

Achados audiológicos em indivíduos com distrofia miotônica de Steinert

Audiologic findings in individuals with Steinert's myotonic dystrophy

Lorene Lemos Lins¹, Carla Marcondes César Affonso Padovani², Rita Lucena³, Lorena Silva de Argolo⁴,
Luciene Cruz Fernandes⁵, Camila Vila-Nova de Freitas Guimarães⁶, Fernanda Costa de Queirós⁷

RESUMO

Objetivo: Identificar as principais alterações audiológicas em indivíduos portadores de distrofia miotônica de Steinert. **Métodos:** Cinco indivíduos foram submetidos à audiometria tonal e vocal, imitanciométrica, teste de função tubária, pesquisa do reflexo estapediano, declínio do reflexo acústico e aplicação de dois questionários: a) Desempenho da função auditiva; b) Investigação psico-acústica-social. **Resultados:** O estudo demonstrou que 60% da amostra apresentaram limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade, 10% perda condutiva e 30% perda auditiva nas frequências altas. Em relação aos reflexos estapedianos, observou-se o percentual de alteração de 30% nas frequências de 0,5 e 1 kHz e de 40% em 2 e 4 kHz. Observou-se declínio do reflexo acústico em 10% da amostra nas frequências de 0,5 e 1 kHz. **Conclusão:** O estudo mostrou que o padrão audiológico típico de perda auditiva em frequências altas foi observado em 30% da amostra.

Descritores: Distrofia miotônica/fisiopatologia; Distrofia miotônica/complicações; Perda auditiva; Audição; Testes de impedância acústica; Estapédio; Tuba auditiva; Reflexo/genética

INTRODUÇÃO

A distrofia miotônica, também conhecida por doença de Steinert ou miotonia atrofica foi descrita como entidade clínica em 1909, por Steinert⁽¹⁾.

A distrofia muscular de Steinert (DMS) é uma doença multissistêmica autossômica dominante, de expressão variável, caracterizada pela expansão de trinucleotídeos – CTG, na região 3' do gene da quinase proteica, no cromossomo 19⁽²⁾.

As primeiras manifestações afetam preferencialmente os músculos esqueléticos, sendo a característica clínica mais relevante uma debilidade muscular progressiva, atrofia muscular

e fenômenos miotônicos, entendidos como uma dificuldade de relaxamento do músculo após contração⁽¹⁾.

A distrofia miotônica subdivide-se em quatro formas clínicas: congênita, infantil, clássica e leve. Na distrofia miotônica congênita, durante o período pré-natal, ocorre diminuição da movimentação do feto. Ao nascer, a criança apresenta dificuldades respiratórias, de sucção e deglutição, decorrentes da hipotonia e da fraqueza muscular. Na forma infantil, a hipotonia e fraqueza são generalizadas e os fenômenos miotônicos são perceptíveis por volta de cinco a dez anos de idade⁽¹⁾.

A distrofia miotônica clássica ocorre na fase adulta e é associada a fenômenos miotônicos; com presença de alterações cardíacas, catarata, disfagia, disartria, alterações na qualidade vocal – devido ao comprometimento de musculatura faríngea e laríngea – e oftalmoparesia. Na forma leve, o comprometimento muscular é discreto; com presença de miotonia e fraqueza muscular sem implicações significativas para os indivíduos portadores da doença⁽¹⁾.

Quanto aos aspectos fonoaudiológicos, os portadores de DMS apresentam alteração da mímica facial, ptose palpebral, atrofia de músculos mastigatórios, fraqueza na musculatura orofaríngea e laríngea, comprometimento da fala e alteração vocal. Em relação aos achados audiológicos, há evidências de perda auditiva em frequências altas⁽³⁻⁴⁾.

Um estudo realizado com 13 portadores de DMS concluiu que os tempos de contração e de relaxamento do músculo estapédio apresentaram-se mais prolongados, supondo uma correlação direta com a fraqueza muscular e miotonia presentes nesses indivíduos⁽⁵⁾, o que corrobora com dados de outros autores que também afirmaram haver prolongamento do

Trabalho realizado na Universidade do Estado da Bahia – UNEB – Salvador (BA), Brasil, com bolsa PIBIC, processo número 800010/96-5.

(1) Fonoaudióloga do Centro de Atendimento Fonoaudiológico do Hospital Santo Antonio – Obras Sociais de Irmã Dulce – Salvador (BA), Brasil.

(2) Doutora, Professora Adjunta do Curso de Fonoaudiologia da Universidade do Estado da Bahia – UNEB – Salvador (BA), Brasil.

(3) Doutora, Professora do Programa de Pós Graduação em Medicina e Saúde da Universidade Federal da Bahia – UFBA – Salvador (BA), Brasil.

(4) Fonoaudióloga do Centro de Atendimento Fonoaudiológico do Hospital Santo Antonio – Obras Sociais de Irmã Dulce – Salvador (BA), Brasil.

(5) Mestre, Professora Assistente do Curso de Fonoaudiologia da Universidade do Estado da Bahia – UNEB – Salvador (BA), Brasil.

(6) Mestre, Professora do Curso de Fonoaudiologia da União Metropolitana de Educação e Cultura – UNIME – Lauro de Freitas (BA), Brasil.

(7) Mestre, Professora do Curso de Fonoaudiologia da União Metropolitana de Educação e Cultura – UNIME – Lauro de Freitas (BA), Brasil.

Endereço para correspondência: Lorene Lemos Lins. R. Professor Alfredo Rocha, 06/104, Vila Laura, Salvador – BA. CEP 40270-150. E-mail: lorene_lins@yahoo.com.br

Recebido em: 21/11/2007; **Aceito em:** 7/9/2008

tempo de relaxamento do músculo estapediano em portadores de DMS⁽⁶⁻⁷⁾.

Uma das funções desse músculo é o efeito de anti-mascaramento, definido como a atenuação de frequências baixas de sons ambientais ou oriundos do próprio indivíduo. Desta forma, a contração do músculo estapédio durante a fala reduz o mascaramento causado pelas baixas frequências, o que melhora a percepção das frequências altas, proporcionando aumento da inteligibilidade da fala⁽⁸⁻¹¹⁾. Assim, a função do reflexo estapediano como efeito anti-mascarante pode estar prejudicada caso haja alteração desse músculo nos casos de distrofia muscular de Steinert.

A alteração do reflexo estapediano nos indivíduos com DMS poderia gerar prejuízos, no processamento auditivo central, devido ao efeito anti-mascarante. Um estudo avaliou o desempenho no reconhecimento de dissílabos em tarefa dicótica em sujeitos com audição normal e reflexos estapedianos ausentes. Percebeu-se que os indivíduos com limiares de reflexo estapediano elevados ou ausentes podem apresentar alterações nas habilidades auditivas, relacionadas ao processamento auditivo central e, conseqüentemente, queixas quanto à inteligibilidade de fala⁽¹²⁾.

A ausência do reflexo estapediano, em orelhas que não apresentem comprometimento tímpano-ossicular, pode sugerir comprometimento do complexo olivar superior em disparar o comando neural do nervo facial na contração do músculo estapédio. O complexo olivar superior, além de exercer a função de controle sobre ação do nervo facial na contração do músculo estapédio, também gerencia as habilidades auditivas, na presença de ruído competitivo e na seletividade de frequências. Portanto, por conta dessas duas últimas funções, a investigação do reflexo estapediano em indivíduos com queixas de inteligibilidade de fala, pode indicar alteração no processamento auditivo central, caso seja constatada ausência de reflexo⁽¹¹⁾.

Pesquisadores realizaram um estudo com 13 portadores de DMS em que sete apresentaram perda auditiva neurosensorial em frequências altas, não esperadas para idade, atribuída à distrofia muscular. Esse estudo sugeriu que esses sujeitos apresentam “presbiacusia precoce”, sendo considerados idosos funcionais. Revelou, ainda, níveis de reflexo estapediano e timpanometria dentro dos padrões de normalidade⁽⁴⁾.

Anteriormente, outro estudo identificou perda auditiva neurosensorial de grau moderado a severo em 17 dos 25 sujeitos avaliados com DMS⁽¹³⁾.

Um número significativo de indivíduos com DMS apresentam perda auditiva em frequências altas, com a possibilidade de envolvimento coclear e retrococlear, porém sem envolvimento das frequências de fala. Algumas anomalias ósseas têm sido descritas na distrofia miotônica, incluindo alterações no osso temporal que poderão comprometer o canal auditivo interno⁽¹⁴⁾.

Essa pesquisa resultou do aprofundamento acerca do conhecimento sobre DMS e da preocupação em avaliar os músculos relacionados ao sistema auditivo, visto que essa enfermidade é caracterizada por um quadro de comprometimento muscular progressivo.

Sendo assim, esse estudo teve como objetivo identificar as

principais alterações audiológicas em indivíduos portadores de DMS. Buscou-se: a) Avaliar a efetividade de contração do músculo estapédio; b) Investigar as repercussões psico-acústica-sociais em portadores de DMS; c) Pesquisar a ocorrência de alteração da função da tuba auditiva.

O estudo pormenorizado dos aspectos audiológicos nesses pacientes torna-se relevante para intervenção fonoaudiológica mais adequada, buscando melhora na qualidade de vida de portadores de distrofia muscular de Steinert.

MÉTODOS

Realizou-se um estudo de série de casos no serviço de Neurociências de um hospital de referência localizado na cidade de Salvador (BA).

Foram selecionados aleatoriamente 11 indivíduos, faixa etária entre 28 a 50 anos, atendidos no setor de doenças neuromusculares em 2004. Desses, quatro não aceitaram participar da pesquisa e dois não atendiam aos critérios de inclusão da pesquisa. Assim, somente cinco indivíduos foram elegíveis para o estudo. As avaliações foram realizadas em uma clínica escola de Fonoaudiologia, situada na cidade de Salvador (BA). O contato inicial foi feito por telefone. Neste, agendou-se uma reunião com o intuito de apresentar os objetivos e as etapas da pesquisa, bem como assinar o termo de consentimento livre e esclarecido para aqueles que aceitassem participar do estudo (Pesquisa aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade do Estado da Bahia, que dispõe da resolução 196/96).

O critério de inclusão foi o diagnóstico fenotípico e eletrofisiológico da DMS. Os critérios de exclusão foram: a) distúrbios metabólicos; b) alterações audiológicas provenientes do uso de drogas e/ou ototóxicos; c) exposição prévia a ruídos; d) comprometimento neurológico concomitante a DMS; e) condições clínicas que inviabilizassem a realização dos exames (dificuldade de locomoção, alterações cardíacas ou pulmonares).

Aplicou-se uma anamnese específica (Anexo 1) para a coleta de informações relativas à possível presença de doenças metabólica ou infecciosa, diagnóstico da doença, tipo de fraqueza muscular.

Todos os sujeitos foram submetidos à avaliação audiológica composta de audiometria tonal limiar, logaudiometria, teste de função tubária, pesquisa do declínio do reflexo estapediano e medidas da imitância acústica: timpanometria e pesquisa dos reflexos acústicos contralaterais nas frequências de 0,5 kHz, 1 kHz e 2 kHz. Foram utilizados os seguintes critérios para a avaliação do reflexo acústico:

a) Primeiramente, pesquisou-se os limiares nas frequências de 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz e 4 kHz, respectivamente;

b) Iniciou-se na intensidade de 80 dB NA, de forma ascendente, com incrementos de 5 dB até que apresentasse uma variação na agulha maior ou igual a 0.03 ml, sendo assim, considerado o limiar do reflexo acústico (conforme manual do equipamento utilizado).

Na pesquisa do reflexo acústico, foram considerados normais os limiares menores ou iguais a 100 dB NA. Valores superiores foram considerados elevados⁽¹⁵⁾.

Foi realizada a audiometria vocal, pesquisando-se o limiar

de reconhecimento de fala (LRF) e o índice de reconhecimento de fala (IRF). Para o LRF, após a determinação dos limiares tonais, foi utilizada intensidade confortável para o paciente de 30 a 40 dB acima da média tonal de 0,5, 1 e 2 kHz, com a emissão das palavras, solicitando ao paciente que as repetisse. Falava-se uma palavra em cada instante e, em seguida, foi diminuída de 10 em 10 dB até o instante em que o examinando não conseguisse mais repeti-las. Neste momento aumentava-se a intensidade de 5 em 5 dB, selecionando quatro palavras para cada intensidade. Considerou-se 50% de acerto na repetição das palavras apresentadas como o limiar de recepção de fala.

Em relação ao IRF, foram utilizadas listas de palavras monossílabas e dissílabas, balanceadas foneticamente. Para o início do teste, acrescentou-se 40 dB acima da média tonal de 0,5, 1 e 2 kHz e solicitou-se ao paciente que repetisse as palavras ouvidas, sendo um total de 25 palavras para cada orelha. Como são 25 palavras, cada acerto representou 4% do total.

Os valores de referência para a audiometria tonal e vocal foram baseados naqueles descritos por Davis e Silverman*, citado por Katz⁽¹⁶⁾. Para a timpanometria, utilizaram-se valores de Jerger⁽¹⁷⁾ e para o reflexo estapediano a referência utilizada foi a de Jerger, Oliver e Chmiel⁽¹⁵⁾.

Utilizou-se o equipamento de marca Audiotest modelo 227 para realização da audiometria tonal e vocal, e o imitancímetro modelo AZ7, para a realização dos demais exames.

No teste de função tubária, introduziu-se uma pressão positiva de 200 da Pa, solicitando que o indivíduo deglutisse um volume de água, com o intuito de provocar a abertura ativa da tuba ativa pela contração do músculo tensor do palato. Solicitaram-se três deglutições. Consideramos a função normal, quando houve diminuição gradativa da pressão até 0 da Pa e alterada, quando não houve qualquer diminuição da pressão ou quando ocorreu uma queda abrupta da pressão.

Para a realização do *tone decay*, aplicou-se, durante 20 segundos, um tom puro nas frequências de 0,5, 1, 2 e 4 kHz, 10 dB acima do limiar do reflexo estapediano. Observou-se o movimento da agulha. Quando esta se manteve na mesma posição durante os 20 segundos, considerou-se *tone decay* negativo, se decaiu no mínimo 50% da posição inicial nos primeiros segundos, *tone decay* positivo.

Foram utilizados dois questionários elaborados pelos pesquisadores a partir dos instrumentos utilizados no local da pesquisa, a fim de avaliar: a) Desempenho da função auditiva (Anexo 2); b) Investigação psico-acústica-social (Anexo 3).

Os dados coletados foram analisados com base no programa estatístico SPSS for Windows (versão 10.0). Os gráficos foram elaborados no SPSS for Windows (versão 10.0) e no Microsoft Excel.

RESULTADOS

Os resultados foram apresentados de duas formas: em conjunto com cinco sujeitos avaliados e individualmente (Quadro

1). Os pesquisadores consideram essa forma de apresentação de dados mais favorável para embasar a discussão.

Houve o predomínio do gênero masculino (60%) em relação ao feminino (40%). Todos os avaliados referiram apresentar algum tipo de fraqueza muscular, sendo relatado 20% apenas em membros superiores e 80% em duas ou mais regiões musculares pesquisadas: membros inferiores e superiores, musculatura facial e/ou cervical.

Antes da realização dos exames audiológicos, todos os indivíduos foram submetidos à meatoscopia. Apenas um indivíduo foi encaminhado para consulta otorrinolaringológica para remoção de rolha de cerume.

De acordo com o questionário de desempenho da função auditiva, apenas 20% relataram queixa auditiva, não havendo alterações nos demais itens.

Em relação à investigação psico-acústica-social, 40% referiram presença de zumbido. Do total, 20% relataram o incômodo a sons de forte intensidade e 40% referiram dificuldade para entender conversas e presença de tontura ou vertigem.

As análises da pesquisa foram realizadas por orelha. Assim, da população estudada, 60% apresentaram limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade; 10% perda condutiva e 30% perda auditiva nas frequências altas. Constatou-se aumento de limiares, principalmente, nas frequências de 6 e 8 kHz (Figura 1).

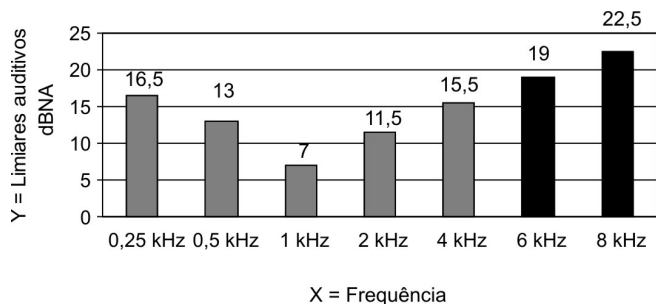


Figura 1. Média dos limiares auditivos dos indivíduos, em cada frequência testada

Na observação da Figura 1, verificou-se que os limiares nas frequências de 6 e 8 kHz não excederam os 25 dB quando apresentados em conjunto. Contudo, na análise individual, observou-se que os sujeitos S4 e S5 apresentaram limiares elevados nessas frequências, que excederam os 25 dB (30-50 dB).

Com relação aos resultados da audiometria tonal, foi realizada análise simultânea entre as variáveis X (frequências testadas) e Y (limiares auditivos dos pacientes), por meio de correlação linear simples. Observou-se uma correlação positiva entre elas. Primeiro, pela própria análise do gráfico. Segundo, pelo valor do coeficiente de correlação (r) encontrado. Quanto mais próximo de um, mais forte é a correlação. Na pesquisa, pode-se afirmar que a correlação entre as variáveis foi de moderada a forte, já que o r foi de 0,7711 (Figura 2).

Não foram encontradas alterações nos limiares vocais e/ou incompatibilidade entre estes e os limiares tonais, quando observados em conjunto.

*Davis H, Silverman SR. Hearing and deafness. New York: Holt, Rinehart and Winston, Inc., 1970.

Quadro 1. Resultados individuais das avaliações dos sujeitos

<p>Sujeito 1: S1</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identificação: E.M.M.C. 2. Sexo: masculino Idade: 24 3. Fraqueza muscular: membros inferiores musculatura facial 4. Passado otológico: sem relato 5. Queixa auditiva: nenhuma 6. Audiometria tonal: OD: limiares auditivos normais OE: limiares auditivos normais 7. Audiometria vocal: OD: LRF: 15 dB IRF: 100% 50 dB OE: LRF: 5 dB IRF: 100% 45 dB 8. Timpanometria: OD: curva tipo A OE: curva tipo A 9. Reflexo estapediano contralateral: OD: presentes OE: presentes 	<p>Sujeito 2: S2</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identificação: S.M.R. 2. Sexo: feminino Idade: 28 3. Fraqueza muscular: membros superiores membros inferiores 4. Passado otológico: sem relato 5. Queixa auditiva: dificuldade de entender conversas 6. Audiometria tonal: OD: limiares auditivos normais OE: limiares auditivos normais 7. Audiometria vocal: OD: LRF: 10 dB IRF: 100% 45 dB OE: LRF: 10 dB IRF: 100% 50 dB 8. Timpanometria: OD: curva tipo A OE: curva tipo A 9. Reflexo estapediano contralateral: OD: presentes OE: presentes
<p>Sujeito 3: S3</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identificação: S.M.N. 2. Sexo: feminino Idade: 50 3. Fraqueza muscular: membros superiores 4. Passado otológico: sem relato 5. Queixa auditiva: nenhuma 6. Audiometria tonal: OD: limiares auditivos normais OE: limiares auditivos normais 7. Audiometria vocal: OD: LRF: 15 dB IRF: 100% 55 dB OE: LRF: 10 dB IRF: 100% 55 dB 8. Timpanometria: OD: curva tipo A OE: curva tipo A 9. Reflexo estapediano contralateral: OD: presentes em níveis elevados OE: presentes em níveis elevados 	<p>Sujeito 4: S4</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identificação: J.F.G.S. 2. Sexo: masculino Idade: 46 3. Fraqueza muscular: membros superiores membros inferiores musculatura facial 4. Passado otológico: sem relato 5. Queixa auditiva: nenhuma 6. Audiometria tonal: OD: perda auditiva nas f. de 6 e 8 kHz OE: perda auditiva nas f. de 6 e 8 kHz 7. Audiometria vocal: OD: LRF: 15 dB IRF: 92% 55 dB OE: LRF: 20 dB IRF: 96% 55 dB 8. Timpanometria: OD: curva tipo A OE: curva tipo A 9. Reflexo estapediano contralateral: OD: presentes em níveis elevados OE: presentes em níveis elevados
<p>Sujeito 5: S5</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Identificação: A.E.A. 2. Sexo: masculino Idade: 36 3. Fraqueza muscular: membros superiores membros inferiores 4. Passado otológico: sem relato 5. Queixa auditiva: nenhuma 6. Audiometria tonal: OD: perda auditiva condutiva OE: perda auditiva nas f. de 6 e 8 kHz 7. Audiometria vocal: OD: LRF: 10 dB IRF: 100% 55 dB OE: LRF: 20 dB IRF: 100% 50 dB 8. Timpanometria: OD: curva tipo C OE: curva tipo A 9. Reflexo estapediano contralateral: OD: presentes em níveis elevados OE: presentes em níveis elevados 	

Em relação à timpanometria, 90% dos sujeitos apresentaram curva timpanométrica do tipo A e 10% curva timpanométrica do tipo C.

Não houve alteração nos testes da função tubária.

Em relação aos reflexos estapedianos, observou-se percentual de alteração de 30% nas frequências de 0,5 e 1 kHz, sendo 10% ausentes e 20% limiares elevados. Na frequência de 2 kHz, o percentual de alteração foi de 40%, sendo 20%

ausente e 20% em limiares elevados. Na frequência de 4 kHz, os reflexos apresentaram-se ausentes em 40% da amostra (Figura 3).

Observou-se nas frequências de 0,5 e 1 kHz que apenas 10% apresentaram declínio do reflexo acústico e em 10%, não foi possível realizar a avaliação, pois os limiares do reflexo estapediano estavam ausentes ou elevados. Na frequência de 2 e 4 kHz não houve alteração.

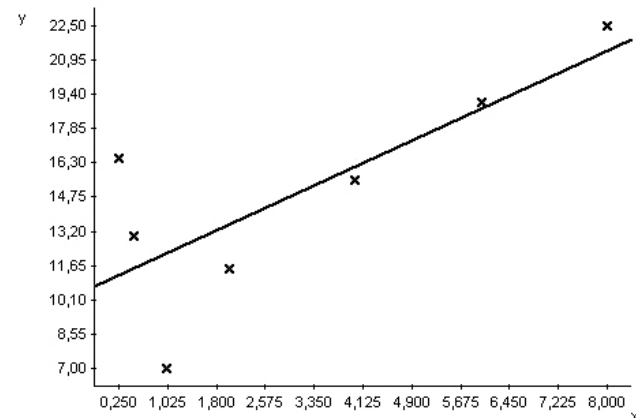


Figura 2. Regressão positiva entre limiares auditivos e frequências testadas

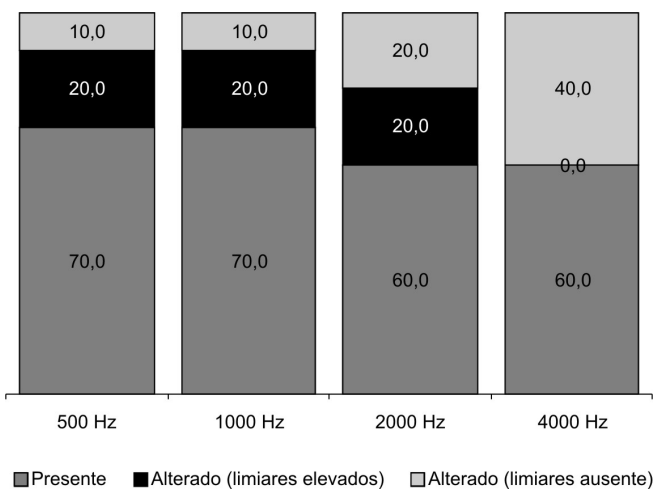


Figura 3. Ocorrência do reflexo estapediano

DISCUSSÃO

Todos os sujeitos avaliados referiram apresentar algum tipo de fraqueza muscular. Observou-se que os participantes com maior tempo de doença, apresentavam mais regiões musculares comprometidas. Atribui-se a esse resultado o fato de que a DMS é uma doença muscular progressiva.

Em relação aos sujeitos S4 e S5, pode-se fazer uma correlação positiva entre a idade, a evolução clínica da doença e, conseqüentemente, a elevação dos limiares nas frequências de 6 e 8 kHz.

O perfil audiológico de 30% da população estudada foi condizente com os achados da literatura de perda auditiva nas frequências altas^(4,13-14).

Do total estudado, 30% apresentaram perda auditiva nas frequências altas na faixa etária de 35 a 45 anos, representados individualmente pelos sujeitos S4 e S5. Neste caso, pode-se considerar a ocorrência de “presbiacusia precoce”, visto que essa configuração de perda não é esperada para essa faixa etária. A configuração da alteração pode, então, ser atribuída à distrofia muscular e ao quadro de fraqueza em geral⁽⁴⁾.

Os sujeitos S4 e S5 apresentaram correlação positiva entre elevação dos limiares tonais nas frequências altas e evolução clínica do quadro pesquisado. Esses indivíduos, além de apresentarem idade superior a 35 anos, relataram mais regiões musculares comprometidas.

Ainda, em relação aos achados dos limiares tonais, hipotizou-se que os sujeitos da pesquisa em questão podem ser portadores de alguma lesão óssea, que justificaria a perda auditiva neurossensorial, já que um estudo⁽¹⁴⁾ descreveu a ocorrência de alterações ósseas em indivíduos com DMS, com envolvimento do osso temporal, ocasionando lesão coclear ou retrococlear.

Assim, a ocorrência de perda auditiva neurossensorial em frequências altas observada na pesquisa em questão teria duas possibilidades: fraqueza do músculo estapediano e possível anomalia óssea.

Em relação à investigação psico-acústica-social, 40% referiram zumbido, presença de tontura e vertigem, e dificuldade na compreensão auditiva durante situações de diálogo. Apenas 20% relataram o incômodo a sons de forte intensidade.

Observou-se limiares de reflexo acústico alterados, classificados em ausentes ou em níveis elevados. Estes achados, junto ao histórico otológico negativo, contribuem para que a DMS seja incluída no grupo de doenças neuromusculares que, eventualmente, impedem a contração normal do músculo estapédio, corroborando com os achados de outro estudo⁽¹⁸⁾.

Sendo a DMS uma doença progressiva, questionou-se a relação entre esses achados e a possibilidade de comprometimento do músculo estapédio. A hipótese levantada foi de que haja redução da força muscular desse músculo, o que pode gerar déficit na proteção da orelha interna, mais especificamente da cóclea e acarretar em perda auditiva neurossensorial. Nessa pesquisa, este fato foi observado por alteração no limiar das frequências altas. Essa hipótese discorda de estudo anterior⁽¹⁶⁾, já que para este, a alteração do músculo estapediano ocasiona perda auditiva mais acentuada nas frequências baixas.

Ainda, em relação ao reflexo estapediano, o efeito da elevação de limiares desse reflexo em 20% das orelhas, nas frequências de 0,5, 1 e 2 kHz, coincide com diferentes trabalhos^(5-7,18), no que tange à possibilidade de ocorrência de fenômeno miotônico no músculo estapediano, que acarretaria aumento do tempo de relaxamento muscular, proporcionando níveis de reflexo elevados.

Esses achados correlacionados com o declínio do reflexo estapediano, histórico otológico negativo e ausência de incompatibilidade entre audiometria tonal e vocal, podem sugerir alterações como: hiperacusia e/ou alteração do processamento auditivo, relacionados a uma possível alteração retrococlear.

Em relação ao efeito de anti-mascaramento, observou-se ausência do reflexo estapediano na frequência de 4 kHz, limiares auditivos normais, declínio do reflexo acústico nas frequências de 0,5 e 1 kHz e relato de dificuldade na compreensão auditiva em situação de diálogo em 20% da população estudada. Supõe-se que, esse percentual, sem histórico otológico prévio, seja sugestivo de comprometimento do complexo olivar superior, indicando possível alteração do processamento auditivo central, como descrito em outros estudos^(11,16).

Apenas 10% apresentaram curva timpanométrica do tipo C,

divergindo de outros achados⁽⁴⁾, que não relataram alterações em curva timpanométrica em sujeitos com DMS. Esse dado que se refere ao S5 e a presença da curva timpanométrica do tipo C, relaciona-se diretamente com o tipo da perda auditiva em orelha direita do paciente, conforme o Quadro 1.

Apesar de não ter sido encontrada nenhuma alteração da função da tuba auditiva, essa avaliação foi sugerida no intuito de investigar a ação do músculo tensor do palato, responsável pelo bom funcionamento da tuba auditiva, visto que estes sujeitos estão susceptíveis a apresentarem tal alteração pelo quadro muscular da doença.

Na literatura, não há estudos que forneçam a porcentagem de ocorrência do declínio do reflexo acústico em pacientes com DMS. No estudo em questão, apenas 10% dos indivíduos apresentaram declínio do reflexo acústico nas frequências de 0,5 e 1 kHz. Hipotetizou-se que a ocorrência desse efeito, presente em limiares auditivos normais, sugere a fatigabilidade do músculo estapediano. Assim, a função do músculo pode estar comprometida pela fraqueza muscular presente na DMS.

Levantou-se a hipótese de que a presença de 10% com declínio do reflexo acústico nas frequências de 0,5 e 1 kHz, em limiares auditivos normais, poderiam indicar lesões de tronco encefálico alto ou baixo, sugerida por outro estudo⁽¹²⁾. Mais especificamente essa lesão poderia estar localizada no complexo olivar superior, visto que essa mesma porcentagem apresentou reflexos acústicos ausentes nas frequências de 2 e 4 kHz.

A perda auditiva nas frequências altas pode gerar prejuízos na comunicação desses indivíduos. Seria viável a realização

de audiometria de altas frequências, que poderia revelar perda neurossensorial ou outras alterações auditivas, antes que esta fique evidente a partir de 8 kHz. Assim, os prejuízos na inteligibilidade da fala poderiam ser minimizados.

Sugere-se, para futuras pesquisas, a mensuração do reflexo ipsilateral a fim de investigar possíveis lesões em tronco encefálico alto ou baixo, proposta em outro estudo⁽¹²⁾. Essa questão surgiu a partir da junção dos achados do reflexo estapediano e do seu declínio em limiares auditivos normais.

Ressalta-se que avaliações mais criteriosas com a realização de tomografias computadorizadas e otoemissões acústicas, com efeitos de supressão, poderão esclarecer questões quanto a mal-formações do osso temporal e integridade das vias retrococleares, complementando a bateria audiológica de sujeitos portadores de DMS.

CONCLUSÃO

O estudo revelou que o padrão audiológico típico da distrofia de Steinert nesse grupo pesquisado foi de perda auditiva em frequências altas, níveis de reflexo estapediano elevados ou ausentes, devido à presença de fraqueza muscular e possível ocorrência de fenômeno miotônico.

Ficou evidente na pesquisa que portadores de DMS que apresentarem reflexos estapedianos ausentes com limiares auditivos normais devem ser submetidos à avaliação do processamento auditivo central, principalmente aqueles que já apresentam dificuldade para entender conversas.

ABSTRACT

Purpose: To identify the main hearing disorders in individuals with Steinert's myotonic dystrophy. **Methods:** Five individuals were submitted to tonal and vocal audiometry, acoustic impedance tests, examination of Eustachian tube function, acoustic reflex investigation, and acoustic reflex decay. They also answered two questionnaires: a) Performance of auditory function; b) Psycho-acoustic-social investigation. **Results:** The study showed that 60% of the sample presented normal hearing thresholds, 10% had conductive hearing loss and 30% had hearing loss in high frequencies. Concerning acoustic reflexes, it was observed that 30% of the subjects presented deficits at 0.5 and 1 kHz and 40% at 2 and 4 kHz. Acoustic reflex decay was observed in 10% of the sample at 0.5 and 1 kHz. **Conclusion:** The study showed that the typical auditory profile of high-frequencies hearing loss was observed in 30% of the sample.

Keywords: Myotonic dystrophy/physiopathology; Myotonic dystrophy/complications; Hearing disorders; Hearing; Acoustic impedance tests; Stapedius; Eustachian tube; Reflex/genetics

REFERÊNCIAS

1. Fonseca LF. Compêndio de neurologia infantil. Rio de Janeiro: Editora Médica e Científica; 2002.
2. Rowland LP. Merrit tratado de neurologia. 10ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002.
3. Chiappetta AL, Odaz AL, Zanoteli E, Guilherme A, Oliveira AS. Disfagia orofaríngea na distrofia miotônica: avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. *Arq Neuropsiquiatr*. 2001;59(2B):394-400.
4. Huygen PL, Verhagen WI, Noten JF. Auditory abnormalities, including 'precocious presbycusis', in myotonic dystrophy. *Audiology*. 1994;33(2):73-84.
5. Osanai R, Kinoshita M, Hirose K. Stapedial reflex in myotonic dystrophy type 1 and CTG repeat expansion. *J Neurol*. 2001;248(12):1056-61.
6. Smirne S, Cesarani A, Franceschi M. Risultati preliminari sul comportamento del riflesso stapediale nella distrofia miotonica. *Riv Neurol*. 1976; 46:460-5.
7. Zakrisson JE, Blom S. The relaxation time of the stapedius reflex in dystrophia myotonica (Steinert). *Acta Otolaryngol*. 1982;94(5-6):473-7.
8. Borg E, Zakrisson JE. The activity of the stapedius muscle in man during vocalization. *Acta Otolaryngol*. 1975;79(5-6):325-33.

9. Meneguello J, Domenico ML, Costa MC, Leonhardt FD, Barbosa LH, Pereira LD. Ocorrência de reflexo acústico alterado em desordens do processamento auditivo. Rev Bras Otorrinolaringol. 2001; 67(6):830-5.
10. Carvalho RM, Soares JC. Efeito do estímulo facilitador no limiar de reflexo acústico. Rev Bras Otorrinolaringol. 2004; 70(2):200-6.
11. Ferreira LP; Befi-Lopes, DM, Limong SC. Tratado de fonoaudiologia. São Paulo: Roca; 2004.
12. Marotta RM, Quintero SM, Marone SA. 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 contralateral. Rev Bras Otorrinolaringol. 2002; 68(2):254-61.
13. Wright RB, Glantz RH, Butcher J. Hearing loss in myotonic dystrophy. Ann Neurol. 1988;23(2):202-3.
14. Lassaletta L, Fernández-Zubilaga A, González T, Gavilán J. Internal auditory canal hyperostosis in myotonic dystrophy. Otol Neurotol. 2005;26(2):310-1.
15. Jerger J, Oliver TA, Chmiel RA. Prediction of dynamic range from stapedius reflex in cochlear implant patients. Ear Hear. 1988;9(1):4-8.
16. Katz J. Tratado de audiologia clínica. São Paulo: Manole; 1999.
17. Jerger J. Clinical experience with impedance audiometry. Arch Otolaryngol. 1970;92(4):311-24.
18. Musiek FE, Rintelmann WF. Perspectivas atuais em avaliação auditiva. São Paulo: Manole; 2001.

Anexo 1. Anamnese

Identificação

Nome: _____

DN: ___/___/_____ Idade: _____ Sexo: () M () F

Endereço: _____

Telefones para contato: (____) _____ / _____

Anamnese

Q.1. Doenças metabólicas

() Sim () Não

Q.2. Doenças infecciosas

() Sim () Não

Q.3. Tabagismo

() Sim () Não

Q.4. Alcoolismo

() Sim () Não

Q.5. Faz uso de alguma medicação controlada?

() Sim Especificar: _____ () Não

Q.6. História de DMS na família?

() Sim () Não Qual o grau de parentesco? _____

Q.7. Sente algum tipo de fraqueza no músculo?

- () Não () Sim () mm inferiores
 () mm superiores
 () mm facial e/ou cervical
 () mm da região abdominal
 () mm da região torácica

Q.8. Quando foi diagnosticada a doença?

() 01 ano () 01 a 05 anos () mais de 05 anos

Anexo 2. Protocolo de desempenho da função auditiva

Q.1. Queixa auditiva

 Sim Não

Q.2. Já realizou algum exame auditivo?

 Não Sim (responder Q.15)Q.3. Há quanto tempo? mais de 6 meses menos de 6 meses (responder Q.16)Q.4. Tem otalgia? Não Sim OD OEQ.5. Tem otorréia? Não Sim OD Límpida Purulenta Sanguinolenta OE Límpida Purulenta SanguinolentaQ.6. Tem prurido? Não Sim OD OEQ.7. Tem histórico de otites? Não Sim OD OE

Q.8. Tem antecedentes familiares de perda auditiva?

 Sim NãoQ.9. Já realizou alguma cirurgia? Não Sim OD OE

Q.10. Já sofreu algum TCE?

 Sim Não

Q.11. Já sofreu algum trauma acústico (explosões, estampidos de armas de fogo, estúdios de gravação musical, indústrias)?

 Não Sim OD OE

Q.12. Utiliza ou utilizou algum medicamento por tempo prolongado (estreptomicina, canamicina, neomicina, gestamicina, viomicina, cisplatina)?

 Sim Não**Anexo 3.** Investigação psico-acústica-social

Q.1. Acha que escuta bem?

 Sim Não

Q.2. Tem zumbido?

 Não Sim agudo grave

Q.3. Sente tontura ou vertigem?

 Sim Não

Q.4. Tem plenitude aural?

 Não Sim OD OE

Q.5. Tem incômodo a sons fortes?

 Não Sim OD OE

Q.6. Ouve TV e rádio em forte intensidade?

 Sim Não

Q.7. Tem dificuldade para entender conversa?

 Sim Não

Q.8. Já trabalhou em ambiente ruidoso?

 Sim Não

Q.9. Sente desconforto a sons de alta intensidade?

 Sim Não

Q.10. Tem dificuldade ao falar ao telefone?

 Sim Não