

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL EM CRIANÇAS

Surdez neurosensorial —→ designa a enfermidade resultante das perdas auditivas que envolvem o comprometimento dos elementos sensoriais da cóclea e/ou do nervo acústico.

CLASSIFICAÇÃO:

	Congênicas	pós-natais
Genética	<ul style="list-style-type: none"> - Displasias -SNS sem anomalias Associadas. -SNS com anomalias Associadas - Anormalidades Cromossômicas - Síndrome do aqueduto coclear Amplo. - Fístulas perilinfáticas Congênicas. 	<ul style="list-style-type: none"> SNS sem anomalias Associadas. SNS com anomalias Associadas
Não Genética	<ul style="list-style-type: none"> Infecção pré-natal Drogas teratogénicas Traumias perinatais 	<ul style="list-style-type: none"> Infecções Trauma Drogas ototóx. Metabolopatías Neoplasias Auto-imunopat.

CAUSAS GENÉTICAS

Constituem 50% de deficiências da audição na infância, e 25-30% a causas incertas, algumas de elas perdas genéticas não sindrômicas.

CONGÊNITOS

- **Displasias clássicas:**

As malformações são em 65% bilaterais

Michel: Há falta de desenvolvimento completo da orelha interna.

Mondini: anormalidades de labirinto ósseo e membranoso .(assoc. Meningite)

Scheibe : Anormalidades estruturais na cóclea e no sáculo

Alexander:

- **SNS genéticas congênitas monossintomáticas:**

Baseadas em padrões de hereditariedade.

- Geralmente 18-20% das perdas de audição genéticas são herdadas de forma autossômica dominante.

- herança recessiva ocorre em 80% dos casos

- A herança ligada ao sexo está implicada em 1-2% (SNS não sindrômica)

- Aberrações cromossômicas: envolvem muitas trissomias (com SNS).

- **SNS genéticas congênitas polissintomáticas**

SNS + 100 Síndromes Genéticas (Crânio-facial/cervical, esquelética, tegumentar, ocular, neurológica, renal, metabólica etc.)

SNS GENÉTICA PÓS-NATAL:

- Disacusia NS familiar progressiva (se inicia 8-10 a em diante).
- Com anormalidades associadas: Hurler, Sind de Alport, Neurofibromatose, etc)

Causas Não Genéticas

CONGÊNITAS

Toxoplasmose Congênita

- ◆ Infecção suclínica, manifestarse como doença influenza .
- ◆ Transmissão transplacentária ocorre em aprox. 50% das mães não tratadas.
- ◆ Perda de audição ocorre em aproximadamente 25% dos casos não tratados.
- ◆ Perda neurosensorial bilateral e, 10-15% dos pacientes.

- ◆ Diagnóstico por anticorpos específicos no soro.

Citomegalovírus:

- ◆ Produzida pelo CMV humano. (1% dos RN vivos anualmente). Causa mais comum de infecção Intrauterina nas primeiras semanas.
- ◆ Perda de audição intensa a profunda (30-50%), problemas Oculares, dist falha ou aprendizado, paralisia cerebral, H.E. petequias, icterícia, microcefalia.
- ◆ A perda NS progressiva é bilateral, aparecimento depois o 1º ano de vida.

Sífilis congênita:

- ◆ HNS varia de 3-38% (mais de 1/3 de ptes tornam-se sintomáticos antes de 10 anos de idade.
- ◆ Quadro clássico: HNS, queratite intersticial, dentes de Hutchinson, perf do sep.
- ◆ Configuração plana bilateral, súbito
- ◆ Discriminação diminuída, recrutamento. Sinal de Hennebert positivo.
- ◆ Fenômeno de Tullio (desequilíbrio em presença de sons altos).

Rubeola:

- ◆ Ocorre no primeiro trimestre sendo mais perigosa que no segundo trimestre.
- ◆ Incluem HNS, defeitos cardíacos congênitos, defeitos oculares, microcefalia, H.E, encefalitis.
- ◆ O padrão de HNS (displasia cloleossacular) mais comum e de frequência média, variando de moderada a grave, manifestou-se como achado isolado no 22% de casos.

Sarampo e Caxumba:

- ◆ HNS profunda, unilateral.
- ◆ manifestando-se sem sintomas vestibulares.
- ◆ vírus acesso a ouvido interno, através de estria vascular, durante a viremia inicial.

Meningite Bacteriana:

- ◆ H. influenzae. a incidencia historica de HNS pos-m varia de 15-20%.
- ◆ A maioria de casos é de perdas bilaterais permanentes, intensas a profundas.
- ◆ HNS bilateral 38%, 11% perdas unilaterais.
- ◆ Progressão retardada da HNS após anos de estabilidade tem sido relatada.

CAUSAS PÓS-NATAIS

◆ **Infecções bacterianas:** OMA e Crônicas (passagem de Mediad. Inf e toxinas através da janela redonda.) laberinte supurada.

◆ **Aminoglicosídeos:**

- vestibulotóxicos: estreptomina, gentamicina
- cocleotóxicos: amicanina, canamicina, neomicina.
- diuréticos de alça (ácido etacrínico e furosemida).
- Retinóides.
- Antimaláricos.
- Cisplatina.

◆ **Hiperbilirrubinemia.**

◆ **Hipoxia e anoxia.**
moderadas no 75%
Severas no 25%.

◆ **Infecções virais**

◆ **neoplasias:** leucemia, neuroblastomas

◆ **Traumaticas:** fractura de osso temporal.

◆ **Trauma acústico.** barotrauma, estampido e radiação.

◆ **Fístula perilinfática.** associado com surdez súbita.

TRATAMENTO:

- 1- Triagem neonatal.
- 2- Tratar a etiologias tratáveis:
- 3- Aparelhos auditivos. treinamentos de leitura labial e o treinamento auditivo.
- 4- Implante coclear: pacientes com surdez profunda bilateral