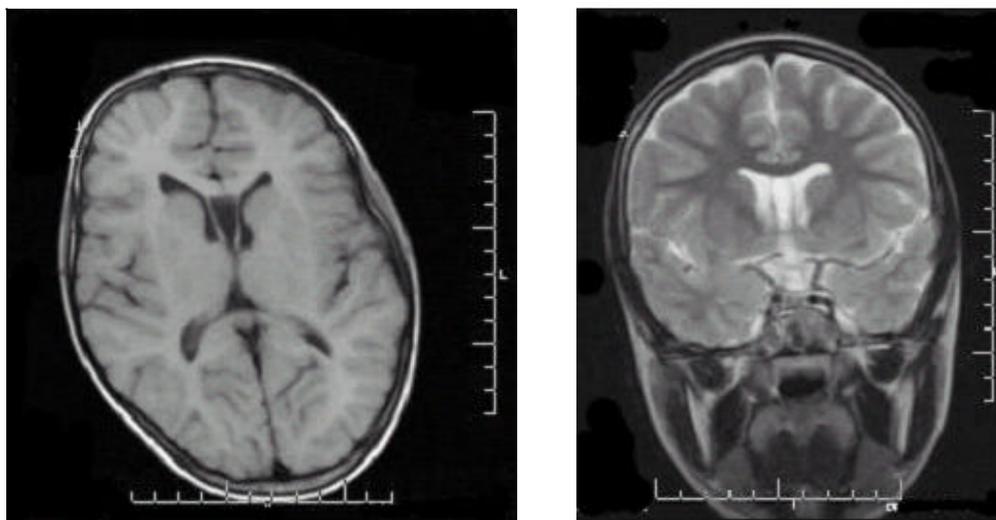


TABELA 3. Índices obtidos nos testes dióticos do processamento auditivo e seus respectivos padrões de normalidade.

Testes Dióticos	Índice Caso 1	Índice Caso 2	Padrão de Normalidade
AFT-R	6,1ms	ausência de limiar descendente	≤ 8ms
localização	80%	100%	≥ 4/5 (80%)
memória para sons verbais	100%	100%	≥ 2/3 (66%) até 8 anos
memória para sons instrumentais	100%	100%	≥ 3/3 (100%) maior que 8 anos
			≥ 2/3 (66,6%)

Legenda: AFT-R = *auditory fusion teste-revised*; ms = milisegundos.

TABELA 4. Índices obtidos nos testes monóticos do processamento auditivo e seus respectivos padrões de normalidade.

Testes Monóticos	Índice Caso 1	Índice Caso 2	Padrão de Normalidade
fala filtrada	OD = 88%	OD = 60%	OD = OE ≥ 70%
	OE = 88%	OE = 88%	
F/R = 0	OD = 90%	OD = 80%	≥ 80%
	OE = 100%	OE = 100%	
SSI/PSI (ipsilateral) F/R = -10	OD = 70%	OD = 70%	≥ 70%
	OE = 100%	OE = 60%	
F/R = -15	OD = 80%	OD = 40%	≥ 60%
	OE = 70%	OE = ---	

Legenda: OD = orelha direita; OE = orelha esquerda; SSI/PSI: Teste de palavras e frases com mensagem competitiva ipsilateral - PSI em Português e Teste de frases com mensagem competitiva ipsilateral - SSI em Português.

TABELA 5. Índices obtidos nos testes dicóticos do processamento auditivo e seus respectivos padrões de normalidade.

Testes Dicóticos		Índice Caso 1	Índice Caso 2	Padrão de Normalidade (≥ 9anos)	Padrão de Normalidade (≤ 8 anos)
SSI/PSI (contralateral)	F/R = 0	OD = 100% OE = 100%	OD = 100% OE = 100%	≥ 90%	≥ 90%
	F/R = -40	OD = 100% OE = 100%	OD = 90% OE = 90%	≥ 90%	≥ 90%
SSW	direita competitiva	97,5%	10%	≥ 90%	≥ 80%
	esquerda competitiva	95%	80%	≥ 90%	≥ 75%
	inversões	0	1	≤ 1	≤ 5
	tipo A	1	15	≤ 3	≤ 3
	efeito auditivo	-3	10	-4 a +4	-6 a +4
	efeito de ordem	1	4	-3 a +3	-4 a +3
dicótico não verbal	atenção livre	OD = 12 OE = 12	OD = 8 OE = 11	OD = OE = 12 (± 1)	OD = OE = 12 (± 1)
	atenção direita	OD = 23 OE = 0	OD = 12 OE = 12	≥ 23	≥ 23
	atenção esquerda	OD = 0 OE = 23	OD = 13 OE = 11	≥ 23	≥ 23
dicótico de dígitos	OD = 100% OE = 100%	OD = 12,5% OE = 85%	OD = OE ≥ 95%	OD = OE ≥ 95%	
fusão biaural	OD = 92% OE = 96%	OD = 76% OE = 80%	OD = OE ≥ 80%	OD = OE ≥ 80%	

Legenda: OD = orelha direita; OE = orelha esquerda; SSI/PSI = teste de palavras e frases com mensagem competitiva ipsilateral - PSI em Português e teste de frases com mensagem competitiva ipsilateral - SSI em Português; SSW = teste SSW em Português - teste dicótico de dissílabos alternados; F/R = fala/ruído.

TABELA 6. Resultados das avaliações de neuroimagem, psicológica e audiológica.

Caso	Alterações Ressonância Magnética	Classificação Intelectual	Diagnóstico Audiológico
01	presença de cavun septo pelúcido	média	normal
02	presença de cavun septo pelúcido ausência de seio transversal	média	alteração do processamento auditivo

Discussão

O Caso 1 não apresentou, ao nascimento, macrossomia. No entanto, os dados desenvolvimentais no primeiro ano de vida mostraram valores maiores em relação à estatura e

perímetro cefálico, caracterizando macrossomia, enquanto que o Caso 2 já a apresentava ao nascimento (Cohen et al., 2002).

Os sinais clínicos mais frequentes nos dois

casos da amostra foram: crescimento excessivo, maturação óssea acelerada, atraso neuropsicomotor e alterações craniofaciais.

A avaliação psicológica evidenciou quociente intelectual dentro da média para ambos os casos, assim como a avaliação da linguagem oral e escrita, que não detectou alterações quanto ao processamento das informações sintáticas, semânticas, pragmáticas e fonológicas.

A avaliação audiológica convencional no Caso 1 mostrou limiares aéreos dentro dos padrões de normalidade nas frequências de 250 a 8000Hz na orelha direita e de 250 a 4000Hz na orelha esquerda, com queda nas frequências de 6000 e 8000Hz, sendo sugestivo de perda auditiva neurossensorial de grau leve. O Caso 2 apresentou limiares aéreos dentro dos padrões de normalidade na orelha esquerda enquanto na orelha direita houve perda auditiva neurossensorial de grau leve, exceto nas frequências de 1000 a 4000Hz.

Incompatibilidade entre a ausência de reflexos acústicos (ipsi e contralateral) e os demais achados na avaliação audiológica convencional (timpanometria, audiometria e logaudiometria) foi um dado observado apenas no Caso 2, visto que no Caso 1 os reflexos acústicos encontravam-se presentes.

Apesar da avaliação da função auditiva central não ter se mostrado alterada, de acordo com os testes comportamentais do PA, é importante comentarmos que, na pesquisa dos reflexos acústicos, obtemos as medidas funcionais de estruturas localizadas também no tronco encefálico, visto o envolvimento desse arco reflexo com atividades neurais dos núcleos auditivos ali localizados. Esses núcleos atuam no processamento auditivo. Assim, uma possível disfunção em alguns destes pode levar tanto à alteração do reflexo acústico, como à falhas em habilidades envolvidas no PA (Marotta et al., 2002).

Quanto à avaliação da função auditiva central, o Caso 1 não demonstrou alteração em nenhum teste realizado, no entanto, o Caso 2 apresentou alterações nos testes de PA, revelando dificuldades nas habilidades de resolução temporal, percepção figura-fundo auditiva, associação de estímulos auditivos e visuais, atenção seletiva, memória para sons verbais e fechamento auditivo, achados estes compatíveis com as alterações encontradas pela avaliação fonoaudiológica por meio do teste ITPA.

A assimetria ventricular e o triângulo

proeminente, encontrados no Caso 1, foram achados diferenciais entre os casos avaliados do ponto de vista da neuroimagem. O estudo de (Kinzler et al., 2001) mostra que a assimetria ventricular, de forma isolada, ocorre em 1:1500 dos recém-nascidos vivos e geralmente não tem efeitos sobre o desenvolvimento da criança (Kinzler et al., 2001). Este dado concorda com o desempenho satisfatório do Caso 1 nas diferentes avaliações realizadas.

A presença do cavum septo pelúcido e vergae foi concomitante nos dois casos quanto às anomalias estruturais do sistema nervoso central. Esses dois achados têm sido descritos em diversas condições que cursam com alterações cognitivas, comportamentais e de linguagem. De um modo geral, referem-se a condições mais complexas, como a dislexia, deficiência mental inespecífica (Soto-Ares et al., 2003), síndrome de Sotos (Chen et al., 2002) entre outras. Paradoxalmente, as pacientes da amostra apresentaram desempenho satisfatório nas habilidades cognitivas e de linguagem, não existindo relação de causa e efeito com tais anomalias do sistema nervoso central. É importante considerar que, no histórico desenvolvimental, ambas tiveram alterações nas áreas motora, de linguagem e de aprendizagem. No momento da última avaliação, estas alterações não foram mais observadas.

É notório que alterações precoces no desenvolvimento do cavum septo pelúcido ou de estruturas circunvizinhas - vias de decussação, núcleos septais ou sistema límbico - podem determinar o comprometimento significativo de funções vitais como memória, estímulos emocionais e decodificação de estímulos.

Essas evidências podem justificar as alterações encontradas na função auditiva central do Caso 2 (dificuldades de resolução temporal, percepção figura-fundo auditiva, associação de estímulos auditivos e visuais, atenção seletiva, memória para sons verbais e fechamento auditivo).

Outro fator relevante em ambos os casos foi o histórico de abordagens terapêuticas interdisciplinares frequentes desde o nascimento. Esse prognóstico favorável vem sendo relatado em alguns estudos da literatura em indivíduos com SS (Moretti-Ferreira, 1995; Rubino, 2003; Passos, 2003), pois a intervenção precoce pode repercutir sobre a plasticidade neuronal respondendo favoravelmente com estímulos de áreas suplementares (Kandel et al., 2003).

Conclusão

De acordo com os resultados obtidos podemos concluir que as pacientes apresentaram desempenhos semelhantes quanto à linguagem e cognição, entretanto, se diferenciaram quanto aos achados do processamento auditivo e de neuroimagem.

A correlação entre os achados de neuroimagem, síndromes macrossômicas e processamento auditivo não está bem esclarecida, necessitando assim de novos estudos direcionados a estes aspectos.

Há uma crescente necessidade de investigar síndromes macrossômicas e suas manifestações, pois, ao esclarecer os pontos que permanecem obscuros no processo diagnóstico interdisciplinar, a fonoaudiologia poderá fornecer dados que favoreçam o processo de intervenção. Essa necessidade é evidenciada principalmente no que se refere às habilidades auditivas, visto que se trata de uma área de atual interesse científico podendo trazer novos conhecimentos à neurofisiologia da audição.

Referências Bibliográficas

- BATTAGLIA, A. Genetics of mental retardation. *American Journal of Medical Genetics Part C. (Semin. Med. Genet.)*, v. 117c, n. 1, p.1-2, 2003.
- BAUJAT, G.; RIO, M.; ROSSIGNOL, S.; SANLAVILLE, D.; LYONNET, S.; LE MERRER, M.; MUNNICH, A.; GICQUEL, C.; CORMIER-DAIRE, V.; COLLEAUX, L. Paradoxical NSD1 mutations in Beckwith-Wiedemann syndrome and 11p15 anomalies in Sotos syndrome. *Am. J. Hum. Genet.*, v. 74, n. 4, p. 715-720, 2004.
- CARLO W; DORMANS JP. Cervical instability in sotos syndrome: a case report. *Spine*; v. 29, n.7, p. 153-6, 2004.
- CHEN, C. P.; LIN, T. Y.; CHIU, N. C.; SHIH, S. L.; WANG, W.; HSU, H. C. Perinatal imaging findings of inherited Sotos syndrome. *Prenat. Diagn.*, v. 22, n. 10, p. 887-892, 2002.
- COHEN, M. M.; NERI, G.; WEKSBERG, R. Overgrowth syndromes. New York: University Press, 2002.
- KANDEL, E. R.; SCHWARTZ, J. H.; JESSELL, T. M. Princípios da neurociência. São Paulo: Manole, 2003.
- KINZLER, W. L.; SMULIAN, J. C.; MCLEAN, D. A.; GUZMAN, E. R.; VINTZILEOS A. M. Outcome of prenatally diagnosed mild unilateral cerebral ventriculomegaly. *J. Ultrasound. Med.*, v. 20, n. 3, p. 257-262, 2001.
- LIMA, M. C. M. P.; BARBARINI, G. C.; GAGLIARDO, H. G. R. G.; ARNAIS, M. A. O.; GONÇALVES, V. M. G. Observação do desenvolvimento de linguagem e funções auditiva e visual em lactentes. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.*, v. 69, n. 6, p. 760-764, 2003.
- MAROTTA, R.; QUINTERO, S. M.; MARONE, S. A. M. Avaliação do processamento auditivo por meio do teste de reconhecimento de dissílabos em tarefa dicótica SSW em indivíduos com audição normal e ausência do reflexo acústico. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.*, v. 68, n. 2, p.254-261, 2002.
- MORETTI-FERREIRA, D. Macrossomias na infância: estudo genético-clínico de 32 portadores de macrossomia associada a síndromes dismórficas. 1995. 230 f. Tese (Doutorado em Ciências Biológicas) - Universidade de São Paulo, São Paulo.
- PASSOS, M. C. Sintoma na linguagem da criança e contexto familiar. *Distúrb. Comun.*, v. 15, n. 1, p. 83-96, 2003.
- PEREIRA, L. D.; SCHOCHAT, E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise, 1997.
- RUBINO, R. Atraso de linguagem e estruturação subjetiva: questões sobre a relação entre a clínica fonoaudiológica e a clínica psicanalítica. *Distúrb. Comun.*, v. 15, n. 1, p. 71-82, dez. 2003.
- SENHORINI, M. C. T.; BUSATTO FILHO, G. Revisão da literatura sobre a neuroimagem funcional e fonoaudiologia. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, v. 14, n. 3, p. 382-392, 2002.
- SOTO-ARES, G.; JOYES, B.; LEMAITRE, M. P.; VALLE, L.; PRUVO, J. P. MRI in children with mental retardation. *Pediatr. Radiol.*, v. 33, n. 5, p. 334-345, 2003.
- WECHSLER, D. *Test de inteligência para pré-escolares*. Buenos Aires: Paidós, 1991.

Endereço para correspondência:

Luciana de Paula Maximino De Vitto

R. São Gonçalo, 6-73, apto. 101 - Bauru - SP - CEP:17043-170.