

Transtornos Globais do Desenvolvimento na Otorrinolaringologia Pediátrica

Graciela González Franco

Os Transtornos Globais do Desenvolvimento (TGD) representam um amplo espectro de crianças com características autistas que não atendem todos os critérios do autismo.

Os transtornos globais do desenvolvimento são classificados em:

Autismo, síndrome de Rett, transtorno desintegrativo da infância, síndrome de Asperger e transtornos globais do desenvolvimento não específicos (TGD-NE).

Atualmente, o autismo é considerado como um continuum e, portanto, é chamado de "transtornos do espectro do autismo (TEA)" que vão do "transtorno do déficit de atenção" até o "autismo":

- Transtorno do Déficit de Atenção (TDA)
- Transtorno do Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH)
- Transtornos de Aprendizagem (TA)
- Transtornos globais do desenvolvimento (TGD)
- AUTISMO

O autismo foi descrito pela primeira vez por Leo Kanner¹ no departamento de psiquiatria infantil do Hospital da Universidade Johns Hopkins em 1943, que relatou um pequeno grupo de 11 crianças que sofriam de uma combinação de isolamento social, dificuldades de linguagem e expressão e comportamento anormal¹ para o qual ele criou o nome "autismo infantil", ("autismo", que significa "auto-admiração mórbida e introversão") com base em certas semelhanças com a esquizofrenia. De fato, muitas crianças foram tratadas como esquizofrênicas, embora não tivessem alucinações ou delírios².

Em 1978, o ICD³ (Classificação Internacional de Doenças) e em 1980, o DSM⁴ (Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais) criaram uma categoria diagnóstica separada para determinar as características do espectro do autismo.

O autismo tornou-se conhecido do público em geral através do filme *Rain Man*, com Dustin Hoffman retratando Raymond Babbitt, um homem autista que é incrivelmente bom em matemática.

Os pacientes com estas doenças são diagnosticadas com base na observação do seu comportamento e apresentam alguns ou todos os seguintes aspectos:^{5,6}

- 1) interação social limitada;
- 2) alteração da comunicação verbal/não-verbal;
- 3) imaginação reduzida e atividades e interesses incomuns.

Estas características manifestam-se nos primeiros anos e continuam ao longo da vida. Apesar de se tratar de alterações neurobiológicas com um forte componente genético, seus marcadores permanecem desconhecidos. O autismo acomete cerca de 6: 1.000 crianças⁷, sendo mais frequente em meninos do que em meninas, com uma proporção de 4: 1.

Um diagnóstico diferencial clássico do TEA é deficiência auditiva, com uma

possível comorbidade de ambos os transtornos. ⁸

Como as crianças autistas apresentam, frequentemente, diferentes alterações sem um padrão típico e nem sempre satisfazem todos os critérios para o transtorno, o diagnóstico e a intervenção terapêutica são, muitas vezes, adiados.

“Se todos os indivíduos com diagnóstico de autismo pudessem estar juntos em uma sala, o fato mais marcante não seria a sua semelhança, mas sim as suas diferenças”. ⁹

A etiologia do autismo é desconhecida e multifatorial, mas fatores genéticos, ambientais, neuroquímicos e neurológicos estão incluídos nas possíveis causas.

Etiologia multifatorial do espectro do autismo

O comportamento de uma criança autista pode variar em tipo e grau em cada caso particular, incluindo comportamentos estereotipados repetitivos, agitar as mãos, girar objetos repetitivamente, balançar, bater a cabeça, etc. (Figura 1)

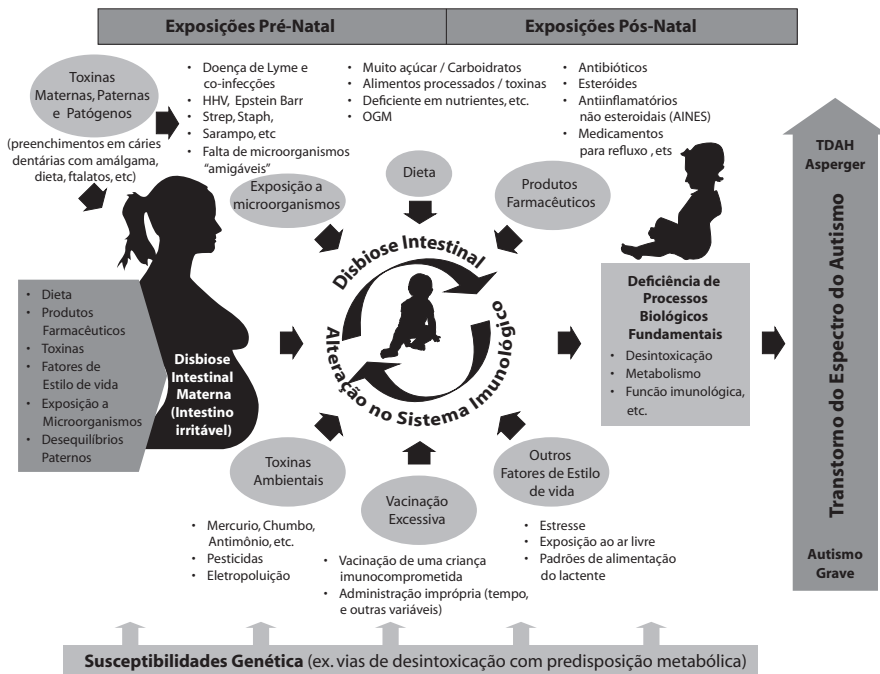


Figura 1. Etiologia multifatorial do espectro do autismo

www.epidemicanswers.org

Os estímulos sensoriais diferentes (visão, audição, olfato, paladar, tato, dor) podem desencadear respostas incomuns causando grande instabilidade emocional (ansiedade, estresse, depressão, angústia, etc.) podendo ser fatores desencadeantes do comportamento repetitivo. Também podem perturbar o desenvolvimento normal da comunicação (comunicação não verbal), resultando em ausência de contato visual, linguagem repetitiva estereotipada ou idiossincrásica, uso de fatos memorizados, expressões faciais ou posturas inadequadas, etc. ¹⁰⁻¹².

Quando for observado um comprometimento do desenvolvimento da linguagem, a perda auditiva sensorineural ou condutiva deve ser descartada ⁸.

Atenção ao Autismo

Caso seu filho apresentar as seguintes características descritas na **Figura 2** podem ser sugestivas de autismo.

Sinais de Autismo.

Maneira inadequada de manusear os brinquedos

Inabilidade de se relacionar com os outros

Hiperatividade ou Passividade

Maneira imprópria de rir ou chorar

Hipersensibilidade ou Hiposensibilidade ao som

Pouca ou falta da fala

Apego estranho a objetos

Dificuldade em lidar com alterações na rotina

Falta de consciência do perigo

halcyon
Registered Charity No: 11481655
Providing specialist training to people living with challenging behaviors
www.halcyon-foundation.org.uk
Tel: 02020 553919

AUTISM PUZZLES
Registered Charity No: 11480110
Support when you need it the most
www.autismpuzzles.co.uk
Tel: 02037 1340128

Figura 2. Sinais do autismo.



Figura 3. Caminhos diferentes que possam levar ao Otorrinolaringologista

Caminhos diferentes que podem levar a um Otorrinolaringologista

Devido à complexidade do diagnóstico da doença, os pais destas crianças percorrem caminhos diferentes (**Figura 3**). A criança pode ser inicialmente avaliada pelo pediatra e, devido aos distúrbios da linguagem, ser encaminhada para diferentes especialistas sem um diagnóstico claro. Em outros casos, a criança pode ter sido diagnosticada com TGD sem uma avaliação otorrinolaringológica. Nesta situação, encontramos crianças entre 5 e 6 anos de idade que não foram submetidas a um teste de audição, pois o estudo não foi realizado devido a problemas de adaptação e dificuldades na sua preparação.

Além das características típicas da linguagem e perda da comunicação, a criança autista pode apresentar outras doenças auditivas, como perda auditiva sensorioneural ou condutiva, otite com efusão e hiperacusia (uma alteração do processamento auditivo com a diminuição da tolerância a sons cotidianos comuns do ambiente - há uma perda da faixa dinâmica de audição ou a capacidade do sistema auditivo para controlar aumentos rápidos de volume de som), mais frequentemente do que na população em geral.

Diversos estudos encontraram uma associação entre o autismo e a perda auditiva. Skoff *et al.*¹³ observaram que 44% das crianças com autismo tinham um déficit auditivo. Gillberg, Rosenhall e Johansson¹⁴ relataram uma prevalência de perda auditiva em 13% dos pacientes nas suas séries de casos. Gilberg *et al.*¹⁴ e Grandin¹⁵ descreveram duas alterações: a resposta a ruídos muito suaves no ambiente e hiperacusia, sugerindo que o autismo possa estar associado a estas duas alterações.

Belcastro *et al.*⁸ relataram uma série de 33 pacientes com autismo: 3,03% apresentaram perda auditiva condutiva, 6,06% com perda auditiva sensorioneural, 36,66% com a resposta a ruídos muito suaves e 16,16% com hiperacusia.

Portanto, em face de um paciente com TGD, suspeita de TGD, ou certos comportamentos que apontam para o distúrbio, devemos:

- Realizar uma entrevista completa sobre o histórico pré e pós-natal, parto, medicamentos, internações hospitalares, avaliação neurológica, desenvolvimento motor e de linguagem, doenças infecciosas, higiene e avaliação dietética, etc.
- Realizar um exame físico completo com avaliação postural, alterações craniofaciais, atitude, fauces, tonsilas, língua, palato, úvula, dentição, deglutição, pescoço, conduto auditivo externo, orelha média, etc.
- Quando indicado, solicitar raios-X do cavum, perfil do pescoço e tórax,
- Com preparação prévia, realizar testes auditivos completos de acordo com a idade e patologia.
- Realizar uma avaliação da fala e/ou neurolinguística para determinar a causa do distúrbio da linguagem.

Quando se trabalha com crianças, são necessárias estratégias especiais para se estabelecer uma boa relação, de modo a abordar o paciente sem causar medo e ser capaz de fazer um diagnóstico adequado. Isso é especialmente importante em uma criança com TGD, na qual o simples convite a sentar-se pode causar desconforto. Portanto, a abordagem deve ser cuidadosa, tentando ganhar a atenção da criança com paciência, por meio de brincadeiras e avaliando os seus interesses.

Isso também deve ser transmitido aos demais profissionais da saúde quando solicitar estudos auxiliares tais como testes de audição e avaliação fonoaudiológica, pois várias entrevistas poderão ser necessárias antes que os estudos produzam resultados confiáveis sobre a patologia do paciente.

Uma dificuldade adicional é que em pacientes com diagnóstico de TGD, autismo ou TDAH entre outros, todos os resultados podem ser atribuídos a esta classificação e, portanto, os pais podem dizer: "A criança não fala bem, porque ele/ela tem TGD", "ele/ela não ouve bem, porque é autista", "a criança não come bem por causa de um distúrbio de deglutição devido ao seu problema neurológico", "ele/ela não presta atenção na aula por causa da hiperatividade", etc., e o tempo passa sem que os estudos necessários sejam realizados, pois a criança foi previamente rotulada com o transtorno.

É por isso que, ao avaliar um paciente, embora o diagnóstico seja importante, devemos levar em conta que **estamos lidando com uma criança, com um nome e sobrenome, e que o único rótulo que eles carregam é a sua identidade.**

A anamnese e um exame médico multidisciplinar deverão ser realizados.

Como exemplo, apresentamos o caso de uma menina de 7 anos chamada Camila com um diagnóstico confirmado de TGD.

Sua história

- Ao nascer, Camila apresentou uma fissura no palato mole. Duas cirurgias reconstrutivas foram realizadas.
- Otite média recorrente.
- Distúrbios da linguagem, rinolalia aberta, não forma sentenças, ecolalia, dislalia.
- Não mantinha contato visual, não interagia com seus pares, dificuldades de aprendizagem, comportamento estereotipado repetitivo.
- TGD.

Na consulta

- Foi diagnosticada uma fissura do palato mole quando nasceu. A deglutição foi melhorada com um terapeuta da fala e o Dentista colocou um coxim contra o palato. Foi realizada uma palatoplastia. A cirurgia acabou por ser altamente traumática para a criança.
- Aos 4 meses de vida, Camila começou a ter otite recorrente. Foi tratada com antibióticos, no entanto, observou-se otite média com efusão persistente.
- Não foram realizados testes de audição devido a dificuldades comportamentais. A avaliação das emissões otoacústicas realizada logo após o nascimento foram negativas (um achado comum em pacientes com fissura de palato). Foi solicitado um exame dos potenciais evocados auditivos para determinar

os limiares, mas também não pôde ser realizado devido à impossibilidade de preparar o paciente para o teste.

- Desde o primeiro dia de vida, Camila apresentou respiração bucal, ronco, sudorese durante o sono, despertares noturnos e enurese persistente até os dias de hoje (atribuída à doença subjacente).
- A mãe relatou deficiência auditiva, dificuldade de linguagem, falta de sono, grandes dificuldades de comunicação verbal e não verbal (por causa de uma falta de organização em sua cabeça).
- Camila tinha estrabismo, astigmatismo e miopia e foram prescritos óculos e foi necessário um longo processo de adaptação.

Ao exame físico



Figura 4. Freio de língua curto

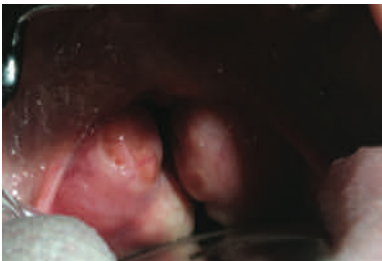


Figura 5. Hipertrofia tonsilar.



Figura 6. Otite média com efusão

Camila foi abordada com brincadeiras para se estabelecer um relacionamento de confiança. O exame foi realizado no chão do consultório no setor de brinquedos onde Camila sentiu-se mais à vontade, em um esforço para não perturbar ou invadi-la e finalmente conseguir uma avaliação bem sucedida. Foi observado o seguinte:

Ao exame da face

- Freio de língua curto (**Figura 4**)
- Hipertrofia tonsilar (**Figura 5**)
- Má oclusão dentária, palato ogival.

À otoscopia

- Otite média com efusão bilateral com fluido na orelha média. (**Figura 6**)

Abordagem

- Foi desenvolvida uma abordagem para a obtenção de um diagnóstico correto da audição e da fala, em coordenação com a fonoaudióloga, estabelecendo, assim, uma estratégia posterior de gestão.
- Foi avaliada a necessidade da tonsilectomia. As vantagens e desvantagens da cirurgia foram consideradas tendo em conta as controvérsias sobre a tonsilectomia e o fato da paciente ter um histórico de uma fissura de palato.

Muitos autores afirmam que, em pacientes com fissuras do palato, a adenotonsilectomia é contraindicada devido ao risco associado de insuficiência velofaríngea e rinolalia. No entanto, deve ser feito um diagnóstico preciso e os custos da cirurgia devem ser pesados com relação aos benefícios.

Se não realizarmos a cirurgia neste tipo de paciente com um histórico de fissura do palato mole, rinolalia aberta, disfunção da linguagem, dificuldades de deglutição, perda auditiva condutiva com um *gap* aéreo-ósseo de 40 dB associados à respiração bucal, ronco, sudorese durante o sono, enurese e má oclusão dentária, perdemos a possibilidade de melhorar a sua qualidade de vida, correndo o risco de prejudicar o crescimento craniofacial, o ganho de peso e a altura adequada.

Sabemos que para preservar o palato mole ao realizar uma tonsilectomia e evitar complicações, os pilares posteriores devem ser respeitados, pois os mesmos servem de apoio ao palato mole. Portanto, a cirurgia deve ser feita de forma precisa e com o máximo cuidado. (**Figuras 7 A, B e C**).

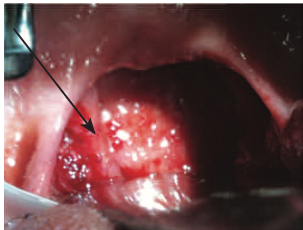


Figura 7. A Pilar post Dir.

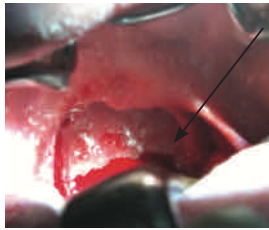


Figura 7. B Pilar post Esq.

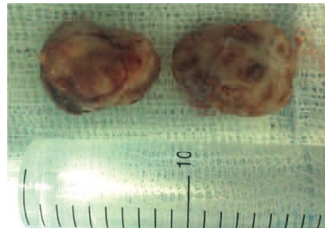


Figura 7. C Tonsilas palatinas

Ao realizar uma adenoidectomia, somente deve ser removido o tecido, de forma precisa, que estiver obstruindo a coana, permitindo a ventilação nasal. A área obstrutiva da adenoide, em torno do *tórus* tubário, deve ser removida para permitir a ventilação da orelha média.

Este procedimento só deve ser realizado após o consentimento dos pais, aos quais devem ser explicadas as vantagens e desvantagens da intervenção e a necessidade de tratamento posterior por uma fonoaudióloga. Deverá ser solicitada a imagem pós-operatória imediata, mostrando a preservação dos pilares posteriores para evitar insuficiência velofaríngea.

Inserção do tubo de ventilação

Preparação da criança para a cirurgia

- Brincadeiras no consultório com bonecas e máscaras de nebulização para adaptar a criança a indução da anestesia;
- Consulta com o anestesista para dissipar dúvidas e medos e incentivar uma relação com a criança;
- Acompanhar e apoiar a mãe e a família (pai ausente que abandonou a mãe e a criança quando o diagnóstico de TGD foi feito).

Cirurgia

- Ressecção do freio de língua curto;
- Inserção dos tubos de ventilação.
- Ressecção do freio de língua curto;
- Inserção dos tubos de ventilação. (**Figura 8**)

Uma boa preparação para a cirurgia foi alcançada. Camila aceitou entrar vestindo uma roupa de princesa e concordou em não usar os óculos. (**Figuras 9 A e B**)



Figura 8. Tubo de ventilação.



Figura 9. A. Preparação para a cirurgia



Figura 9. B. Preparação para a cirurgia

Avaliação no 6º dia do pós-cirúrgico:

A mãe relatou uma melhor ventilação e nenhum ronco. Camila dormiu bem e não apresentou enurese ou sudorese. "Ela dorme tranquilamente". Camila começou a diminuir o volume da televisão. A audição e a fala melhoraram. Começou a produzir frases, seu vocabulário melhorou, e interagiu melhor com a mãe através da fala. Começou a ouvir música e a dançar.

Foi desenvolvida uma estratégia de acompanhamento que consistiu no seguinte:

- Estimular a utilização do nariz por meio de jogo (estimular o olfato com perfumes).
- Estimular o fechamento da boca.
- Estimular a fala e a deglutição e corrigir a disfunção da ventilação com terapia da fala e neuro linguística.
- Estimulação contínua de interação social e de comunicação verbal e não verbal.

Comentário

Embora Camila tivesse um diagnóstico de TGD, nem todos os resultados foram associados com esse transtorno.

Acreditamos que as mudanças, a melhoria da interação por meio da fala com a mãe, a dança com a música e uma melhor integração social irá resultar em uma melhor qualidade de vida para a criança e sua família.

Conclusões

Pacientes com TGD apresentam um amplo espectro de alterações associadas com o comportamento, linguagem e desenvolvimento.

Esses pacientes podem se comportar de maneira muito diferente um do outro.

O diagnóstico adequado das patologias otorrinolaringológicas, tais como perda auditiva sensorineural ou condutiva e ventilação, deglutição e distúrbios de linguagem é de extrema importância.

Esses pacientes e suas famílias necessitam de cuidados adicionais, apoio e estratégias de gestão durante as visitas ao médico, quando os estudos de diagnóstico são realizados, bem como na elaboração de procedimentos cirúrgicos.

O trabalho multidisciplinar, a comunicação, observação e acompanhamento dos pais e terapeutas são fundamentais para melhorar a qualidade de vida dessas crianças, com melhor integração social.

“Devemos lembrar que a nossa identidade é o nosso nome e não as nossas patologias”.

Referências bibliográficas

1. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 1943;2:217-50.
2. Minshew NJ, Payton JB. New perspectives in autism, Part I: The clinical spectrum of autism. *Curr Probl Pediatr* 1988;18(10):561-610.
3. World Health Organization International Classification of Diseases. edn 9. Geneva: World Health Organization; 1978.
4. American Psychiatric Association. *Diagnosis and Statistical Manual of Mental Disorders*. edn 3. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1980.
5. American Psychiatric Association. *Diagnosis and Statistical Manual of Mental Disorders*. edn 4. Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994.
6. Ho PT, Keller JL, Berg AL, Cargan AL, Haddad, J. Pervasive Developmental Delay in Children Presenting As Possible Hearing Loss. *The Laryngoscope* 109: January 1999.
7. Jones A, Cork C, Chowdhury U. Autistic spectrum disorders. I: Presentation and assessment. *Community Pract*. 2006 Mar;79(3):97-8
8. Belcastro V, Pinto M, Calcagno M, Salomón F, Marengo R. Trastornos del espectro autista y déficits auditivos. *Arch. neurol. neuroc. neuropsiquiatr*. 2007 13 (1) 73-77.
9. Volkmar, F., Cohen, D.J., Hoshino, Y., Rende, R., & Paul, R. (1988) Phenomenology and classification of the childhood psychoses. *Psychological Medicine*, 18, 191-201.
10. Coutinho MB, et al. Auditory brainstem response in two children with autism / *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 66 (2002) 81_/85
11. Rosenhall U, Nordin V, Sandstrom M, Ahlsen G, Gillberg C. Autism and Hearing Loss. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, Vol. 29, No. 5, 1999.
12. Meilleur AAS, Fombonne E. Regression of language and non-language skills in pervasive developmental disorders. *Journal of Intellectual Disability Research*. volume 53 part 2 pp 115–124 february 2009.
13. Skoff, B., Fein, D., McNally, B., Lucci, D., Humes-Bartlo, M., and Waterhouse, L. (1986). Brainstem auditory evoked potential in autism. *Psychophysiology*, 23, 462.
14. Gillberg C, Rosenhall U, Johansson E. Auditory brainstem responses in childhood psychosis. *Journal of Autism and Developmental Disorders*. June 1983, Volume 13, issue 2, pp 181-195.
15. Grandin T. *Thinking in pictures*. Vintage books, 1995.