

Perda auditiva associada a manifestações neurológicas do citomegalovírus congênito: relato de caso

Hearing loss associated with neurological manifestations of congenital cytomegalovirus: case report

DOI:10.34117/bjdv7n3-366

Recebimento dos originais: 13/02/2021

Aceitação para publicação: 15/03/2021

Pauliana Lamounier

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-230

E-mail: paulianalamounierorl@gmail.com

Jhessica Lima Garcia

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-230

E-mail: jhessicalgarcia@gmail.com

Natália Carasek Matos Cascudo

Médica – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-230

E-mail: nataliacascudo_c@hotmail.com

Laurice Barbosa Freitas

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-230

E-mail: laurice_2@hotmail.com

Marina Nahas Dafico Bernardes

Médica – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: marinanahas_9@hotmail.com

José Carlos Rodrigues Chaves Junior

Médico – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: jcr1chaves@gmail.com

Hugo Valter Lisboa Ramos

Médico Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: hvlramos@gmail.com

Claudiney Cândido Costa

Médico Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: claudineyccosta@gmail.com

RESUMO

A infecção por citomegalovírus (CMV) é a causa mais prevalente de surdez neurossensorial congênita adquirida. A pré-existência de imunidade materna diminui, mas não elimina o risco de infecção fetal. A surdez pode aparecer de forma mais tardia, manifestando-se usualmente até por volta de 5 anos de idade, e ser acompanhada de sequelas neurológicas, acarretando prejuízo tanto auditivo quanto cognitivo. No presente artigo, relatamos um caso de uma criança de 9 anos, sexo masculino, com perda auditiva unilateral, que foi submetida a investigação clínica e resultado de provável infecção por CMV, por achados radiológicos e laboratoriais compatíveis com o quadro.

Palavras-chave: infecção citomegalovírus, infecção congênita por citomegalovírus, perda auditiva neurossensorial.

ABSTRACT

Cytomegalovirus (CMV) infection is the most prevalent cause of acquired congenital sensorineural deafness. The pre-existence of maternal immunity decreases, but does not

eliminate the risk of fetal infection. Deafness can appear later, usually occurring until around 5 years of age, and be accompanied by neurological sequelae, causing both auditory and cognitive impairment. In the present article, we report a case of a 9-year-old male child with unilateral hearing loss, who underwent clinical investigation and the result of a probable CMV infection, due to radiological and laboratory findings compatible with the condition.

Keywords: cytomegalovirus infections, congenital cytomegalovirus, sensorineural hearing loss .

1 INTRODUÇÃO

A infecção por citomegalovírus (CMV) é a causa mais prevalente de surdez neurossensorial congênita adquirida. Estima-se que aproximadamente 0,5 a 1% de todos os recém-nascidos sejam infectados pelo CMV como resultado de infecção congênita.¹ 10 a 15% dos recém-nascidos são sintomáticos e apresentarão danos ao seu desenvolvimento.² Destes, até 90% podem evoluir com sequelas neurológicas e 50 a 70% com surdez neurossensorial bilateral e profunda.¹

A importância epidemiológica desta doença torna-se ainda mais evidente quando observados dados de que a infecção congênita pelo CMV pode ser responsável por 10 a 40% dos casos de perda auditiva neurossensorial (PANS) em crianças.³ Além disso, crianças com a infecção no primeiro trimestre são provavelmente mais propensas a desenvolver a perda auditiva, do que aquelas cujas mães foram infectadas em fase mais tardia da gestação. A carga viral também parece ser outro parâmetro que também aumenta esse risco.⁴

A pré-existência de imunidade materna diminui, mas não elimina o risco de infecção fetal.² A chance de infecção transplacentária aumenta na primo-infecção, em aproximadamente 40% dos casos,² e outros fatores também podem influenciar a transmissão vertical, como a idade materna e a paridade, sendo mais comum em mulheres mais jovens e primigestas.¹

A sorologia IgM está positiva em 75 a 90% das infecções agudas e pode permanecer reagente por mais de 1 ano, podendo também reverter de negativo para positivo em reativação ou reinfeção⁴. A reativação se deve a casos de imunossupressão, como infecções por Epstein-Baar (EBV). Altos níveis de IgG sugerem que a infecção primária ocorreu há mais de 6 meses. Baixos níveis de IgG sugerem infecção primária recente (entre 2 e 4 meses).³

A surdez pode aparecer de forma mais tardia, manifestando-se usualmente até por volta de 5 anos de idade, e ser acompanhada de sequelas neurológicas, o que acarreta um grande prejuízo no desenvolvimento global da criança, tanto auditivo quanto cognitivo.^{1,5} Relatamos a seguir um caso de uma criança de 9 anos, com diagnóstico de provável perda auditiva por CMV.

2 RELATO DE CASO

Paciente P.P.S., 9 anos, sexo masculino, comparece a consulta médica acompanhado pela mãe, que relatou que a criança apresentava surdez em orelha esquerda e não soube precisar se a perda auditiva havia sido progressiva ou súbita. Negou história de traumas, comorbidades ou outras queixas. História familiar negativa para deficiência auditiva. História gestacional com início do pré-natal aos 6 meses, com IgM para CMV não reagente e IgG reagente. Cartão da criança com perímetro cefálico diminuído ao longo do primeiro ano de vida e resultado de teste da orelhinha dentro da normalidade.

Exame físico geral e otoneurológico sem alterações. Em audiometria apresentava PANS profunda à esquerda e limiars dentro da normalidade à direita (figura 1). Como conduta, optou-se por solicitar sorologias para diversas doenças infecciosas (dengue, HIV, caxumba, herpes vírus tipo 1 e 2, herpes zoster, vírus Epstein barr, rubéola, toxoplasmose e sífilis), bioquímica de rotina e exames de imagem, incluindo Tomografia Computadorizada (TC) de ouvidos e Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de crânio. Também foi proposta realização de corticoterapia via oral e intratimpânica, que a mãe optou por não realizar.

A família perdeu outros retornos agendados e regressou ao ambulatório apenas após um ano, sem os exames solicitados previamente, com queixa de piora da audição também à direita. Audiometria realizada no mesmo dia demonstrou PANS de grau moderado à direita e PANS profunda à esquerda (figura 2). Nasofibroscopia demonstrou um quadro de rinosinusite aguda, sem outras alterações. Na ocasião desta consulta foi prescrito Amoxicilina com Clavulanato por 14 dias e Prednisolona 40 mg por via oral durante 5 dias e solicitados novamente os exames de imagem e as sorologias.

Na audiometria pós tratamento foram identificados limiars normais em orelha direita, com rebaixamento em agudos a partir de 4 KHz e PANS profunda à esquerda (figura 3). Timpanometria com curva A bilateralmente.

Nos estudos sorológicos, IgG era positivo para CMV e o restante das sorologias dentro da normalidade, assim como os outros exames laboratoriais. TC de ossos

temporais sem alterações e à RNM de crânio foi evidenciado má formação congênita cortical caracterizada como polimicrogiria/paquigiria e predomínio da polimicrogiria na região perisylviana e frontal à direita; alteração da morfologia dos hipocampos, notadamente à direita, que apresentam aspecto globoso e encurtados nos seus diâmetros transversos; assimetria dos giros e dos sulcos à direita (figura 4), que são achados compatíveis com quadro de CMV congênito.

3 DISCUSSÃO

O CMV pode causar infecção congênita assintomática e se manifestar tardiamente com sequelas neurológicas e auditivas.³ A surdez nestes casos é de caráter neurossensorial e consiste na sequela mais frequente da doença, afetando cerca de 50% dos pacientes sintomáticos e entre 10 a 15% dos portadores assintomáticos.³

É importante ressaltar que a perda auditiva, embora possa estar presente ao nascimento, também pode ter início tardio em até 50% dos casos e, por isso, há autores que sugerem um acompanhamento regular do paciente pelo menos até os 6 anos de vida.^{1,5}

O diagnóstico da perda auditiva na infância apresenta muitos desafios inerentes a faixa etária. Crianças podem não saber referir a hipoacusia e apresentarem características relacionadas a perda auditiva como timidez, agressividade; muitas delas ainda podem apresentar troca de fonemas e déficit de atenção.⁶

Desse modo, a ausência de diagnóstico precoce da deficiência auditiva leva a uma restrição no acesso aos sons da fala e conseqüentemente atraso de linguagem, dificuldade de aprendizado e de interações sociais. A audição e a linguagem, portanto, constituem funções correlacionadas e interdependentes.⁶

No caso relatado, o pré natal só foi iniciado aos 6 meses, onde foi identificado um IgG reagente, podendo a mãe ter tido infecção nos dois primeiros trimestres. A criança havia realizado triagem auditiva neonatal com resultado normal e, por isso, descontinuou acompanhamento, tendo chegado para avaliação otorrinolaringológica apenas aos 9 anos, o que trouxe um atraso no diagnóstico e na implementação de reabilitação.

É importante ressaltar que crianças, mesmo com o teste da orelhinha dentro da normalidade, devem ser monitoradas quanto a perda auditiva. O acompanhamento geralmente é realizado naqueles bebês com fatores de risco como prematuridade, história familiar e infecções congênitas.^{1,6} O paciente em questão não foi diagnosticado com CMV congênito, porém apresentou perímetro cefálico diminuído no primeiro ano de vida, a mãe realizou o pré-natal de modo inadequado, e não fez os exames sorológicos do

primeiro trimestre de gestação, o que requer um acompanhamento audiológico por toda a infância.

A importância da identificação precoce da perda auditiva é reafirmada pelo *Joint Committee on Infant Hearing*, no seu documento “Position Statement” de 2019⁶, que reforça o papel do citomegalovírus na perda auditiva de aparecimento tardio e a importância de buscar um diagnóstico etiológico para a surdez da infância.

No caso da infecção por CMV, a perda auditiva tardia pode ser causada por reativação ou reinfeção viral. O diagnóstico de infecção congênita por CMV deve ser realizado nas três primeiras semanas de vida, para ser possível distingui-la da infecção pós-natal, através de sorologia IgM ou reação em cadeia da polimerase (PCR) no sangue, saliva ou urina. O tratamento no período neonatal pode ser feito com ganciclovir.¹

Um ensaio clínico sobre a segurança do valganciclovir, o “ValEAR Trial”, sob número de registro NCT03107871 está em andamento. O objetivo é determinar se crianças com CMV congênito assintomático, associado a perda auditiva apresentam melhora da audição e do desenvolvimento da linguagem se receberem esse tratamento antiviral.

Estima-se, contudo, que haja um número considerável de casos de infecção assintomática ao nascimento não diagnosticadas dentro deste período e a constatação tardia de perda auditiva associada a sorologia positiva para CMV, como descrito no caso relatado, permite fornecer apenas um diagnóstico provável desta etiologia, não sendo possível confirmar o caráter congênito da doença.^{1,5}

Apesar disso, existem alguns achados radiológicos que podem condizer com CMV congênito, alguns deles descritos no caso clínico. Os principais achados são calcificações intracranianas (34 a 70%), doença da substância branca (22 a 57%), anormalidades migratórias, incluindo polimicrogiria, paquigiria e lissencefalia (10 a 38%), e achados adicionais, como atrofia cerebral e disgenesia do corpo caloso.^{6,7} Na impossibilidade de firmar um diagnóstico de certeza da surdez por CMV, estes achados radiológicos somados aos laboratoriais podem sugerir CMV provável, mesmo sem a possibilidade de um diagnóstico de certeza.

À vista disso, o presente caso clínico contribui para o alerta sobre a perda auditiva na infância ao relatar uma manifestação de surdez tardia por CMV em criança com triagem auditiva neonatal normal, ressaltando a importância do seguimento adequado destes pacientes na idade escolar, bem como ilustrar a condução clínica deste caso,

ressaltando a importância da elucidação etiológica na surdez infantil, para melhorar a qualidade da atenção em saúde.

4 COMENTÁRIOS FINAIS

O diagnóstico precoce da perda auditiva na infância possibilita uma rápida intervenção, garantindo condições de aquisição de linguagem, desempenho cognitivo e escolar o mais próximo possível das crianças normoouvintes. Reconhecer o papel do CMV como a causa mais prevalente de surdez neurossensorial congênita adquirida e da sua manifestação tardia, reforça a necessidade do monitoramento audiológico das crianças.

REFERÊNCIAS

1. Peres MM, Barbosa L, Motta SD, Moura I, Guimarães A, Freire F. Infecção congênita por citomegalovírus: Importante causa de surdez neurossensorial adquirida. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço*, 2016; 54: 175-179.
2. Rodrigues S, Gonçalves D, Taipa R, Rodrigues MDC. Infecção fetal não primária por citomegalovírus. *Rev. bras. ginecol. obstet.*, 2016; 38: 196-200.
3. Riga M, Korres G, Chouridis P, Naxakis S, Danielides V. Congenital cytomegalovirus infection inducing non-congenital sensorineural hearing loss during childhood; a systematic review. *Int. j. pediatr. otorhinolaryngol.*, 2018; 115, 156-164.
4. Davis NL, King CC, Kourtis AP. Cytomegalovirus infection in pregnancy. *Birth defects res.*, 2017; 109:336.
5. Goderis J, Leenheer ED, Smets K, Hoecke HV, Keymeulen A, Dhooge I. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*, 2014; 134: 972-982.
6. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Journal of Early Hearing Detection and Intervention*, 2019; 4:1-44. DOI: 10.15142/fptk-b748.
7. Castellanos ME, de la Mata Navazo S, Bermejo MC, Morín MG, Martín YR, Lozano JS, et al. Asociación entre neuroimagen y secuelas neurológicas en pacientes con infección congénita por citomegalovirus. *Neurología*, 2019; (Barc., Ed. impr.).