

# Estudo da Percepção Auditiva em Crianças Portadoras de Síndrome de Rett

Cláudia Inês Scheuer\*, Erika Maria Parlato\*\*\*\*, Fernanda Dreux Miranda Fernandes\*, Lúcia Naomi Takahashi\*\*, Lucila Pastorello\*\*\*, Nélia dos Santos\*\*\* & Renata Costa Martines\*\*\*\*.

## Introdução

A Síndrome de Rett foi inicialmente descrita por Andreas Rett em 1966. Os sintomas por ele apontados foram: autismo, demências precoces, estereotípias manuais características e curso progressivo.

Atualmente, os pesquisadores descrevem os mesmos sintomas apontados por Andreas Rett e acrescentam que parecem tratar-se de uma síndrome restrita ao sexo feminino.

Aparentemente o desenvolvimento é normal no início da vida da criança, e os primeiros sinais da síndrome aparecem no período entre o 6º e o 18º mês.

A evolução da síndrome ocorre em quatro estágios (Schwartzman, 1991; Pereira, 1993), sendo que primeiro ocorre um estágio de desaceleração precoce, em que se observa uma parada no desenvolvimento psicomotor, desaceleração do crescimento craniano, desinteresse por brincadeiras, hipotonia, mudanças da comunicabilidade e contato ocular.

O segundo estágio, que em geral ocorre entre 1 e 3 anos de idade, é rapidamente destrutivo e caracteriza-se por rápida regressão no desenvolvimento, com irritabilidade, perda do uso prático das mãos, manifestações autistas, respiração irregular com períodos de hiperpnéia, perda da linguagem expressiva, insônia e auto-agressão.

O terceiro estágio é descrito como pseudo - estacionário e ocorre geralmente entre os 2 e os 10 anos de idade, caracterizando-se por retardo mental severo ou demência, melhora das características autísticas, crises convulsivas, estereotípias típicas das mãos, apraxia e ataxia, espasticidade, hiperventilação, perda de fôlego, aerofagia, apnéia durante a vigília, perda de peso, apesar de excelente apetite, escoliose e bruxismo.

O quarto estágio caracteriza - se pela deterioração motora, com sinais combinados de lesão do neurônio motor central e periférico, escoliose, atrofia muscular e rigidez progressiva, mobilidade diminuída (sendo,

## RESUMO

Os autores investigam as condições anátomo fisiológicas de orelha média e externa e o processamento auditivo em 9 meninas portadoras da Síndrome de Rett. Os resultados obtidos indicam que as crianças estudadas são potencialmente capazes de detectar e responder seletivamente a sons e localizar a fonte sonora. O aproveitamento funcional destas habilidades, contudo, deve ainda ser investigado.

## UNITERMOS

Síndrome de Rett

\* Professora do Curso de Fonoaudiologia da FMUSP.

\*\* Professora convidada do Curso de Fonoaudiologia da FMUSP.

\*\*\* Fonoaudióloga do Curso de Fonoaudiologia da FMUSP.

\*\*\*\* Aprimoranda do curso de Fonoaudiologia da FMUSP.

em geral, essencial o uso de cadeira de rodas), retardo no crescimento, melhora no contato visual, olhar fixo intenso, linguagem expressiva/receptiva praticamente ausente, distúrbios tróficos dos pés, melhora das manifestações epilépticas, instalação normal da puberdade e, ocorre, geralmente, a partir dos 10 anos de idade.

As crianças portadoras dessa síndrome são frequentemente diagnosticadas como autistas com distúrbios motores ou como portadoras de paralisia cerebral, pois os dados referentes à Síndrome de Rett são muito escassos, recentes e pouco divulgados. A grande maioria das publicações encontradas é da área de psiquiatria e neurologia, focalizando, principalmente, diagnóstico diferencial e quadro clínico.

Existe uma lacuna na literatura no que diz respeito à investigação dos aspectos perceptuais auditivo. Tal constatação motivou a realização deste trabalho que consiste na investigação da percepção auditiva especificamente, quanto aos aspectos de sensibilidade e processamento auditivo.

Hagberg & colaboradores (apud Schwartzman, 1991) encontraram alterações em Audiometria de Tronco Cerebral e em Potencial Auditivo Evocado em todas as nove crianças portadoras de Síndrome de Rett estudadas por eles. Essas crianças, entretanto, estavam já nos 3º e 4º estágios da síndrome e não há relatos a respeito das possíveis implicações de tais alterações nos processos perceptuais.

Segundo Pereira (1993) o processamento auditivo diz respeito a uma série de operações que o sistema auditivo realiza para interpretar vibrações sonoras por ele detectados e consiste nas seguintes etapas: detecção de som, atenção seletiva, localização, discriminação, reconhecimento e memória. Nossa proposta, neste trabalho, consistiu em investigar a detecção do som (identificar presença ou ausência de som), atenção seletiva (preferência por algum tipo de estímulo sonoro), localização da fonte sonora e reflexo cócleo palpebral.

## Material e Método

Em São Paulo existem 60 crianças diagnosticadas com Síndrome de Rett por neurologistas, segundo a Associação Brasileira de Rett (Abre-te). A amostra deste estudo consistiu em 9 dessas meninas, entre 4 e 11 anos de idade.

Para a investigação das condições anátomo - fisiológicas da orelha externa e média foram realizados os exames de otoscopia, curva timpanométrica e pesquisa de reflexo estapediano\*.

Quanto ao processamento auditivo utilizaram-se os estímulos sonoros não calibrados de espectro amplo, medidos e registrados previamente em trabalhos de algumas das autoras. Foram selecionados os seguintes instrumentos:

instrumento	intensidade (dB)	frequência
guiso	50	aguda
reco-reco	84	média
agogô (peq)	92	aguda
prato	96	média
agogô (grande)	100	grave
tambor	100	grave

Estes estímulos foram apresentados no plano lateral (superior, inferior ou na altura da orelha), à distância de 10 cm da orelha durante dois segundos, com intervalos de estimulação de trinta segundos, conforme sugerido por Northern e Downs (1984). Estímulos vocais significativos (como p. ex., o nome da criança) também foram apresentados. Utilizou-se a "técnica da distração" em que a criança, colocada no colo de sua mãe, era entretida por uma pesquisadora à sua frente e havia outra pesquisadora às suas costas que apresentava o estímulo sonoro quando a criança estava distraída.

Na tentativa de reduzir as variáveis que pudessem interferir nos resultados, foram tomados alguns cuidados na apresentação dos estímulos sonoros quanto à alternância dos lados testados, ruído ambiental, força da percussão dos instrumentos, estado de humor da criança e interferência dos pais.

Através desse procedimento observamos a detecção do som, a atenção seletiva e a localização da fonte sonora. Na classificação dos processos de localização da fonte sonora, foram classificados como de localização direta quando a criança olhou diretamente para a fonte sonora, e de localização indireta quando a criança olhou primeiro para o lado e depois para a fonte sonora.

Além da localização, foi também observada a presença ou ausência de reflexo cócleo-palpebral e de "starttle". Nas situações em que ocorreram a presença de "starttle" foi realizada a prova de habituação, que consistiu em

reapresentar o estímulo sonoro em intervalos de 5 segundos até que o comportamento desaparecesse.

## Resultados

Na avaliação da orelha externa e média (otoscopia e timpanometria com pesquisa de reflexo estapediano) foram encontradas algumas alterações.

Das nove crianças examinadas, uma apresentou retração de membrana timpânica e outras duas apresentaram rolha de cera em uma das orelhas, tendo sido encaminhadas para realização de lavagem e posterior reavaliação.

A timpanometria e a pesquisa de reflexo estapediano revelaram seis resultados normais, enquanto três avaliações resultaram em curvas timpanométricas alteradas.

Entre os resultados alterados, dois referem-se a curvas sugestivas de otite média com ausência de reflexos estapedianos ipsi e contralaterais, sendo que em um dos casos já havia sido observada retração de membrana timpânica. O outro exame alterado refere-se a curvas sugestivas de hipercomplacência de membrana timpânica e presença de reflexos estapedianos ipsi e contralaterais.

Condições Anátomo-Fisiológicas das Orelhas Externas e Médias			
	normal	alterado*	total
otoscopia	6	3	9
timpanometria	6	3	9
reflexo	7	2	9

\* Os casos em que foi constatada alguma alteração foram encaminhados para otorrinolaringologista.

Na investigação do processamento auditivo, quanto à detecção do som, todas as crianças reagiram ao estímulo sonoro com as seguintes manifestações: sorriso, interrupção ou início da atividade motora de órgão fonarticulatório (bruxismo ou movimento de língua), interrupção da atividade motora global e procura da fonte sonora. Tais manifestações foram interpretadas subjetivamente como reações à presença do som pelas exami-

nadoras que já estavam familiarizadas com as reações das crianças em situação terapêutica.

O reflexo cócleo-palpebral foi observado nas seis crianças sem alteração de orelha externa e média, sendo que duas delas apresentaram reação de "startle" simultânea ao reflexo. A extensão dessa reação foi observada em uma das crianças no segundo estímulo e no quarto estímulo em outra.

Nas crianças com alterações de orelha média e/ou externa também foi observado o reflexo cócleo-palpebral, sendo que em duas delas ele foi acompanhado de "startle", cuja extinção foi observada no segundo estímulo em uma das crianças e no terceiro em outra.

No que se refere à investigação da audição seletiva, as reações mais evidentes foram observadas com a utilização de estímulos vocálicos quando comparadas às situações em que foram utilizados os estímulos instrumentais.

Para a avaliação da habilidade de localização da fonte sonora, os casos em que foram constatadas alterações audiológicas foram separados dos que apresentavam exames audiológicos normais. Nesse último grupo (6 crianças), a localização lateral foi observada em todas as crianças, enquanto a localização inferior pode ser constatada em apenas uma delas, e outra apresentou localização indireta da fonte sonora. No grupo das crianças com alterações auditivas, apenas duas apresentaram localização lateral, enquanto a outra não manifestou tentativas de procura ou localização da fonte sonora. É importante salientar que em todos os casos as respostas foram observadas de forma assistemática, porém consistente de acordo com a avaliação subjetiva das terapeutas/investigadoras.

## Discussão

Constatou-se que, na população estudada, não foram observadas alterações importantes na orelha externa e média na grande maioria dos casos. Entretanto, chama a atenção a constatação de uma curva timpanométrica sugestiva de hipercomplacência exatamente na criança em estágio mais avançado da síndrome. Tal fato sugere que a degeneração motora característica dessa população afete também a integridade de instâncias envolvidas no processamento auditivo. A verificação dessa hipótese só será possível através do acompanhamento clínico-audiológico dos

demais sujeitos envolvidos no estudo, que encontram-se em fases anteriores do curso da patologia.

A investigação do processamento auditivo nessas crianças esbarra em dificuldades metodológicas significativas. As limitações motoras observadas nas crianças são variáveis importantes: até que ponto os sujeitos não respondem adequadamente (segundo os parâmetros sugeridos por Azevedo, 1992 e Parlato, 1992), devido a uma alteração perceptual ou a uma dificuldade motora impeditiva de um comportamento relevante frente ao estímulo sonoro? É seguro afirmar que todas as crianças detectam sons e distinguem sons ambientais e instrumentais dos da fala, implicando na possibilidade de atenção seletiva.

Na discussão a respeito da questão da localização da fonte sonora duas questões colocam - se como as mais relevantes: a baixa frequência de respostas positivas e uma questão motivacional/motora ou uma resposta degenerada, um comportamento extinto pela própria síndrome? As alterações motoras influenciam no desenvolvimento perceptual auditivo primário?

Conclusivamente, parece que os sujeitos apresentam condições anátomo-fisiológicas normais de orelha externa e média e são, potencialmente, capazes de detectar e analisar audição, entretanto, é uma dúvida que talvez estudos posteriores possam esclarecer.

#### SUMMARY

The authors studied 9 girls with Rett Syndrome in order to explore the physiologic and anatomic condition of the external and medium ear and the auditory process. The data obtained suggest a capacity to detect, localize

and to response selectively to sounds, although the functional utilization of these abilities in these children must be investigated.!

#### KEY WORDS

Rett Syndrome

\* Otoscópio standard N 2,5 V Heine e Impedanciômetro GSI - 33 Grason Stadler.

#### Bibliografias

1. Azevedo, M. F. Avaliação Subjetiva da Audição no Primeiro Ano de Vida; **Temas sobre o Desenvolvimento**. 1 (3) Ed. Científicas, nov./dez. 1991: Memnon.
2. Bader, G.G.; Witt - Engerstron, I. & Hagberg, B. Neurophysiological Findings in the Rett Syndrome, II: Visual and Auditory Brainstem, Middle and late Evoked Responses; **Brain Development**, 11; 1989.
3. Northern, J. L. & Downs, M.P. **Audição em crianças**, São Paulo, Manole ed., 1989 (trad. da 3ª ed).
4. Parlato, E. M.; Gordo, A. **Triagem Auditiva em Bebês de 2 a 18 meses**; trabalho apresentado no III Encontro Paulistano de Graduação em Fonoaudiologia; São Paulo, outubro de 1992.
5. Pereira, J.L.P. **A síndrome de Rett - Uma Introdução ao seu Diagnóstico Clínico, Diagnóstico Diferencial e ao Planejamento de Ações de Reabilitação**. ed. Departamento de Educação Especial da Secretaria de Estado da Educação do Paraná; Curitiba, setembro de 1992.
6. Pereira, L. D. Processamento Auditivo; **Temas sobre o Desenvolvimento**. 2 (11), Memnon Ed. Científicas. mar/abril 1993.
7. Schwartzman, S. Síndrome de Rett, **Temas sobre o Desenvolvimento**, 1991, Memnon Ed. Científicas.