

# AVALIAÇÃO AUDIOLÓGICA EM LACTENTES COM AGENESIA DE CORPO CALOSO

## *Audiological evaluation in infants with agenesis of the corpus callosum*

Mônica Faria dos Santos<sup>(1)</sup>, Rosanna Giaffredo Angrisani<sup>(2)</sup>, Marisa Frasson de Azevedo<sup>(3)</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** verificar a ocorrência de alterações auditivas em lactentes com alteração do corpo caloso, comparando-os a crianças sem tal malformação. **Métodos:** estudo de coorte dividido em duas partes: retrospectivo de 2008 a 2011 e prospectivo de 2011 a 2012. O grupo estudo foi constituído por 12 lactentes com diagnóstico de agenesia de corpo caloso e o grupo controle por 12 lactentes, pareados por idade pós concepcional e sexo. Todos realizaram Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente, Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (análise da média das latências das ondas I, III e V e interpicos I-III, III-V e I-V a 80dBnNA) e Avaliação do Comportamento Auditivo. **Resultados:** na análise da ocorrência de alteração auditiva na avaliação com Emissões Otoacústicas Transientes e Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico, houve diferença em ambos os grupos com maior percentual de resultados normais no grupo controle. Houve diferença significativa entre as orelhas, nas latências da onda III e intervalo interpico I-III, menor à direita, no grupo controle. Na avaliação comportamental, houve diferença significativa entre os grupos em relação aos resultados normais e alterados, com maior ocorrência de alteração central no grupo estudo. Ainda neste grupo, a segunda avaliação mostrou maior índice de resultados alterados quando comparados à primeira avaliação, sendo estaticamente significativa. **Conclusão:** as alterações auditivas nos lactentes com alteração do corpo caloso não foram identificadas ao nascimento, tendo sido apenas a partir de seis meses de vida. A maioria das alterações ocorreram na via auditiva central, no tronco encefálico.

**DESCRITORES:** Corpo Caloso; Audição; Potenciais Evocados Auditivo; Lactente

### ■ INTRODUÇÃO

O corpo caloso é a principal via de conexão de ambos os hemisférios cerebrais. Sua função é permitir a transferência de informações entre um hemisfério e outro fazendo com que eles atuem harmonicamente<sup>1</sup>. Sua formação tem início aproximado na 12<sup>a</sup> semana de vida intra-uterina e encontra-se completamente desenvolvido entre a 18<sup>a</sup> e 20<sup>a</sup> semana de gestação<sup>2,3</sup>.

A agenesia de corpo caloso, bem como a disgenesia, referem-se a uma malformação com origem na embriogênese do telencéfalo e se aplica a vários graus de malformação, desde a ausência total de suas comissuras (agenesia) até mínima deficiência do seu desenvolvimento<sup>4,5</sup>. A agenesia ou disgenesia ocorrem em 1-3:1000 nascimentos<sup>4</sup>.

As manifestações clínicas da agenesia de corpo caloso são extremamente variáveis. Agenesias isoladas do corpo caloso podem ser assintomáticas ou apresentar alterações do sistema nervoso central incluindo epilepsia, hidrocefalia e perda auditiva neurosensorial entre outros<sup>6-8</sup>.

Estudos mostram relação entre a ausência do corpo caloso e escuta dicótica, com vantagem da orelha direita refletindo a dominância do hemisfério esquerdo para a fala. O papel do corpo caloso na escuta dicótica vem sendo estudado, devido ao fato de que seria ele a ponte para a transferência da informação auditiva de um hemisfério para o outro<sup>9</sup>.

<sup>(1)</sup> Programa de Residência Multiprofissional Saúde da Criança e Adolescente do Departamento de Fonoaudiologia da Escola Paulista de Medicina – Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>(2)</sup> Clínica do Hospital São Paulo da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>(3)</sup> Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP – São Paulo, SP, Brasil.

Conflito de interesses: inexistente

Para verificar a função auditiva periférica e central em crianças, tem sido recomendado o uso do teste de Emissões Otoacústicas Evocadas (EOA), o Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE) e a Avaliação Comportamental da Audição<sup>10</sup>.

As EOA têm como objetivo avaliar a funcionalidade da cóclea, mais especificamente das células ciliadas externas<sup>11</sup>. O potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE) é o mais utilizado na prática clínica, pois pode ser aplicado em recém-nascidos para avaliação da integridade da via auditiva central<sup>12</sup>. Outros métodos para avaliar a função auditiva periférica e central, incluem a observação do comportamento auditivo e a audiometria com reforço visual. Por volta dos seis meses de idade a observação do comportamento avalia algumas das habilidades auditivas (atenção, localização) e audiometria com reforço visual permite avaliar a função auditiva periférica com obtenção dos limiares auditivos.

Frente ao exposto e, considerando-se que as alterações auditivas (periféricas ou centrais) prejudicam o desenvolvimento da linguagem, o objetivo do presente estudo foi o de verificar a ocorrência de alterações auditivas em lactentes com alteração do corpo caloso, comparando-os a crianças sem tal malformação.

## ■ MÉTODOS

O estudo teve início após sua aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo, sob o número 02840412.1.0000.5505.

Tratou-se de um estudo de coorte dividido em duas partes: retrospectivo de 2008 a 2011 com análise dos prontuários com os resultados das avaliações já realizadas em lactentes com agenesia de corpo caloso; e prospectivo de 2011 a 2012 com a realização das avaliações ao nascimento e entre seis e 16 meses de idade.

Para a realização da parte prospectiva do presente estudo, os responsáveis legais leram e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, conforme Resolução 196/96, no qual concordaram com a participação dos lactentes nesta pesquisa.

A amostra foi distribuída em dois grupos: Grupo Estudo (GE) foi composto por 12 lactentes (oito do sexo masculino e quatro do sexo feminino), com média de idade gestacional de 35,95 semanas, e idade corrigida no momento da EOA e PEATE de 41,26 semanas, nascidos na maternidade Hospital São Paulo da Universidade Federal de São Paulo (HSP/UNIFESP) entre 2008 a 2011 com diagnóstico por neuroimagem de agenesia de corpo caloso. O

Grupo Controle (GC) foi composto por 12 lactentes nascidos no mesmo período, sem alterações neurológicas, dos quais oito do sexo masculino e quatro do sexo feminino, com média de idade gestacional de 35,51 semanas, e a idade corrigida no momento da EOA e PEATE foi de 39,27 semanas.

Retornaram para o acompanhamento audiológico realizado por meio da Avaliação Comportamental, 12 pacientes (50%) dos quais, seis do GE (quatro do sexo masculino e dois do sexo feminino) e seis do GC (quatro do sexo masculino e dois do sexo feminino), com média de idade corrigida de 8,8 meses para o GE, e 8,5 para o GC.

A coleta da amostra foi realizada por meio da leitura de prontuários médicos dos lactentes do GE e GC, onde foram pesquisados: idade gestacional, sexo, resultados de exames de neuroimagem, presença ou ausência de indicadores de risco para perda auditiva, resultados da pesquisa dos exames de Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente (EOAT), Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE), constantes do protocolo de Triagem Auditiva Neonatal do referido Hospital.

Foram estabelecidos critérios de inclusão para determinar os grupos: o Grupo Estudo (GE) foi formado por lactentes com presença de alteração de corpo caloso confirmado por exame de imagem realizado no pré-natal e/ou pós-natal (primeiros meses de vida). O Grupo Controle (GC) consistiu de lactentes com ausência de alteração de corpo caloso e/ou do sistema nervoso central, tal como, síndromes, encefalopatias (hidrocefalia, microcefalia, convulsões, paralisia cerebral). Os lactentes foram pareados por sexo e idade aproximada na data da realização do exame à dos lactentes do GE.

Todos os lactentes foram avaliados ao nascimento com pesquisa das Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente e Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico.

Os exames de PEATE e Emissões Otoacústicas Evocadas por Estimulo Transiente (EOAT) foram realizados no setor de Triagem Auditiva Neonatal do HSP/UNIFESP e a Avaliação Comportamental no Ambulatório da Disciplina de Distúrbios da Audição da Universidade Federal de São Paulo.

O preparo de todos os lactentes para a realização dos testes ocorreu após a inspeção do meato acústico externo por meio de otoscópio marca *Welch Allyn* para visualização da membrana timpânica.

A captação das EOAT foi realizada após o posicionamento da sonda auricular do equipamento automático portátil *Accuscreen PRO* no meato

acústico externo do lactente, para a emissão do estímulo acústico.

O *AccuscreenPro* foi calibrado pelo fabricante para a análise automática por estatística binomial das respostas, possibilitando a obtenção do registro de "PASSA" ou "FALHA" nas EOAT<sup>13</sup>.

O PEATE foi realizado com o equipamento modelo Smart-EP, da marca *Intelligent Hearing Systems* numa intensidade de 80dBnNA (pesquisa da integridade da via auditiva), utilizando-se o estímulo acústico tipoclique de polaridade rarefeita, numa velocidade de apresentação de 27,7/seg com replicação dos traçados.

Para a análise das respostas do PEATE, foram mensuradas as latências absolutas das ondas I, III, V, e intervalos interpicos I-III, III-V, I-V. O critério de normalidade considerado foi o indicado no equipamento *Smart-EP Intelligent Hearing*<sup>14</sup>.

A classificação das alterações encontradas no PEATE seguiram os seguintes critérios: alterações de caráter condutivo, quando as latências absolutas das ondas I, III e V apresentaram-se aumentadas, com interpicos normais; alterações do tipo coclear de grau moderado caracterizadas por latências absolutas das ondas I, III e V e interpicos normais, com limiar eletrofisiológico aumentado e presença apenas da onda V nos casos de perda coclear de grau severo ou profundo, com ausência de EOAT em ambos os casos; alterações retrococleares, caracterizadas de diversas maneiras como latência interpico aumentada, ausência das ondas III e V e presença somente da onda I, ausência de todas as ondas, falta de replicabilidade, diferença interaural da latência interpico I-V, ou da latência absoluta da onda V maior que 0,3 ms<sup>15</sup>.

O monitoramento foi realizado entre seis e 16 meses com a Avaliação Comportamental que constou de: observação comportamental, audiometria com reforço visual, reconhecimento de ordens e detecção de voz.

Na observação comportamental, foi emitido um estímulo sonoro por meio do instrumento musical guizo (77dBNPS) apresentado a 20 cm de distância do pavilhão auricular da criança, no plano lateral. Esperou-se como resposta a localização lateral, localização para baixo e para cima, sendo direta ou indireta, conforme a idade no momento do exame<sup>16</sup>.

A pesquisa do Reflexo Cócleo-palpebral (movimentação palpebral em resposta a um estímulo súbito de alta intensidade) foi feita por meio da percussão da campânula grande do instrumento musical Agogô (100dBNPS), de acordo com os parâmetros de avaliação de Azevedo<sup>16</sup>. Para esta pesquisa, o lactente foi posicionado sentado

junto do responsável, e o estímulo percutido a 20 centímetros de sua orelha<sup>11</sup>.

A Audiometria com Reforço Visual foi realizada com o audiômetro pediátrico PA-2 da *Interacoustics*, que produz tons puros modulados (*warble*) nas frequências de 500Hz, 1000Hz, 2000Hz e 4000 Hz, a 80dBNA, 60dBNA, 40dBNA e 20dB NA. Os tons puros modulados foram apresentados a 20 cm do pavilhão auricular do lactente, à direita e à esquerda, nas frequências de 1000, 2000, 4000 e 500 Hz, nesta ordem. O estímulo luminoso como reforço foi acionado quando houve a resposta de localização sonora de virar a cabeça em direção ao som. Foi considerado como nível mínimo de resposta a menor intensidade em que a localização ocorreu para cada frequência sonora<sup>16</sup>.

No teste de detecção de voz, sugerido por Northern e Downs<sup>17</sup>, o estímulo verbal foi a fala natural dos familiares, a 50 cm de distância, no plano lateral ao nível do pavilhão auricular da criança, sem amplificação sonora e sem fornecer pistas visuais. Para a pesquisa do reconhecimento de ordens foi utilizado os procedimentos propostos por Azevedo (1991) para crianças com idade entre 12 e 15 meses. As respostas foram classificadas de acordo com as referências de normalidade para a idade<sup>18</sup>.

Foi considerado como sugestivo de alteração central na Avaliação do Comportamento Auditivo, as crianças que apresentaram as seguintes respostas: respostas exacerbadas, aumento da latência da resposta, dificuldade de localização sonora com acuidade normal, ausência de habituação a estímulos repetidos e reflexo cócleo-palpebral ausente com acuidade auditiva normal<sup>19</sup>.

Os resultados dos exames de EOAT, PEATE e Comportamento Auditivo foram analisados nos dois grupos, levando em consideração as respostas obtidas para cada idade, e comparados quanto à possível diferença no desenvolvimento das habilidades auditivas.

## ■ RESULTADOS

Foi aplicado o teste estatístico ANOVA para análise quantitativa das latências do PEATE, e o Teste de Igualdade de Duas Proporções para análise qualitativa do estudo. Foi definido um nível de significância de 0,12 (12%), considerando o número reduzido da amostra e o fato dos dados serem qualitativos e menos sensíveis a modificações.

Para esta análise foram utilizados os softwares: SPSS V17, Minitab 16 e Excel Office 2010.

A distribuição da amostra em relação ao sexo é apresentada na Tabela 1.

**Tabela 1 – Distribuição da amostra em relação ao sexo**

Sexo	Feminino		Masculino		p-valor
	n	%	n	%	
Estudo	4	33,3%	8	66,7%	0,102
Controle	4	33,3%	8	66,7%	0,102
P-valor	1,000		1,000		

n: número da amostra; Teste de Igualdade de Duas Proporções; p-valor – 0,12

Na distribuição de sexo, foi possível notar que houve diferença entre os percentuais de feminino e masculino para ambos os grupos, no qual houve uma maior porcentagem de homens.

A ocorrência de alteração auditiva na primeira avaliação audiológica realizada com PEATE e EOAT aparece descrita na Tabela 2.

**Tabela 2 – Ocorrência de alteração nos grupos na primeira avaliação audiológica (PEATE+EOAT)**

Período Neonatal	Normal		Alterado		p-valor
	n	%	n	%	
Estudo	10	83,3%	2	16,7%	0,001
Controle	12	100,0%	0	0,0%	<0,001
P-valor	0,140		0,140		

n: número da amostra; teste Teste de Igualdade de Duas Proporções; p-valor – 0,12

Na análise estatística intragrupo, foi possível concluir que houve diferença em ambos os grupos com maior percentual de resultados normais. Na análise comparativa entre os grupos, não foi observada diferença relevante do ponto de vista estatístico.

Os valores médios das latências das ondas I, III e V e interpicos I-III, III-V e I-V obtidos no grupo controle comparando-se as orelhas direita e esquerda estão apresentados na Tabela 3.

**Tabela 3 – Medidas descritivas da média e desvio padrão das latências das ondas I, III e V, e interpicos I-III, III-V e I-V do Grupo Controle**

GC	ORELHA DIREITA		ORELHA ESQUERDA		p VALOR
	MEDIA	DP	MEDIA	DP	
I	1.80	0.11	1.80	0.07	0.818
III	4.61	0.13	4.71	0.16	0.005
V	7.07	0.22	7.10	0.22	0.367
I-III	2.81	0.16	2.91	0.16	0.005
III-V	2.46	0.19	2.39	0.18	0.146
I-V	5.27	0.25	5.30	0.23	0.389

DP: desvio padrão; GC: grupo controle; p-valor – 0,12.

No grupo controle houve diferença estatisticamente significativa entre as orelhas, nas latências da onda III e intervalo interpico I-III, com menor latência e interpico para a orelha direita.

A ocorrência de alterações auditivas no acompanhamento audiológico realizado entre seis e 16 meses é apresentada na Tabela 4.

**Tabela 4 – Ocorrência de alteração auditiva no acompanhamento audiológico (6 a 16 meses) em relação aos grupos**

	Normal		Alterado		p-valor
	n	%	n	%	
Estudo	2	33,3%	4	66,7%	0,248
Controle	6	100%	0	0%	<0,001
P-valor	0,014		0,014		

n: número da amostra; Teste de Igualdade de Duas Proporções; p-valor – 0,12

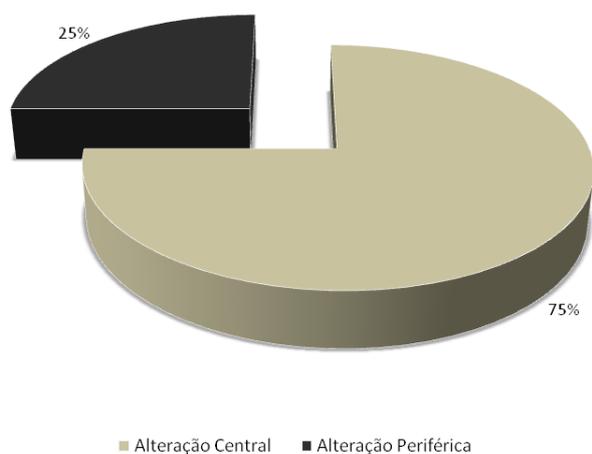
No grupo controle houve maior ocorrência de resultados normais. Na comparação entre os grupos, houve diferença estatisticamente significativa, tanto em relação aos resultados normais quanto ao alterados.

A distribuição do tipo de alteração auditiva obtida na avaliação comportamental entre seis e 16 meses no GE é apresentada na tabela 5 e ilustrada na Figura 1.

**Tabela 5 – Distribuição do tipo de alteração na avaliação comportamental no GE**

Av. Comportamental (GE)	n	%	p-valor
Alteração Central	3	75%	0,157
Alteração Periférica	1	25%	

n: número da amostra; Av. comportamental: avaliação comportamental; GE: grupo estudo; Teste de Igualdade de Duas Proporções; p-valor – 0,12



Foi possível concluir que não houve diferença estatística entre alteração central e periférica no GE. No entanto, houve uma tendência à diferença, com maior alteração central.

A ocorrência de alteração auditiva no GE comparando-se a primeira e a segunda avaliação é apresentada na Tabela 6.

Houve diferença estatisticamente significativa entre a primeira e a segunda avaliação realizada no GE.

**Figura 1 – Distribuição do tipo de alteração na avaliação comportamental no GE****Tabela 6 – Ocorrência de alteração em ambos os períodos no Grupo Estudo**

Grupo Estudo	Período Neonatal		Av. Comportamental		p-valor
	N	%	n	%	
Normal	10	83,3%	2	33,3%	0,034
Alterado	2	16,7%	4	66,7%	0,034

n: número da amostra; Av. comportamental: avaliação comportamental; Teste de Igualdade de Duas Proporções; p-valor – 0,12

## ■ DISCUSSÃO

Neste estudo, o objetivo foi de verificar as possíveis alterações auditivas em lactentes com agenesia de corpo caloso, tanto no período neonatal como após os seis meses de idade. Vale ressaltar a dificuldade que se encontrou no retorno dos pacientes para acompanhamento audiológico, em ambos os grupos. Apenas metade da amostra compareceu ao retorno, mesmo após o contato telefônico, informando a importância de acompanhamento. Tal fato pode estar relacionado ao baixo nível sócio econômico e cultural da população atendida no Hospital São Paulo, que muitas vezes dificulta o retorno às consultas. Além disso, tais crianças necessitam de acompanhamentos em outras especialidades médicas, em especial na pediatria e neurologia. Desta forma, o ideal seria o atendimento conjunto com outros profissionais da saúde, evitando o excesso de retornos do paciente.

Estudos referem à dificuldade encontrada no monitoramento dos pacientes com indicadores de risco para perda auditiva<sup>20,21</sup>.

A agenesia de corpo caloso (ACC) é uma das mais frequentes malformações em humanos, entretanto é difícil definir uma incidência exata, pois a literatura é variável<sup>22</sup>.

No presente estudo foi possível notar maior número de homens com agenesia de corpo caloso (66,6%) do que mulheres (33,3%). Tal achado concorda com a literatura, na qual há prevalência maior de ACC no sexo masculino<sup>22-24</sup>.

Ainda neste estudo as crianças foram avaliadas em dois momentos, no período neonatal e entre seis e 16 meses de idade. O desenvolvimento da audição tem seu período crítico no primeiro ano de vida quando ocorre a maturação do sistema nervoso central<sup>19</sup>. Dessa forma o acompanhamento fonoaudiológico é extremamente importante.

Na primeira avaliação realizou-se a pesquisa das EOAT e do PEATE. Tais exames são recomendados pelo *Joint Committee on Infant Hearing* para a identificação de perdas auditivas<sup>10</sup> por avaliar tanto a porção periférica da audição, como a cóclea, quanto do nervo auditivo até o tronco encefálico.

No grupo estudo, dos 12 que realizaram avaliação audiológica no HSP/UNIFESP, dez (83,3%) apresentaram resultados normais no PEATE e EOAT, e dois (16,7%) apresentaram resultados alterados. No grupo controle, os 12 (100%) pacientes selecionados apresentaram resultados adequados para a idade (Tabela 2), desta forma, a maioria das crianças de ambos os grupos, não apresentaram alteração.

Tais resultados assemelham-se aos obtidos em Triagem Auditiva Neonatal realizada com EOA e

PEATE em recém-nascidos com e sem risco, no qual mais de 90% dos neonatos sem risco e mais de 80% dos de risco apresentaram EOA presentes e PEATE normal<sup>25</sup>.

Na avaliação do PEATE no GE e GC, os valores médios das latências das ondas I, III e V, e interpicos I-III, III-V e I-V foram maiores do que as obtidas em estudos realizados com lactentes nascidos a termo e pré-termo<sup>26-28</sup>. Tais diferenças poderiam ser atribuídas às diferenças de equipamentos, parâmetros utilizados, tais como polaridade e velocidade do estímulo ou diferenças na idade da realização da avaliação.

Na avaliação do PEATE, o grupo controle apresentou diferença estatisticamente significativa entre as orelhas, nas latências da onda III e intervalo interpico I-III, com menor latência e interpico para a orelha direita. Tal achado assemelha-se ao obtido por Casali e Santos<sup>26</sup>, que avaliando neonatos, observaram menor latência do interpico I-III na orelha direita.

Estudo realizado em neonatos com PEATE (clique) identificou assimetria da função auditiva com pequena, mas significativa vantagem da orelha direita<sup>29</sup>.

Entretanto, outros estudos não observaram diferenças estatísticas entre as orelhas para as latências absolutas e interpicos<sup>25,26,30</sup>.

A avaliação comportamental é utilizada para acompanhar o desenvolvimento auditivo, que reflete maturação do sistema nervoso central. São exigidas habilidades que necessitam da via auditiva íntegra. Na avaliação audiológica realizada entre seis e 16 meses, foi possível identificar diferença estatisticamente significativa de ocorrência de alterações auditivas entre os grupos, no qual o GE apresentou maior ocorrência de alterações (67,7%) e o GC apresentou 100% de normalidade.

No GE, comparando-se a ocorrência de alterações nas avaliações realizadas no período neonatal e após os seis meses de idade, observou-se diferença estatisticamente significativa, com redução da normalidade, de 83,3% para 33,3% e aumento da ocorrência de alterações auditivas, de 16,7% para 66,7%. Tal achado demonstra a importância do acompanhamento audiológico de lactentes que apresentem agenesia de corpo caloso, visto que os grupos não se diferenciaram no período neonatal. Entretanto, os grupos diferiram na avaliação realizada entre seis e 16 meses. Tal resultado era esperado, visto que alterações centrais tendem a interferir no desenvolvimento das habilidades auditivas.

Como as crianças que apresentam alterações nas habilidades auditivas, tendem a apresentar maior ocorrência de alteração de linguagem, as

crianças com agenesia de corpo caloso poderiam ser consideradas de risco para o atraso de linguagem.

Em relação ao tipo de alteração evidenciada no GE, houve uma tendência à maior ocorrência de alteração central no GE. Na avaliação comportamental do GE, foi possível verificar que quatro lactentes apresentaram alterações, sendo três com alteração central e um paciente apresentou exame sugestivo de perda auditiva coclear à orelha esquerda e acuidade auditiva normal a orelha direita.

As alterações centrais identificadas na avaliação foram caracterizadas por lactentes que não responderam ou apresentaram limiares aumentados na audiometria com reforço visual. De fato, a inconsistência de resposta a tons puros com melhores repostas para sons de espectro amplo como ruídos de banda larga e banda estreita, é considerada como sinal de alteração neurológica<sup>31</sup>. A criança que apresenta inconsistência de resposta para tons puros entre seis e 12 meses, tem 4,7 vezes mais chance de apresentar alteração neurológica aos três anos<sup>32</sup>. Além disso, os lactentes com agenesia de corpo caloso apresentaram atraso no reconhecimento de ordens que também é considerado um sinal de alteração central<sup>31</sup>. Estudo refere que crianças que não reconhecem ordens entre 12 e 18 meses tem 12, 5 vezes mais chance de apresentar atraso de linguagem entre quatro e seis anos<sup>33</sup>. As crianças do GE também apresentaram no acompanhamento, alteração na habilidade de localização sonora. A dificuldade de localização sonora com acuidade auditiva normal, têm sido considerada como um sinal de alteração do sistema auditivo nervoso central<sup>31</sup>. Estudo revelou que crianças que não localizam som da forma adequada entre seis e nove meses, têm 1,69 mais chance de apresentar alteração de linguagem entre quatro e seis anos<sup>33</sup>.

Para o processamento da informação auditiva, é necessária a integridade das estruturas do tronco encefálico ao córtex. O processamento auditivo compreende habilidades de atenção, detecção e identificação de um estímulo sonoro. O corpo caloso serve de ponte para a transmissão de informações de um hemisfério para o outro, o que prejudicaria a transferência das informações auditivas, prejudicando as habilidades do processamento auditivo central. Dificuldades na escuta dicótica em pacientes com alteração do corpo caloso aparecem descritos na literatura<sup>9</sup>. Estudos mostram relação entre a ausência do corpo caloso e alteração da habilidade de escuta dicótica, pois com uso do estímulo verbal, há uma vantagem da orelha direita que reflete dominância do hemisfério esquerdo para a fala<sup>9</sup>. Desta forma, seria importante recomendar a

avaliação do processamento auditivo às crianças com agenesia de corpo caloso.

Vale ressaltar que um lactente que apresentou audição normal ao nascimento, veio a apresentar perda auditiva coclear à esquerda no acompanhamento. Neste caso, haveria possibilidade da ocorrência da displasia de Mondini, na qual a criança nasce com audição normal e apresenta perda auditiva progressiva no decorrer do primeiro ano. De fato, no retorno deste paciente em outras especialidades, foi possível identificar que havia suspeita de síndrome genética, com atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. A agenesia de corpo caloso tem sido encontrada em associação com perda auditiva neurosensorial<sup>7,8</sup>. Smith et al.<sup>34</sup> relataram um caso de associação entre agenesia de corpo caloso e displasia de Mondini.

Segundo a literatura, embora seja mais comum a malformação de corpo caloso isolada, pode ser encontrada em associação com cerca de vinte e cinco síndromes genéticas, erros inatos do metabolismo, e com uso materno excessivo de álcool e cocaína<sup>35-37</sup>. Em outro estudo no qual o autor avaliou 41 pacientes com agenesia e disgenesia de corpo caloso, foram identificados que em 32% havia base genética<sup>38</sup>.

Desta maneira, o estudo sugere que as alterações auditivas nos lactentes com alteração do corpo caloso não podem ser identificadas ao nascimento, com pesquisa das EOAT e PEATE provavelmente devido à localização das estruturas. A identificação das alterações foi maior na avaliação comportamental realizada entre seis e 16 meses, que exige habilidades auditivas mais complexas e de interação entre os hemisférios. Dessa forma, é de extrema importância o acompanhamento fonoaudiológico nos primeiros anos de vida, visto que estas crianças que apresentam alteração central entre seis e 16 meses são consideradas de risco para o atraso de linguagem e dificuldades no aprendizado escolar.

Novos estudos incluindo avaliação do processamento auditivo central em crianças com agenesia de corpo caloso são necessários.

## ■ CONCLUSÃO

Houve maior ocorrência de indivíduos do sexo masculino com agenesia do corpo caloso.

Na primeira avaliação realizada no período neonatal não houve diferença entre os grupos controle e estudo.

No grupo controle houve diferença estatisticamente significativa entre as orelhas, nas latências da onda III e intervalo interpico I-III, com menor latência e interpico para a orelha direita.

Na avaliação realizada a partir do segundo semestre de vida, houve diferença entre os grupos, com presença de maior ocorrência de alteração no grupo com agenesia de corpo caloso.

Houve um caso de perda coclear progressiva, e a maioria das alterações foram do sistema nervoso auditivo central.

## ABSTRACT

**Purpose:** to assess the occurrence of hearing loss in infants with corpus callosum agenesis comparing them to children without such malformation. **Methods:** a cohort study in two parts: a retrospective from 2008 to 2011, and prospective from 2011 to 2012. The study group consisted of 12 infants diagnosed with agenesis of the corpus callosum and the control group of 12 infants, matched for sex and post conceptional age. All patients underwent otoacoustic emissions transient stimulus, Auditory Evoked Potential (analysis of the average latencies of waves I, III and V and interpeak I-III, III-V and IV 80dBnNA) and behavioral auditory tests. **Results:** the analysis of the occurrence of hearing impairment evaluationotoacoustic emissions transient stimulusand Auditory Evoked Potential showed differences in both groups, withhighest percentage of normal results in the control group. There was significant difference between the ears, the latencies of wave III and I-III interpeak interval, and lower right in the control group. In behavioral assessment, there was significant difference between the groups in relation to normal and abnormal results, with higher prevalence of central alteration in the study group. Also in this group, the second assessment showed a statistically significant higher rate of abnormal results when compared to the first assessment. **Conclusion:** hearing disorders in infants with corpus callosum agenesis were not identified at birth, but within the first six months of life. Most of the changes occurred in the central auditory pathway in the brainstem.

**KEYWORDS:** Corpus Callosum; Hearing; Evoked Potentials, Auditory; Infant

## ■ REFERÊNCIAS

- Machado A. Anatomia funcional. 2.Ed. Rio de Janeiro: Ateneu, 1993.
- Moore KL. Embriologia clínica. 4.Ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1990.
- Rakic P, Yakovlev PI. Development of the corpus callosum and cavumsepti in man. *J Comp Neurol*. 1968;132:45-72.
- Dávila-Gutiérrez G. Agenesis and dysgenesis of the corpus callosum. *seminars in pediatric neurology*. 2002;9(4):292-301.
- Kendall BE. Dysgenesis of the corpus callosum. *Neuroradiology*. 1983;25:239-56.
- Jaynes M, Schochet Jr SS. Agenesis of corpus callosum. *Seminars in Pediatric Neurology*. 1996;3(3):231-5.
- Hendriks YM, Laan LA, Vielvoye GJ, Haeringen A. Bilateral sensorineural deafness, partial agenesis of the corpus callosum, and arachnoid cysts in two sisters. *Am. J. Med. Genet*. 1999;86:183-6.
- Ostergaard E, Pedersen VF, Skriver EB, Brondum-Nielsen K. Brothers with Chudley-McCullough syndrome: sensorineural deafness, agenesis of the corpus callosum, and other structural brain abnormalities. *Am. J. Med. Genet. A* 2004;124:74-8.
- Musiek FE, Weihing J. Perspectives on dichotic listening and the corpus callosum. *Brain and Cognition*. 2011;76:225-32.
- Joint Committee on Infant Hearing, Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *J Pediatr*. 2007;120(4):898-921.
- Azevedo MF. Triagem Auditiva Neonatal. In: Fernandes FDM, Mendes BCA, Navas ALGP. *Tratado de Fonoaudiologia*. 2ª ed.-São Paulo: Roca, 2009:65-77.
- Matas CG, Neves IF. Potenciais evocados auditivos de curta latência. In: Fernandes FDM, Mendes BCA, Navas ALGP. *Tratado de Fonoaudiologia*. 2ª ed.-São Paulo: Roca, 2009:85-98.
- The AccuScreen datasheet. Disponível em <http://www.otometrics.com/Screening/newborn-hearing-screening-madsen-accuscreen>.
- Cox C, Hack M, Metz DA. Brainstem-evoked response audiometry: normative data from the preterm infant. *Audiology*. 1981;20(1):53-64.
- Figueiredo MS, Castro Junior NP. Potenciais evocados auditivos de tronco encefálico. In: Figueiredo MS. *Conhecimentos essenciais para*

entender bem Emissões Otoacusticas e BERA. São José dos Campos: Pulso; 2003. p. 85-97.

16. Azevedo MF. Avaliação Audiológica no Primeiro Ano de Vida. In: Lopes Filho, O. Tratado de Fonoaudiologia. 1ª Ed.SP: Ed. Roca Ltda, 1997. P. 239-63.

17. Northern JI& Downs MP. Behavioral hearingtesting of children.In:Hearing in children. 4a. ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1991.

18. Azevedo MF. Avaliação e acompanhamento audiológico de neonatos de risco. Acta AWHO.1991;10(3):107-15.

19. Azevedo MF, Pereira LD, Vilanova LCP, Goulart AL. Avaliação do processamento auditivo central: identificação de crianças de risco para alteração de linguagem e aprendizado durante o primeiro ano de vida. In: Marchesan IQ, Bolaffi C, Gomes CD,Zorzi JL. Tópicos em Fonoaudiologia. V II. São Paulo: Lovise, 1995. p.447-62.

20. Araújo ES, Lima FS, Alvarenga KF. Monitoramento de crianças com indicadores de risco para a deficiência auditiva. Rev. CEFAC [online]. 2012 [publicado em 2012 set 04] pp. 0-0.<http://dx.doi.org/10.1590/S1516-18462012005000077>

21. Lichtig I, Monteiro SRG, Couto MIV, de Haro FMB, de Campos MSC, Vaz FAC, Okay Y. Avaliação do comportamento auditivo e neuropsicomotor em lactentes de baixo peso ao nascimento. Rev Ass Med Brasil. 2001;47(1):52-8.

22. Bedeschi MF, Bonaglia MC, Grasso R, Pellegrini A, GarghentinoRR, Battaglia MA et al. Agenesis of the corpus callosum: Clinical and genetic study in 63young patients. *Pediatr Neurol.* 2006;34:186-93.

23. Taylor M, David AS. Agenesis of the corpus callosum: A United Kingdom series of 56 cases. *J NeurolNeurosurg Psychiatry.* 1998;64:131-4.

24. Serur D. Agenesis of the corpus callosum: clinical, neuroradiological and cytogenetic studies. *Neuropediatrics.* 1988;19:87-91.

25. Jardim IS, Matas CG, Carvallo RMM. Newborn hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions and automatic auditory brainstem response. *Einstein.* 2008;6(3):253-61.

26. Casali RL, Santos MFC. Auditory Brainstem Evoked Response: response patterns of full-term and premature infants. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76(6):729-38.

27. Cavalcante JMS. Registro dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico por estímulos *click* e *toneburst* recém-nascidos a termo e pré- termo [dissertação]. Ribeirão Preto (SP): Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo; 2010.

28. Guilhoto LMFF, Quintal VS, Costa MTZ. Brainstem auditory evoked response in normal term neonates. *Arq Neuropsiquiatr.* 2003;61(4):906-8.

29. Sinynger YS, Cone-Wesson B. Lateral asymmetry in the ABR of neonates: Evidence and mechanisms. *Hearing Research.* 2006;212:203-11.

30. Angrisani RMG, Azevedo MF, Carvallo RMM, Diniz EMA, Matas CG. Estudo eletrofisiológico da audição em recém-nascidos a termo pequenos para a idade gestacional. *J Soc Bras Fonoaudiol.* 2012;24(2):162-7.

31. Azevedo MF. Desenvolvimento das habilidades auditivas. In: Bevilacqua MC, Martinez MAN, Balen AS, Pupo AC, Reis ACM, Frota S. Tratado de Audiologia. 1ª Ed. São Paulo: Santos, 2011. P. 475- 93.

32. Pinheiro MMC, Azevedo MF, Vieira MM, Gomes M. Crianças nascidas pré-termo: comparação entre diagnostico do desenvolvimento auditivo com diagnostico neurológico. *Fono Atual.*2004;27(7):32-42.

33. Luiz CBL, Azevedo MF. Correlação entre as habilidades auditivas no primeiro ano de vida e o diagnostico de linguagem em prematuros [monografia]. São Paulo(SP): Universidade Federal de São Paulo; 2010.

34. Smith LP, Karimi K, Angeli SI. Cochlear dysplasia with agenesis of the corpus callosum. *Inter. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2006;70:1985-8.

35. Kolodny EH. Agenesis of the corpus callosum: a marker for inherited metabolic disease? *Neurology.* 1989;39:847-8.

36. Wiesniewski K, Damska M, Sher JH, Oazi O. A clinical neuropathological study of the fetal alcohol syndrome. *Neuropediatrics.*1983;14:197-201.

37. Minguetti G, Furtado K, Agostini LC de. Tomografia computadorizada na agenesia do corpo caloso: achados em 27 casos. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998;56(3-B):601-4.

38. Schell-Apacik CC, Wagner K, Bihler M, Ertl-Wagner B, Heinrich U, Klopocki E, et al. Agenesis and dysgenesis of the corpus callosum: clinical, genetic and neuroimaging findings in a series of 41 patients. *Am J Med Genet A.* 2008;146A(19):2501-11.

<http://dx.doi.org/10.1590/1982-021620143013>

Recebido em: 06/02/2013

Aceito em: 23/05/2013

Endereço para correspondência:

Mônica Faria dos Santos

Rua Uruguai, nº 1-50, bloco D, apartamento 32 – Jardim Terra Branca

Bauru – São Paulo – Brasil

CEP: 17054-150

E-mail: monica\_faria\_s@hotmail.com