Oftalmologia e Otorrinolaringologia

Edição VIII

Capítulo 10

ASPECTOS ATUAIS SOBRE NEUROPATIA AUDITIVA: REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA

CLAUDINE DEVICARI BUENO[1]
CATHARINA ANSELMINI ACCORSI[1]
GABRIELA SAADI PESSINI[1]
OLGA RENATA RASCH[1]
BRUNO SCHACKER[1]
JOICE KRUNT[1]
LAUREN MEZADRI CAVASOLA[1]
GABRIEL BERED FEISTAUER[1]

1. Discente – Curso de Medicina da Universidade Luterana do Brasil (ULBRA) - Canoas, Rio Grande do Sul.

Palavras-chave: *Neuropatia Auditiva; Perda Auditiva Neurossensorial; Reabilitação Auditiva.*

EDITORA PASTEUR

DOI: 10.59290/0622400234

INTRODUÇÃO

O conceito de neuropatia auditiva (NA) foi originalmente proposto em 1996, passando por adaptações ao longo dos anos e sendo determinado que a denominação neuropatia auditiva fosse aplicada de forma mais específica aos casos em que a alteração patológica se restringe às células do gânglio espiral, aos seus prolongamentos ou ao oitavo par craniano. A NA é caracterizada pelo comprometimento do nervo auditivo, gerando uma dessincronia na condução nervosa, muito provavelmente relacionada com uma alteração da mielinização das fibras nervosas. Esta patologia pode acometer pessoas de diversas faixas etárias, com prevalência variando entre 0,23 e 2% das crianças, sendo um fator de risco para deficiência auditiva, e os sintomas apresentados pelos pacientes podem variar sendo os principais a dificuldade para entender o que está sendo dito e a perda auditiva. No Brasil, estão disponíveis poucos dados sobre prevalência e incidência dessa patologia na população geral. Num estudo recente, que avaliou cerca de 2.292 indivíduos com perda auditiva, foi encontrada uma prevalência de 1,2% de doentes com patologia no espectro da neuropatia auditiva (CARVALHO *et al.*, 2016; NIKOLOPOULOS, 2014, CHENG *et al.*, 2005).

O grau de comprometimento auditivo pode variar desde perda auditiva leve a grave, unilateral ou bilateral. O diagnóstico de neuropatia pode ser feito através da clínica do paciente, com ausência ou alteração importante na audiometria de tronco cerebral (BERA), juntamente com a presença de emissões otoacústicas (EOA) normais. A fisiopatologia da doença ainda não está completamente elucidada e é provável que a dissincronia não constitua uma entidade única, mas um espectro de alterações que comprometem a via auditiva, além de apresentar uma grande heterogeneidade clínica (SPINELLI *et al.*, 2001; CARVALHO *et al.*, 2016; FOREST *et al.*, 2006).

Existem casos em que são encontradas concomitantemente a NA e outras neuropatias periféricas, sendo as mais descritas a síndrome de Guillain-Barré e a doença de Charcot-Marie-Tooth. Em ambas, ocorre fraqueza muscular, desmielinização e comprometimento da qualidade de vida, bem como a associação com alterações auditivas. A reabilitação dos doentes com o diagnóstico de NA, seja com terapia da fala isolada, implante coclear ou com aparelhos auditivos de amplificação sonora individual, deve ser realizada o mais precocemente possível, para uma melhor evolução e resultado clínico (CARVALHO *et al.*, 2016).

Atualmente com a ampla implementação das emissões otoacústicas na rotina clínica, o diagnóstico precoce de NA em crianças está se tornando mais comum, o que facilita o tratamento precoce e melhora do quadro clínico do paciente. Diversos elementos e fatores de risco já foram descritos, entre eles a prematuridade, a hiperbilirrubinemia, a hipóxia, o baixo peso ao nascimento, alterações imunológicas e doenças infecciosas, entre outros. Dessa forma, antes da indicação de qualquer estratégia terapêutica, é fundamental orientar os pais ou responsáveis quanto à heterogeneidade dos casos e à possibilidade de mudanças no desempenho auditivo de algumas crianças ao longo do desenvolvimento, assim como todas as possibilidades de tratamento (FOREST *et al.*, 2006; NIKOLOPOULOS, 2014).

O objetivo deste estudo foi compreender e analisar os principais aspectos envolvidos na clínica, diagnóstico e tratamento da neuropatia auditiva levando em consideração a relevância do acompanhamento destes pacientes.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, fundamentada em publicações clássicas e contemporâneas sobre neuropatia auditiva, incluindo artigos originais e revisões científicas amplamente citadas na área. A revisão foi realizada no mês de janeiro de 2025 e utilizou-se os descritores "neuropatia auditiva", "perda auditiva" e "sincronia neural" na busca. Foram consideradas publicações em inglês, português e espanhol que abordassem os aspectos fisiopatológicos, diagnósticos e terapêuticos da dessincronia auditiva, bem como estudos relacionados às associações com neuropatias periféricas e fatores de risco perinatais, como os estudos de Spinelli *et al*. (2001), Cheng *et al*. (2005), Forest *et al*. (2006), Nikolopoulos (2014) e Carvalho *et al*. (2016).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A neuropatia auditiva é compreendida, do ponto de vista anatômico, como um acometimento que não se restringe exclusivamente ao nervo auditivo, resultando em perda da sincronia na condução neural. Essa alteração está provavelmente relacionada a distúrbios da mielinização das fibras nervosas. A localização exata da lesão ainda não é totalmente definida e pode variar entre os casos, podendo situar-se nas células ciliadas internas, nas sinapses entre essas células e o VIII par craniano ou no próprio nervo auditivo.

Clinicamente, as principais queixas dos pacientes incluem perda auditiva e prejuízo significativo da discriminação vocal. Quando há associação com neuropatias periféricas, podem ser observadas alterações motoras e de marcha, além de redução dos reflexos e da sensibilidade tátil. Os achados audiométricos em pacientes com neuropatia auditiva são heterogêneos, variando de perdas leves e profundas, sem padrão audiométrico específico definido (CARVALHO *et al.*, 2016).

O diagnóstico da neuropatia auditiva é realizado pela ausência ou alteração significativa do BERA, desde a onda I, associada à presença de emissões otoacústicas (EOA) preservadas. Nesses pacientes, o reflexo estapédico encontra-se alterado e a dificuldade de discriminação vocal é, de forma consistente, uma das queixas mais relevantes.

Durante a consulta, além da avaliação clínica da audição, pode-se realizar o teste do efeito supressor das emissões otoacústicas, mediado pelas vias auditivas eferentes. A alteração desse efeito supressor é característica em pacientes com neuropatia auditiva. O diagnóstico precoce e a intervenção adequada, incluindo terapia fonoaudiológica e reabilitação auditiva, são considerados fundamentais para melhor prognóstico funcional (CARVALHO *et al*., 2016).

Do ponto de vista epidemiológico, a neuropatia auditiva é considerada uma causa relativamente rara de perda auditiva, representando cerca de 7 a 10% dos casos de surdez neurossensorial em populações pediátricas, especialmente em crianças com fatores de risco perinatais, como prematuridade, hiperbilirrubinemia, hipóxia neonatal e uso de drogas ototóxicas (SPINELLI *et al.*, 2001).

Em adultos, sua prevalência é menor e frequentemente associada a neuropatias periféricas, doenças metabólicas, processos infecciosos, alterações autoimunes ou causas genéticas. Evidências genéticas demonstram associação entre variantes do gene GJB2 (connexina 26) e a neuropatia auditiva, particularmente em crianças, reforçando o papel da etiologia hereditária em parcela significativa dos casos (CHENG *et al*., 2005).

Do ponto de vista terapêutico, até o momento não existe tratamento curativo ou protocolo padronizado, sendo recomendada abordagem individualizada e multidisciplinar. O uso de aparelhos de amplificação sonora individual (AASI) apresenta resultados variáveis, com benefício limitado em muitos pacientes, uma vez que a amplificação não corrige a dissincronia neural subjacente (SPINELLI *et al*., 2001).

Em casos selecionados, especialmente em crianças com prejuízo funcional importante da linguagem, o implante coclear tem se mostrado alternativa promissora, podendo favorecer melhor sincronização neural por meio da estimulação direta do nervo auditivo (SPINELLI *et al.*, 2001).

CONCLUSÃO

A neuropatia auditiva constitui uma condição complexa e heterogênea, caracterizada pela dessincronia na condução neural da via auditiva, podendo envolver desde as células ciliadas internas até o nervo auditivo. Essa diversidade fisiopatológica justifica a ampla variabilidade clínica observada, sendo a dificuldade de discriminação vocal um dos achados mais frequentes e funcionalmente impactantes.

Esta revisão integrativa permitiu compreender os principais aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos relacionados à neuropatia auditiva, evidenciando que o diagnóstico depende da associação entre avaliação clínica detalhada e exames complementares específicos, especialmente a alteração do BERA com emissões otoacústicas preservadas.

Do ponto de vista terapêutico, não há protocolo único ou tratamento curativo estabelecido, o que reforça a necessidade de abordagem individualizada e acompanhamento multidisciplinar contínuo. O diagnóstico precoce, particularmente na população pediátrica, é determinante para melhores desfechos no desenvolvimento da linguagem e na qualidade de vida.

Além disso, a literatura ainda apresenta lacunas quanto à padronização de condutas e à compreensão completa dos mecanismos fisiopatológicos envolvidos, especialmente na população brasileira, evidenciando a necessidade de novos estudos que aprofundem aspectos genéticos, prognósticos e terapêuticos da condição.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CARVALHO, G.M. *et al*. Neuropatia auditiva: avaliação clínica e abordagem diagnóstica. Acta Médica Portuguesa, v. 29, p. 353, 2016. doi: 10.20344/amp.6942.

CHENG, X. *et al.* Connexin 26 variants and auditory neuropathy/dys-synchrony among children in schools for the deaf. American Journal of Medical Genetics, v. 139, p. 13, 2005. doi: 10.1002/ajmg.a.30929.

CHENG, X. *et al.* Mutations in the GJB2 gene and auditory neuropathy. Journal of Medical Genetics, v. 42, e35, 2005.

FOERST, A. *et al*. Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, v. 70, p. 1415, 2006. doi: 10.1016/j.ijporl.2006.02.010.

NIKOLOPOULOS, T.P. Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, v. 78, p. 171, 2014. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.12.021.

SPINELLI, M. *et al*. Neuropatia auditiva: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia, v. 67, p. 863, 2001. doi: 10.1590/S0034-72992001000600017.

SPINELLI, M. *et al.* Auditory neuropathy: clinical features, diagnosis and management. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, v. 58, p. 205, 2001.