

Cochlear Implants in Children Diagnosed with CHARGE Syndrome

Implante Coclear em Criança Portadora da Síndrome de Charge

Carolina Costa Cardoso¹ Michelle Sales de Meneses¹ Isabella Monteiro de Castro Silva²
Angela Maria Vaccaro Silva Alves³

1 - Especialista em Audiologia (Fonoaudiólogo).

2 - Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade de Brasília (Fonoaudióloga)

4 - Mestre em Clínica Fonoaudiológica pela - PUC- Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (Fonoaudióloga responsável pelo setor de Audiologia Educacional da Clínica da Audição e Linguagem CLIAL - Brasília /DF).

3 - Mestre em Clínica Fonoaudiológica pela - PUC- Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (Fonoaudióloga responsável pelo setor de Audiologia Educacional da Clínica da Audição e Linguagem CLIAL - Brasília /DF).

Endereço para correspondência: Carolina Costa Cardoso - Rua 22 Sul lote 08 apartamento 1706- Edifício Machado de Assis - Apartamento 1706 - Aguas Claras - Brasília / DF - Brasil - CEP: 71.925-720 - Email: cardoso_carol@yahoo.com.br - Tel: (+55 61) 8133-8747/ 3380-3989

Instituição: Centro Universitário Planalto do Distrito Federal Curso de Especialização em Audiologia Clínica e Ocupacional

Int Arch Otorhinolaryngol 2013;17:358-362.

Resumo

Introdução: A associação CHARGE foi descrita pela primeira vez por Hall (1979), e dentre suas principais características está o déficit auditivo. O presente estudo buscou verificar como o implante coclear auxilia o indivíduo com o diagnóstico da síndrome de CHARGE na aquisição e desenvolvimento das habilidades auditivas e de linguagem.

Relato do Caso: Os dados coletados foram predominantemente descritivos, por ser um estudo transversal comparativo dos dados anteriores ao implante coclear e após determinado tempo de uso do IC. Foram realizadas análises de prontuário e gravação de vídeos. Participou deste estudo uma criança portadora da síndrome de CHARGE e com idade cronológica de 07 anos. Esta criança e família foram submetidas a aplicação de testes e gravação de vídeos.

Resultados: Os testes aplicados documentaram melhora na avaliação global da criança. Teste ITMAIS 5% (antes do implante coclear) - 90% (após o implante coclear). Teste MUSS 7,5 % (antes do implante coclear) 72,5% (após o implante coclear). Categoria de audição proposta por Geers (1994): Categoria 01 antes do implante coclear e Categoria 06 após o implante coclear. Categoria de Linguagem proposta por Nascimento e Bevilacqua (1997)- Categoria 01 antes do implante coclear e Categoria 03 após o implante coclear.

Conclusão: O Implante Coclear mostrou ser um recurso tecnológico benéfico para a reabilitação dessa criança síndrômica e portadora de perda auditiva neurosensorial profunda. Porém existem muitas variáveis que interferem nos resultados positivos com o implante coclear. Pesquisas precisam ser direcionadas para essas variáveis.

Palavras-chave

- ▶ Síndrome CHARGE;
- ▶ Implante Coclear;
- ▶ Escalas;
- ▶ Audição;
- ▶ Linguagem

Introdução e Revisão de Literatura

A associação CHARGE foi descrita pela primeira vez em 1979, posteriormente em 1981, propuseram¹ o acrônimo CHARGE para descrever este conjunto de achados que consiste em:

C - coloboma de íris (Coloboma)

H - cardiopatia congênita (Heart)

A - atresia de coanas (Atresia)

R - retardo de crescimento e desenvolvimento (Retarded growth and development)

G - anomalias genitais (Genital)

E - anomalias do pavilhão auricular e/ou surdez (Ear).

O déficit sensorial auditivo pode comprometer a aprendizagem, devido especialmente ao prejuízo na aquisição e desenvolvimento da linguagem oral, que varia conforme o tipo e grau da perda auditiva. Até mesmo uma perda leve pode interferir no desenvolvimento da linguagem oral da criança e no seu sucesso acadêmico. Não há dúvida, entretanto, que as crianças com diagnóstico de perda auditiva severa e profunda são mais susceptíveis a significativas defasagens na aquisição de linguagem e no processo educacional²⁻³.

recebido em
23 de Novembro de 2011
aceito em
18 de Março de 2012

Copyright© 2013 by Thieme Publicações Lda, Rio de Janeiro, Brazil
DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0033-1352500>
ISSN 1809-9777.

Os implantes cocleares são dispositivos eletrônicos biomédicos de alta tecnologia, desenvolvidos para realizar a função das células ciliadas da cóclea que estão danificadas ou ausentes. Proporcionam aos indivíduos com perda auditiva severa e profunda a estimulação elétrica direta das fibras nervosas remanescentes, permitindo a transmissão do sinal elétrico para o nervo auditivo, a fim de ser decodificado pelo córtex cerebral. O implante coclear provê a sensação da audição com a qualidade necessária para a percepção dos sons da fala⁴.

Considerando o uso do implante coclear em pacientes com diagnóstico de síndrome de CHARGE, é importante dar atenção à variação das anomalias do osso temporal e variações anatômicas do curso do nervo facial, fatores que podem dificultar ou impossibilitar a cirurgia⁵. Os centros de implante coclear estão ganhando mais experiência e os critérios de candidatura para realização da cirurgia estão em expansão, porém as crianças com deficiência adicionais continuam a ser um tópico de discussão. Muitos centros de implante realizam a cirurgia em crianças com deficiência adicional, porém esta população é bastante diversificada e apresenta desafios únicos. A literatura sugere que 30-40% das crianças com perda auditiva neurossensorial têm uma deficiência adicional⁶.

Torna-se, portanto, imprescindível a avaliação de acompanhamento e evolução desses casos, assim como sua divulgação científica, para auxílio na tomada de decisão de casos desafiadores e com múltiplas deficiências.

Para verificar as habilidades auditivas em crianças muito pequenas utiliza-se o questionário IT -MAIS (Infant Toddler Meaningful Auditory Integration Scale) adaptado por Castiquini (2000)⁷. Trata-se de uma escala de integração auditiva significativa para crianças pequenas, que também pesquisa comportamentos auditivos espontâneos da criança em situações de vida diária, através de exemplos em três diferentes áreas do desenvolvimento de habilidades auditivas. Estas três áreas incluem: mudanças na vocalização associadas com o uso do dispositivo, alerta para sons ambientais e atribuição de significado ao som. Usando a informação proveniente dos pais, o examinador pontua cada questão pela frequência de ocorrência do comportamento que varia de 0 ("nunca demonstrou este comportamento") para 4 ("sempre demonstrou este comportamento").

Para verificar o desenvolvimento das habilidades de linguagem utiliza-se O MUSS (Adaptado da Meaningful Use of Speech Scales) que é um questionário de avaliação da linguagem oral com perguntas fechadas cujo objetivo principal é avaliar o uso da linguagem oral por parte da criança⁸. A experiência do uso de Implante Coclear (IC) em crianças com a síndrome de CHARGE ainda é insipiente e a literatura internacional relata poucos casos clínicos, como nos estudos de Bauer et al (2002)⁹, Lanson (2007)¹⁰, Southwell et al (2010)¹¹ e Meinzen-Derr et al (2010)¹². Esta pesquisa vem apresentar um caso com intuito de estabelecer relações entre o desempenho nos testes IT MAIS e MUSS e a análise das categorias de audição e linguagem desse paciente com diagnóstico da síndrome de CHARGE, antes e após a cirurgia de

implante coclear, na tentativa de contribuir com esses resultados sobre as expectativas para outros casos semelhantes.

Apresentação do Caso

Esse projeto foi submetido à avaliação do comitê de ética e pesquisa da Universidade Católica de Brasília, sob o protocolo 241/2010. Após a aprovação, a coleta dos dados foi realizada nos meses de março e abril de 2011.

A casuística desta pesquisa constituiu-se de um indivíduo do sexo feminino, com 07 anos de idade cronológica, com diagnóstico de perda auditiva neurossensorial de grau profundo, ocorrida antes da aquisição da linguagem, ou seja, pré-lingual, usuária de implante coclear unilateral e diagnosticada com a síndrome de CHARGE.

A participante da pesquisa tem como principal forma de comunicação a linguagem oral. A participante e o responsável foram convidados por meio do consentimento livre esclarecido e aceitaram participar da pesquisa.

Atualmente a participante frequenta escola regular e está cursando o 2º ano, antiga 3ª série do ensino fundamental e realiza acompanhamento pedagógico 02 vezes na semana. Realiza sessões fonoaudiológicas 02 vezes por semana com duração de uma hora com participação da família.

Foram analisados os dados do prontuário da paciente que consta o registro das terapias e as gravações de vídeos das sessões terapêuticas.

A participante e família responderam aos questionários:
 - IT MAIS -Escala de Integração Auditiva Significativa para Crianças Pequenas (CASTIQUINI, 2000)⁷
 - MUSS -Questionário de Avaliação da Linguagem Oral - (NASCIMENTO E BEVILACQUA, 1997)⁸.

Após a coleta, os dados obtidos foram comparados e discutidos antes e após o implante coclear. O desenvolvimento de audição e linguagem foram classificados de acordo com as categorias de audição de Geers (1994)¹³, e categorias de linguagem de Bevilacqua et al (1996)¹⁴. Os dados coletados foram predominantemente descritivos, por ser um estudo transversal comparativo dos dados anteriores ao implante coclear e após determinado tempo de uso do IC.

Resultados

Na análise do prontuário, tem-se que a paciente apresenta a maioria das características da síndrome de CHARGE. (**Quadro 1**).

No prontuário da paciente foram observados: a data de ativação do implante coclear, o tempo de privação sensorial (desde o nascimento) e tempo de desenvolvimento auditivo como descritos no **Quadro 2**.

Os resultados da aplicação da avaliação antes da cirurgia (2007) e atual (2011) estão apresentados nos **Quadros 3 e 4**.

Em relação ao resultado da evolução das categorias de Linguagem (**Quadro 5**), em 2007, sem o implante coclear, o desempenho avaliado atingiu a categoria 01 e no ano de

Quadro 1. Características da síndrome de CHARGE.

Coloboma	Alteração Cardíaca	Atresia de Coanas	Atraso no Desenvolvimento	Hipoplasia Genital	Alteração Auditiva
Sim	Sim	Sim	Sim	Não	Sim

Quadro 2. Levantamento de prontuário

Idade atual	Idade na ativação	Tempo de privação sensorial	Tempo de desenvolvimento auditivo cerebral
7 anos e 09 meses	4 anos e 4 meses	4 anos e 4 meses	3 anos e 05 meses

2011 com uso do implante coclear, o desempenho avaliado está na categoria 03. (**Quadro 5**)

Quando avaliado o desempenho nas categorias de audição (**Quadro 6**), no ano de 2007, sem o implante coclear, a paciente encontrava-se na categoria 01 e no ano de 2011 com uso do implante coclear está na categoria 06.

Com a idade auditiva (tempo de uso/ativação do implante coclear) de 03 anos e 05 meses, a paciente encontra-se atualmente na categoria máxima de audição, categoria 6- Reconhecimento de palavras em conjunto aberto - Esta criança é capaz de ouvir palavras fora do contexto e extrair bastante informação fonêmica, e reconhecer a palavra exclusivamente por meio da audição, o que difere do resultado encontrado no ano de 2007 sem o uso do implante coclear, onde a paciente estava na categoria 1 - Detecção - Esta criança detecta a presença do sinal de fala.

Discussão

A criança deste estudo apresentou resultados positivos em todas as avaliações realizadas após o implante coclear. O desempenho ocorreu como esperado pela literatura com casos não síndrômicos.

Observando-se os resultados obtidos na avaliação dos testes ITMAIS, que é uma escala designada a acessar o significado da perda auditiva para a criança no uso de sons em situação de vida diária, a criança avançou significativamente (de 05 % para 90% após o uso do implante coclear).

Bauer et al (2002)⁹, em estudo com 06 pacientes diagnosticados com a síndrome de CHARGE e usuários de IC, obtiveram o resultado do IT MAIS em apenas dois pacientes, um paciente avançou em 6 meses de 7,5% para 77,5% e outro paciente de 7,5% para 15% após 6 meses de implantação.

Lason et al (2007)¹⁰, em estudo com 11 crianças com diagnóstico de síndrome de CHARGE, concluíram que os pacientes apresentaram resultados variáveis e alguns limitados graus de benefício auditivo com o implante coclear. Esses autores ainda ressaltam a importância do aconselhamento dos pais em relação às expectativas realistas com o implante coclear.

Em relação à Escala MUSS, que é um roteiro de entrevista com os pais que aborda informações relativas à frequência com que a criança demonstra comportamentos de linguagem oral significativos no seu dia-a-dia, os resultados de avanço pós implante coclear foram menores, se comparados aos resultados do IT MAIS, subindo de 7,5% para 62,5%.

Quadro 3. Pontuação do IT MAIS -Escala de Integração Auditiva Significativa para Crianças Pequenas- após 03 anos e 05 meses de uso do Implante Coclear. (CASTIQUINI, 2000)⁷

Resultado das avaliações- ITMAIS	
Ano de 2007	Ano de 2011
Sem o uso do implante coclear	Com o uso do implante coclear
5%	90%

Demonstrando que a paciente está com intenção comunicativa oral maior após a ativação do implante coclear.

A paciente alcançou a categoria 06 de audição após o implante coclear o que equivale a uma etapa de compreensão auditiva mais avançada. A compreensão⁽⁴⁾, é a capacidade auditiva mais refinada, pois requer que o indivíduo compreenda o significado da mensagem. Para que ele compreenda, é necessário que ele tenha o domínio das habilidades auditivas anteriores, tais como detecção, discriminação e reconhecimento. A paciente é capaz de ouvir palavras fora do contexto e extrair bastante informação fonêmica, e reconhecer a palavra exclusivamente por meio da audição.

Bauer et al (2002)⁹, em um estudo com crianças diagnosticadas com a síndrome de CHARGE, encontraram um paciente que após um ano de implante coclear avançou para a habilidade de reconhecimento e outro paciente que após 04 anos de implante avançou para a habilidade de compreensão auditiva em conjunto aberto, equivalente a categoria 06 de audição. No presente estudo, a paciente, após o uso do implante coclear (3 anos e 05 meses), avançou para a habilidade de compreensão auditiva em conjunto aberto.

Analisando o Quadro 6, a paciente teve um avanço na linguagem oral porém pequeno, saindo da categoria 1 - (Esta criança não fala e pode apresentar vocalizações indiferenciadas) para a categoria 3 - (Esta criança constrói frases). A criança deste estudo apresenta déficit em vários fatores citados como características da síndrome de CHARGE, podendo justificar o avanço lento na categoria de linguagem.

O desenvolvimento das habilidades auditivas e de linguagem depende de vários fatores como¹⁵:

- grau e época da perda auditiva
- idade de detecção e intervenção
- característica da criança: estilo cognitivo, capacidade de construir linguagem, aspectos psíquicos (memória e atenção) e o desenvolvimento emocional.
- características familiares: atitudes e habilidades dos pais e irmãos
- ambiente adequado: ambiente acústico em casa e no contexto escolar; que favoreça o desenvolvimento das habilidades auditivas.
- terapia e/ou professora devem ter sensibilidade para realizar trabalho adequadamente.

Os pacientes deficientes auditivos que possuem deficiências adicionais podem impactar o desenvolvimento da linguagem quando relacionadas ao uso do implante coclear¹⁶, e crianças portadoras de múltiplas deficiências adicionais são mais propensas a utilizar a Comunicação Total¹⁷, que é uma filosofia educacional para surdos que tem um código

Quadro 4. Pontuação do MUSS -Questionário de Avaliação da Linguagem Oral - após 03 anos e 05 meses de uso do Implante Coclear. (NASCIMENTO E BEVILQUA, 1997)⁸

Resultado das avaliações- MUSS	
Ano de 2007	Ano de 2011
Sem o uso do implante coclear	Com o uso do implante coclear
7%	62,5%

Quadro 5. Classificação das Habilidades de Linguagem, proposta por Bevilacqua et al (1996)¹⁴.

Categorias	2007	2011	Desenvolvimento de Linguagem
1	Sem o uso do implante coclear		Esta criança não fala e pode apresentar vocalizações indiferenciadas.
2			Fala apenas palavras isoladas
3			Constrói frases simples, de 2 ou 3 palavras. (após o Implante Coclear)
4			Constrói frases de 4 ou 5 palavras, e inicia o uso de elementos conectivos (pronomes, artigos, preposições).
5		Com o uso do implante coclear	Esta criança constrói frases de mais de 5 palavras, usando elementos conectivos, conjugando verbos, usando plurais, etc. É fluente na linguagem oral

Quadro 6. Classificação das Habilidades Auditivas por Categorias Geers, 1994¹³

Categorias	2007	2011	Habilidade auditiva
0			Esta criança não detecta a fala em situações de conversação normal (limiar de detecção de fala > 65 dB).
1	Sem o uso do implante coclear		Deteção: esta criança detecta a presença do sinal de fala.
2			Esta criança diferencia palavras pelos traços suprasegmentares (duração, tonicidade, etc.). Ex: mão X sapato; casa X menino.
3			Iniciando a identificação de palavras Esta criança diferencia entre palavras em conjunto fechado com base na informação fonética. Este padrão pode ser demonstrado com palavras que são idênticas na duração, mas contém diferenças espectrais múltiplas. Ex: geladeira X bicicleta, gato X casa .
4			Identificação de palavras por meio do reconhecimento da vogal. Esta criança diferencia entre palavras em conjunto fechado que diferem primordialmente no som da vogal. Ex: pé, pó, pá; mão, meu, mim.
5			Identificação de palavras por meio do reconhecimento da consoante. Esta criança diferencia entre palavras em conjunto fechado que tem o mesmo som da vogal, mas contém diferentes consoantes. Ex: mão, pão, tão, cão, chão.
6		COM O USO DO IMPLANTE COCLEAR	Reconhecimento de palavras em conjunto aberto. Esta criança é capaz de ouvir palavras fora do contexto e extrair bastante informação fonêmica, e reconhecer a palavra exclusivamente por meio da audição.

oral e manual (como gestos espontâneos, alfabeto manual, português sinalizado e outros), comparadas às crianças com apenas uma deficiência adicional.

A paciente recebe intervenção fonoaudiológica fundamentada no método Aurioral que prioriza a audição descrito por Bevilacqua e Formigoni (1997)¹³. Como a paciente deste estudo apresenta outras características além da deficiência auditiva, o método Comunicação Total poderia auxiliá-la no desenvolvimento das habilidades de audição e linguagem. O Implante Coclear é um auxílio, porém existem muitos fatores no processo terapêutico e grande heterogeneidade nos indivíduos com diagnóstico de síndrome de CHARGE que devem ser pesquisadas, para possibilitar não só o desenvolvimento do comportamento auditivo adequa-

do, mas que este influencie mais positivamente o desenvolvimento de linguagem.

Conclusão

O desenvolvimento das habilidades auditivas e de linguagem demonstrados nos resultados dos testes ITMAIS e MUSS, e a classificação em categorias de linguagem e audição nesta criança com diagnóstico da síndrome de CHARGE mostrou que o implante coclear pode ser um recurso tecnológico eficiente para fornecer a informação auditiva como uma das fontes para a construção da linguagem.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Pagon RA, Graham JM Jr, Zonana J, Yong SL. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediatr*. 1981;99(2):223-7.
- 2 Fortunato CAU. RDLS: Uma opção para analisar a linguagem de crianças surdas usuárias de implante coclear [dissertation]. São Carlos, Brazil: Universidade Federal de São Carlos; 2004:214.
- 3 Verdu ACMA. Funções simbólicas em pessoas submetidas ao implante coclear: uma análise experimental do ouvir [dissertation]. São Carlos, Brazil: Universidade Federal de São Carlos; 2004:214.
- 4 Costa OA, Bevilacqua MC e Amantini RCB. Considerações sobre o implante coclear em crianças. Em: Bevilacqua MC e Moret ALM. Deficiência Auditiva : Conversando com familiares e profissionais de saúde. 1ª ed. São José dos Campos :Pulso, 2005,123-137.
- 5 Wright CG, Brown OE, Meyerhoff WL, Rutledge JC. Auditory and temporal bone abnormalities in CHARGE association. *Annals of Otolaryngology and Laryngology*. 1986;95:480-486.
- 6 Roberts C e Hindley P. Practitioner review: the assessment and treatment of deaf children with psychiatric disorders, *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 1999, 40 (2): 151- 167.
- 7 Castiquini EAT, Bevilacqua MC. Escala de integração auditiva significativa: procedimento adaptado para a avaliação da percepção da fala. *Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia*. 2000,6:51-60.
- 8 Nascimento LT e Bevilacqua MC. Uma proposta de avaliação da linguagem oral . Bauru,1997, (Tese de Mestrado- Hospital de Pesquisa e Reabilitação de Lesões Lábio-Palatais).
- 9 Bauer PW, Wippoldii FJ, Goldin J, e Lusk. Cochlear Implantation in Children with CHARGE Association. *Archives of Otolaryngology- Head and Neck surgery*, 2002, 28. Disponível em: <www.archoto.com>. Acesso em: 18 mar.2010.
- 10 Lason BG, Green JE , Roland JR, Lalwani AK e Waltzman SB,B.G; . Cochlear Implantation in Children With CHARGE Syndrome: Therapeutic Decisions an Outcomes. *Laryngoscope* 117, 2007.
- 11 Southwell KE, Bird PA, Murray DP. Cochlear Implants Int. 2010 Sep;11(3):170-83. Erratum in: *Cochlear Implants Int*. 2010 Dec;11(4):241
- 12 Meinzen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI. Children with cochlear implants and developmental disabilities: A language skills study with developmentally matched hearing peers. *Research in Developmental Disabilities*. 2011, 32(2):757-67.
- 13 Geers AE .Techniques for assessing auditory speech perception and lip reading enhancement in young deaf children. *Volta Review*,1994, 96: p.85-96
- 14 Bevilacqua MC, Delgado EMC e Moret ALM. Estudos de casos clínicos de crianças do Centro Educacional do Deficiente Auditivo (CEDAU), do Hospital de Pesquisa e Reabilitação de Lesões Lábio-Palatais - USP. Em: Costa OA, Bevilacqua, MC, organizadores. XI Encontro Internacional de Audiologia. Anais: 1996, 30 de março a 02 de abril; Bauru, Brasil. p. 187
- 15 Bevilacqua MC e Formigoni GMP. *Audiologia Educacional: Uma opção terapêutica para a criança deficiente auditiva*. 3ª ed. Barueri: Pró-Fono, 2003.
- 16 Wiley S, Derr JM e Cincinnati DC. Additional disabilities and communication mode in a pediatric cochlear implant population. *Children's Hospital Medical Center, Division of Developmental Disabilities. International Congress Series 1273* .2004, 273- 276.
- 17 Ciccone M. *Comunicação Total: Introdução , estratégia, a pessoas surda*.1ª.ed. Rio de Janeiro : Cultura Médica, 1990.