

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de  
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www.sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

[actaorlgallega@gmail.com](mailto:actaorlgallega@gmail.com)

**SGORL PCF**  
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología  
y Patología Cervicofacial



# Acta Otorrinolaringológica Gallega

## Caso clínico

### Surdez sensorioneural em crianças com anemia

#### hemolítica

### Sensorineural hearing loss in children with hemolytic anemia

Gonçalo Jorge Mendes, Ana Nóbrega Pinto, Mariline Santos, Raquel Fernandes, Miguel Bebiano Coutinho, António Magalhães, Cecília Almeida e Sousa

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

Recibido: 6/3/2017 Aceptado: 17/5/2017

## Resumo

**Introdução:** A anemia hemolítica apresenta uma prevalência considerável entre a população pediátrica. A hipoacusia não é descrita na literatura como uma característica habitual destes pacientes.

**Caso clínico:** Apresentam-se 3 casos do nosso centro hospitalar com hipoacusia sensorioneural sem outra causa identificável. Ambas as crianças com possibilidade de colaborar apresentaram um audiograma “em barco”.

**Discussão:** A hiperbilirrubinémia neonatal e a neurotoxicidade são potenciais factores etiológicos nestes casos. A reabilitação auditiva é fundamental para estas crianças.

**Palavras-chave:** hipoacusia, pediatria, anemia hemolítica, audiometria

## Abstract

**Introduction:** Hemolytic anemia is a fairly prevalent condition among the pediatric population. Hearing loss is not mentioned in the literature as a usual feature in these patients.

**Case Report:** We present 3 cases from our hospital with sensorineural

Correspondencia:

Centro Hospitalar do Porto, Portugal , Portugal

Correo electrónico: [gonmendes@hotmail.com](mailto:gonmendes@hotmail.com)

hearing loss with no other detectable cause. Both children who were able to cooperate displayed a “boat-shaped” audiogram.

Discussion: Neonatal hyperbilirubinemia and neurotoxicity could be causative factors. Hearing rehabilitation is crucial for these children.

**Keywords:** hearing loss; pediatrics; hemolytic anemia; audiometry

## **Introdução**

A anemia é uma das alterações analíticas mais frequentemente identificada em crianças em seguimento médico, sendo causada tanto por diminuição da produção de eritrócitos, como pelo aumento da perda de eritrócitos ou da sua destruição (hemólise)<sup>1</sup>.

Um distúrbio hemolítico pode ser detectado directamente pela medição de parâmetros eritrocitários ou indirectamente pela determinação da existência de valores alterados nos produtos metabólicos da destruição eritrocitária, como um aumento da bilirrubina indirecta, da lactato desidrogenase ou uma redução da haptoglobina<sup>2</sup>.

A anemia hemolítica (AH) pode ser classificada de acordo com o processo segundo o qual o período de vida do eritrócito é encurtado, seja devido a uma anomalia intrínseca do glóbulo vermelho (como nas hemoglobinopatias, distúrbios da membrana eritrocitária ou anomalias das enzimas glicolíticas) ou a uma anomalia extrínseca (auto-imune ou outra) que afecte eritrócitos normais. Estas categorias não são mutuamente exclusivas, podendo existir uma combinação de factores intrínsecos e extrínsecos em determinados distúrbios hemolíticos<sup>3</sup>.

Clinicamente pode ser evidente a presença de icterícia, embora frequentemente não seja possível a sua identificação<sup>4</sup>. Pode ocorrer formação de cálculos biliares pigmentados devido a uma maior excreção de bilirrubina. A hipoacusia não é uma característica comum nestas crianças.

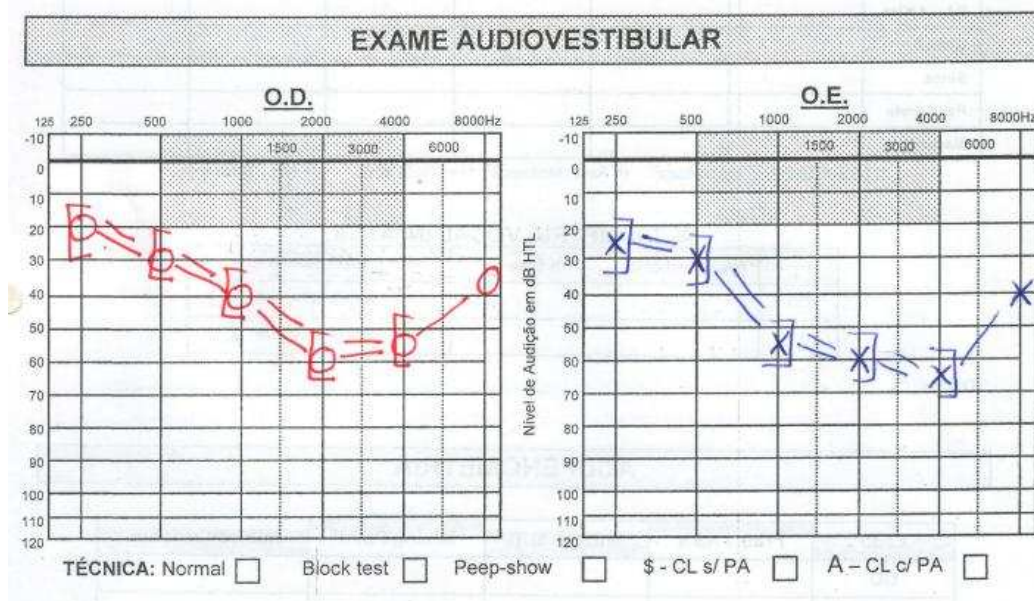
A surdez nos primeiros anos da infância pode provocar atraso na fala, linguagem e desenvolvimento cognitivo. Assim, a sua detecção atempada, seja em casos de perda auditiva temporária ou permanente, é essencial para a capacidade comunicativa da criança<sup>5</sup>. No nosso centro hospitalar, 3 casos de surdez sensorineural foram encontrados em crianças com AH.

## **Casos Clínicos**

### **Caso 1**

Um rapaz de 4 anos de idade, diagnosticado com deficiência de glucose-6-fosfato desidrogenase na sequência de um episódio de AH severa no período neonatal com valor máximo de bilirrubina indirecta de 34,2mg/dL, foi referenciado para uma consulta de Otorrinolaringologia para avaliação auditiva por atraso

no desenvolvimento da linguagem. O exame audiométrico revelou surdez sensorineural moderada a severa bilateral, com um audiograma de formato peculiar “em barco” (Figura 1). Os Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral (PEATC) demonstraram uma onda V presente até 60dB à direita e até 80dB à esquerda. Uma investigação etiológica completa excluiu outras causas possíveis para a hipoacusia. Concretamente, a gravidez decorreu sem intercorrências, não houve registo de hipoxia peri-parto nem de administração de fármacos ototóxicos. A criança foi reabilitada com próteses auditivas convencionais bilateralmente, tendo apresentado melhoria no desenvolvimento da linguagem e comportamento.

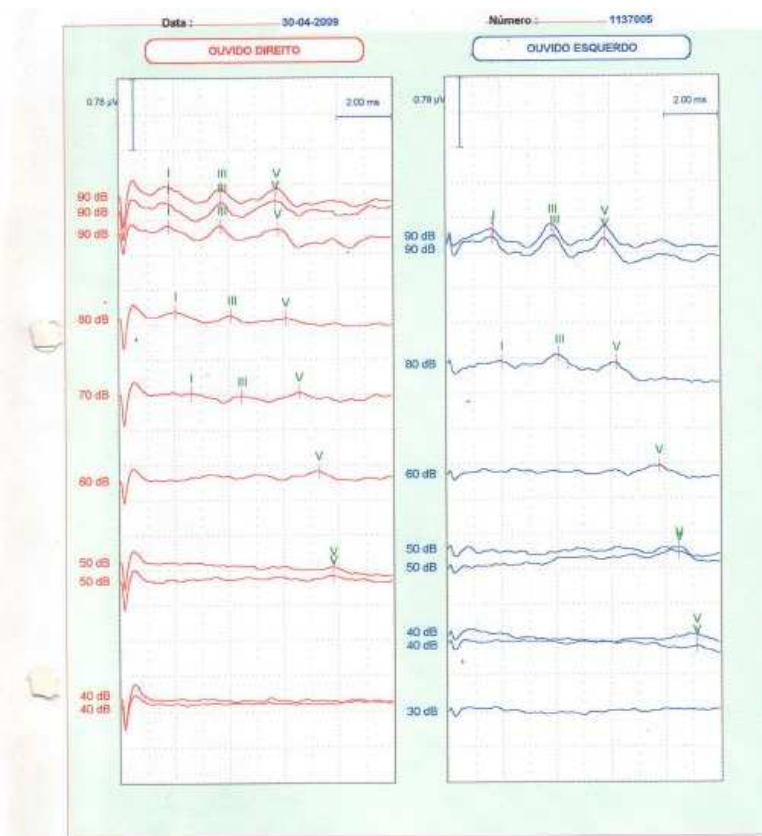


**Figura 1:** Audiograma “em barco” revelando surdez sensorineural bilateral.

## Caso 2

Uma criança de 2 anos de idade do sexo feminino diagnosticada com esferocitose hereditária (EH), história de convulsões epiléticas e de perturbação do espectro do autismo foi enviada para avaliação otorrinolaringológica devido a episódios recorrentes de otite média aguda. A criança apresentava um timpanograma tipo B bilateral e foi diagnosticada com otite média com efusão. Após insucesso do tratamento médico, foi submetida a adenoidectomia e miringotomia com colocação de tubos de ventilação transtimpânicos. Após a cirurgia houve suspeita de persistência da perda auditiva, e dada a impossibilidade de obter colaboração apropriada para a realização de um audiograma nesta paciente com o referido distúrbio comportamental, foi realizada uma avaliação auditiva através de PEATC. O resultado desta avaliação demonstrou uma onda V presente até 50dB à direita e até 40dB à esquerda (Figura 2). Foi realizada timpanometria no mesmo tempo que confirmou o correcto funcionamento dos tubos transtimpânicos. A criança recebeu próteses auditivas bilaterais com boa adaptação.

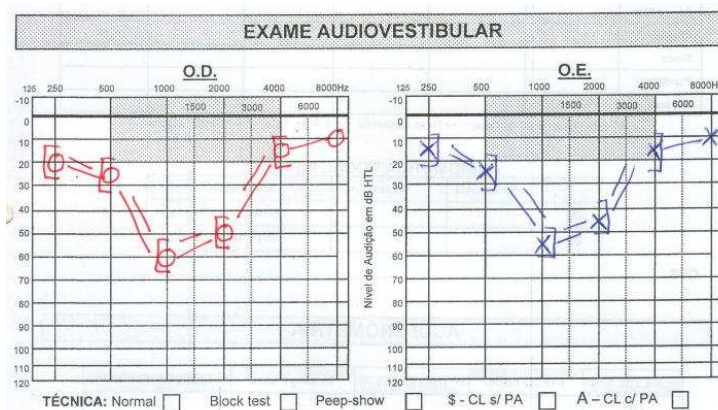
**Figura 2:** PEATC confirmando surdez sensorineural moderada bilateral.



### Caso 3

Uma criança do sexo feminino com 6 anos de idade, com uma história familiar de EH (da sua mãe) e uma história pessoal de icterícia neonatal com elevação da bilirrubina indirecta para 9,4mg/dL sem repercussão clínica, foi encaminhada para uma consulta de otorrinolaringologia por suspeita de hipoacusia e otite média aguda recorrente. Foi mais tarde confirmado o diagnóstico de EH. Os exames audiométricos confirmaram surdez sensorineural. Como achado de particular interesse, o seu audiograma apresentava um formato “em barco” semelhante ao do caso 1 (Figura 3). A paciente apresentava também um fâcies atípico com heterochromia iridis e dystopia canthorum, levando à suspeita de Síndrome de Waardenburg (Figura 4). No entanto, esta hipótese não se confirmou nos testes genéticos nem existia história familiar compatível, e a restante investigação etiológica, incluindo os parâmetros descritos nos casos anteriores relativos à gravidez e período peri-parto, não permitiu detectar qualquer outra causa para a surdez apresentada por esta paciente. Foram prescritas próteses auditivas electroacústicas, com melhoria auditiva satisfatória.

**Figura 3:** Audiograma tonal com formato “em barco”.



**Figura 4:** Fotografia clínica mostra um fâcies atípico com heterochromia iridis e dystopia canthorum.



### **Discussão**

A surdez sensorineural não é um dos achados típicos na AH, e há poucos casos descritos com essa associação. No entanto, estes pacientes encontram-se em risco de episódios de exacerbação aguda da anemia com crises hemolíticas que cursam com níveis muito elevados de bilirrubina<sup>6</sup>.

Apesar da evolução do tratamento de recém-nascidos com hiperbilirrubinemia, a toxicidade por bilirrubina mantém-se como um problema significativo, apresentando potencial para causar neuropatia auditiva mesmo na ausência de outros sinais clássicos de kernicterus (encefalopatia bilirrubinémica)<sup>7</sup>.

Não está ainda estabelecido o grau em que ligeiras elevações da bilirrubinemia podem contribuir para a presença de hipoacusia isolada, e é difícil estabelecer a relação entre determinados achados analíticos e alterações que muitas vezes são identificadas vários anos mais tarde<sup>8</sup>. Por esse motivo, todas as crianças com história de AH e todas aquelas com antecedentes de crise hemolítica e hiperbilirrubinemia podem estar sob risco aumentado de hipoacusia sensorineural<sup>9</sup>.

Observou-se uma semelhança assinalável no padrão audiométrico exibido por ambas as crianças deste grupo que apresentaram capacidade para colaborar no audiograma, do qual não existem referências publicadas na literatura. Em todos os casos apresentados neste artigo foram prescritas próteses auditivas convencionais bilaterais com boa adaptação auditiva e bom desenvolvimento subsequente até à data.

São necessários estudos futuros de maior dimensão para confirmar a existência de uma associação entre a AH e a perda auditiva sensorineural e sobretudo a associação com o padrão audiométrico observado. A avaliação auditiva e otorrinolaringológica é fundamental para o diagnóstico precoce e a reabilitação atempada destas crianças.

**Conflitos de Interesse:** Não existe qualquer conflito de interesse financeiro, pessoal ou outro da parte do autor principal ou dos co-autores com relevância para a elaboração do presente artigo.

## **Bibliografia**

- 1- Recht M, Pearson H. The hemolytic anemias. In: McMillan JA, Deangelis CD, Feigin RD, Warshaw JB. Oski's Pediatrics. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p.1453.
- 2- Oski FA, Brugnara C, Nathan DG. A diagnostic approach to the anemic patient. In: Nathan DG, Orkin SH, Ginsberg D, Look AT. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders; 2003. p.409.
- 3- Tabbara IA. Hemolytic anemias. Diagnosis and management. Med Clin North Am. 1992. 76: 649-68.
- 4- MacDonald M. Hidden risks: early discharge and bilirubin toxicity due to glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency. Pediatr. 1995. 96: 734-8.
- 5- Kral A, O'Donoghue GM. Profound deafness in childhood.. N Engl J Med. 2010. 363:1438-50.
- 6- Sgro M, Campbell D, Shah V. Incidence and causes of severe neonatal hyperbilirubinemia in Canada. Can Med Assoc J. 2006. 175: 587-90.
- 7- Shapiro S. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. Pediatr Neurol. 2003. 29: 410-21.
- 8- Maisels MJ, TB. Kernicterus in otherwise healthy, breast-fed term newborns. Pediatr. 1995. 96: 730-3.
- 9- Olds C, OJ. Audiologic impairment associated with bilirubin-induced neurologic damage. Semin Fetal Neonatal Med. 2015. 1-5.