

UFBA

Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde

JULIA DE SOUZA PINTO VALENTE

PROCESSOS INTERATIVOS
DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS
PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO • ICS • UFBA



ALTERAÇÕES RETROCOCLEARES NA ESCLEROSE SISTÊMICA

Salvador
2016

JULIA DE SOUZA PINTO VALENTE

**ALTERAÇÕES RETROCOCLEARES NA ESCLEROSE
SISTÊMICA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, do Instituto de Ciências da Saúde, da Universidade Federal da Bahia, como requisito parcial para obtenção de título de Mestre.

Orientador: Prof. Dr. Carlos Maurício Cardeal Mendes
Co-orientadora: Profa. Dra. Ana Paula Corona

Salvador
2016

Valente, Júlia de Souza Pinto.

Alterações retrococleares na esclerose sistêmica. [manuscrito] / Júlia de Souza Pinto Valente. – Salvador, 2016.

69 f. : il.

Orientador: Prof. Dr. Carlos Maurício Cardeal Mendes.

Co-Orientadora: Prof. Dra. Ana Paula Corona.

Dissertação (Mestrado) – Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciência da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, Salvador, 2016.

1. Esclerose sistêmica. 2. Alteração retrococlear. 3. Neuropatia auditiva. I. Mendes, Carlos Maurício Cardeal. II. Corona, Ana Paula. III. Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciência da Saúde. Programa de Pós- Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas. IV. Título

CDD 616. 85 - 23. ed.

Dedico essa dissertação a minha linda avó, Palmyra Rita Radicchi de Souza Pinto, que descansou, deixando uma imensa saudade, mas nos mostrou como ser guerreira, nunca desistir e a valorizar todos nosso momento ao lado de quem amamos.

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, Rosana e Ovídio, por sempre acreditarem em mim, por fazerem o possível e o impossível para me proporcionar a melhor base educacional. Também por serem meu exemplo de vida para transformar-me num ser humano justo e íntegro, nunca perdendo de vista o amor pelo outro.

Agradeço ao meu irmão gêmeo Lucas, a metade de mim em outro corpo, que sempre esteve comigo e nunca me deixou duvidar de mim mesmo. Em uma vida toda compartilhada a dois, esta vitória é sua também.

Agradeço ao meu orientador, Prof. Dr. Carlos Maurício Cardeal, por acreditar no meu trabalho e por me orientar e estar ao meu lado durante todo o processo, com tanta paciência e preocupação; além da vida acadêmica, ele foi e é para mim uma enorme inspiração. À minha co-orientadora, Profa. Dra. Ana Paula Corona, também, que sempre me deu apoio e se desdobrou para estar comigo.

Agradeço a todos meus amigos queridos, mas principalmente a Tatiane, afinal sem ela eu não teria feito a seleção para o mestrado. Também a todos os novos amigos que o PIOS me deu: sem vocês passar por esses dois anos seria solitário e sem metade da graça. Nesse tempo, ganhei muitos novos amigos e ser a líder de vocês foi uma honra, ganhei presentes em forma de amizade. A todos meus outros amigos aqui não citados, porém não menos importantes, pelas palavras de incentivo e por toda compreensão pelos meus momentos de falta.

Agradeço ao curso de Fonoaudiologia da UFBA pelo apoio e disponibilidade do local e dos equipamentos para a realização da minha coleta e ao Ambulatório de Reumatologia do Ambulatório Magalhães Neto da UFBA por toda a disponibilidade e livre acesso aos pacientes.

Agradeço aos pacientes por toda a disponibilidade, compreensão e, em muitas vezes carinho, durante todo o processo de coleta de dados.

Agradeço à CAPES (Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior), pela concessão da bolsa durante todo o período de realização deste mestrado

Agradeço à Universidade Federal da Bahia por me acolher como aluna. desde o período da graduação e ao PIOS pelo investimento em mim.

E, finalmente, agradeço a Deus que me fez superar obstáculos e dificuldades e concluir com êxito este mestrado: sem Ele nada seria possível.

Sou muito feliz por poder ter chegado aqui e muito devo a todos vocês.
Obrigada!

“Se podemos sonhar, também podemos tornar nossos sonhos realidade.”

Walt Disney

VALENTE, Julia de Souza Pinto. **Alterações retrococleares na esclerose sistêmica**. 2016. 65 f. Dissertação (Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas) – Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde.

RESUMO

Introdução: A esclerose sistêmica é uma doença múltipla, rara, caracterizada por fibrose nos órgãos, principalmente na pele, e vasculopatia com fenômeno de Raynaud. Indivíduos com essa enfermidade podem apresentar dificuldades na comunicação devido à presença de alterações auditivas. As queixas auditivas, como zumbido e hipoacusia, estão presentes, porém, as alterações retrococleares não foram estudadas nessa população, como não foram localizados estudos específicos sobre essa patologia, a não ser um relato de caso. **Objetivo:** Descrever a frequência da alteração retrococlear em indivíduos com esclerose sistêmica, atendidos em um ambulatório de reumatologia na cidade de Salvador, Bahia. **Metodologia:** Trata-se de um estudo seccional, conduzido com indivíduos com esclerose sistêmica. A população foi composta por 29 pacientes acompanhados em um serviço de reumatologia, os quais realizaram o potencial evocado auditivo de tronco encefálico e a audiometria, quando necessário. **Resultado:** A população se caracterizou pelo predomínio dos participantes do sexo feminino e de cor parda ou negra e a maioria tinha escolaridade até ensino fundamental ou médio. Em relação ao subtipo da enfermidade, a maioria apresenta o tipo limitada. Além disso, a idade da população variou de 26,9 a 78,6 anos, com média de 50,7 anos e desvio padrão de 12,8 anos. A frequência de ocorrência de alteração do Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico foi de três pacientes (10,3 %), sendo uma alteração da latência absoluta da onda I, um da onda V e um do Intervalo Interpico III-V aumentado. **Conclusão:** Pode-se concluir que as alterações retrococleares estão presentes em 10,3% da população estudada com esclerose sistêmica, ocorrendo tanto nas latências absolutas, quanto no intervalo interpico. Esta porcentagem é significativa e, neste contexto, reumatologistas e fonoaudiólogos, ao acompanharem paciente com esclerose sistêmica, devem estar atentos para a possibilidade da ocorrência dessa alteração nessa população.

Palavras-chave: Esclerose sistêmica. Alteração retrococlear. Neuropatia auditiva.

VALENTE, Julia de Souza Pinto. **Retrocochlear alterations in systemic sclerosis.** 2016. 65 s. Dissertation (Master in Interactive Processes of Organs and Systems) - Institute of Health Sciences, Federal University of Bahia, Salvador.

ABSTRACT

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a rare, multiple disease characterized by organ fibrosis, especially in the skin, and vasculopathy with Reynaud's phenomenon. SSc individuals may show difficulty in communication due to the presence of hearing alterations. Although hearing complaints, such as tinnitus and hypoacusis have been reported, retrocochlear alterations have not been investigated in this population. Except for one case study, no specific research on such pathology in SSc has been documented. **Objective:** To describe the frequency of retrocochlear alterations in SSc patients seen at a Rheumatology Outpatient Clinic in the city of Salvador, Bahia (Brazil). **Methods:** This is a cross-sectional study carried out among Scc subjects. The sample consisted of 29 patients followed at a rheumatology service. All subjects underwent Auditory Brainstem Response (ABR) and audiometry, when necessary. **Results:** The sample was shown to consist mainly of ethnically brown or black female subjects, and most had elementary or middle school education. Regarding SSc classification, most had the limited subtype. Age ranged from 26.9 years to 78.6 years, (mean age of 50.7 years and standard deviation of 12.8 years). Alterations in ABR were found in 3 patients (10.3%): one showed a change in wave I absolute latency, another in V wave and yet another in the increased III-V interpeak interval. **Conclusion:** Retrocochlear alterations were shown to occur in 10.3% of the SSc patients in the sample, both in absolute latencies and in the interpeak interval. This percentage is significant, thereby requiring rheumatologists and phonoaudiologists' attention to such alterations when monitoring SSc patients.

Keywords: Systemic Sclerosis. Retrocochlear alterations. Auditory neuropathy.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Distribuição da frequência das características demográficas da população	40
Tabela 2	Frequência da ocorrência de alteração nos parâmetros do PEATE	42

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Pirâmide populacional da Bahia segundo estimativa para 2015 a partir do censo 2010 e pirâmide populacional dos pacientes com esclerose sistêmica	41
Figura 2	Distribuição da frequência do subtipo da esclerose sistêmica	41

LISTA DE QUADROS

Quadro 1	Caracterização dos pacientes com PEATE alterado.	43
-----------------	--------------------------------------------------	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AASI	Aparelhos de Amplificação Sonora Individual
ANSI	American National Standards Institut
CCI	Coeficiente de Concordância Intraclasse
CEDAF	Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia
DaPa	Deca Pascal
dB	Decibel
dBNA	Decibel Nível de Audição
EOA	Emissões Otoacústicas
Es	Esclerose Sistêmica
EScd	Esclerose Sistêmica Cutânea Difusa
EScl	Esclerose Sistêmica Cutânea Limitada
IC	Implante Coclear
INMETRO	Instituto Nacional de Metrologia, Normalização e Qualidade Industrial
ISO	International Organization for Standardization
IT	Implante de Tronco
LOF	Leitura Orofacial
LRF	Limiar de Recepção de Fala
Hz	Hertz
MT	Membrana Timpânica
PEATE	Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico
UFBA	Universidade Federal da Bahia

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	15
2	REVISÃO DE LITERATURA	17
2.1	ESCLEROSE SISTÊMICA	17
2.1.1	Epidemiologia	17
2.1.2	Fisiopatologia	17
2.1.3	Manifestações Clínicas	18
2.1.4	Diagnóstico	19
2.2	AUDIÇÃO	20
2.2.1	Anatomofisiologia da Audição	20
2.2.2	Avaliação Auditiva	23
2.2.3	Alterações Auditivas	27
2.3	A AUDIÇÃO NA ESCLEROSE SISTÊMICA	28
3	OBJETIVO	32
3.1	GERAL	32
3.2	ESPECÍFICOS	32
4	CASUÍSTICA E MÉTODOS	33
4.1	DESENHO DO ESTUDO	33
4.2	LOCAL E POPULAÇÃO ESTUDADA	33
4.3	CRITÉRIO DE INCLUSÃO	33
4.4	CRITÉRIO DE EXCLUSÃO	33
4.5	COLETA DE DADOS	34
4.5.1	Período e Procedimentos da Coleta de Dados Primários	34
4.5.2	Meatoscopia	34
4.5.3	Colabamento do Meato Acústico Externo	35
4.5.4	Audiometria Tonal Liminar	35
4.5.5	Audiometria Vocal	35
4.5.6	Imitanciometria	36
4.5.7	Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico – Pesquisa da Condução Nervosa	36
4.5.8	Período e Procedimentos da Coleta de Dados Secundários	38
4.6	MÉTODO ESTATÍSTICO	38

4.6.1	Planejamento Amostral	38
4.6.2	Variáveis Investigadas	38
4.6.3	Análise de Dados	39
4.7	CONSIDERAÇÕES ÉTICAS	39
5	RESULTADOS	40
6	DISCUSSÃO	44
7	CONCLUSÃO	50
	REFERÊNCIAS	51
	APÊNDICE A - Ficha de Investigação	57
	APÊNDICE B - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	59
	APÊNDICE C - Tabela de valores de normalidade do PEATE (calibração biológica)	63
	ANEXO A - Protocolo de Avaliação Audiológica Básica	64
	ANEXO B - Protocolo de Potencial Evocado de Tronco Encefálico	65
	ANEXO C - Parecer de aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa	67

1 INTRODUÇÃO

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença múltipla, rara, caracterizada por fibrose nos órgãos, principalmente na pele, e vasculopatia com fenômeno de Raynaud. Essa doença de etiologia desconhecida ocorre em todas as áreas geográficas do mundo e em diversas raças. A incidência anual nos Estados Unidos é estimada em 19:1.000.00 (SAMARA, 2004). As mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e a idade média de aparecimento da doença está entre 30 e 50 anos (SKARE, 1999; BORGES, 2000; GILLIAND, 2001; ROBBINS, 2016).

A ES não apresenta cura e os sintomas se agravam progressivamente. Além das limitações decorrentes da própria doença, indivíduos acometidos pela doença podem apresentar dificuldades na sua comunicação devido à presença de alterações auditivas. As queixas auditivas, como zumbido e hipoacusia, são frequentes nos pacientes com ambos os tipos de ES e são sintomas que sugerem associação com possíveis comprometimentos auditivos periféricos e retrococleares (TOSTI; PATRIZI; VERONESI, 1984; BERRETTINI et al., 1994; AMOR-DORADO et al., 2008; DEROEE et al., 2009; KASTANIOUDAKIS et al., 2001; SILVA et al., 2015).

Estudos mostram que o acometimento da orelha interna em pacientes com ES acontece e é, provavelmente, consequência das alterações vasculares característica da doença. A estrutura irregular dos vasos sanguíneos, associada à densidade reduzida dos capilares, resulta na diminuição do fluxo sanguíneo e finalmente em hipóxia tecidual, resultando na morte de células ciliadas, gerando perda auditiva periférica (DEROEE et al., 2009).

A maioria desses pacientes apresenta perda auditiva sensorineural em agudas ou limiars auditivos normais, o que muitas vezes não justifica as queixas auditivas apresentadas e, sim, seria indicativo da necessidade da avaliação retrococlear. Apesar disso, as alterações retrococleares quase não foram estudadas nessa população, sendo apenas encontrado um relato de caso sobre essa patologia na ES (SANTARELLI et al., 2006).

O diagnóstico da alteração retrococlear é importante uma vez que sua reabilitação difere da reabilitação das perdas auditivas periféricas. O tratamento correto dessa alteração pode proporcionar melhora na qualidade de vida dos pacientes, otimizando sua comunicação e suas relações interpessoais. Diante disto, a presente pesquisa se justifica ao investigar a frequência das alterações retrococleares na ES, podendo levar fonoaudiólogos e outros profissionais de saúde a ficarem atentos à possibilidade de ocorrência da patologia nessa população, principalmente naqueles com queixas auditivas, realizando assim uma investigação mais aprofundada da audição.

2.REVISÃO DE LITERATURA

2.1 ESCLEROSE SISTÊMICA

2.1.1 Epidemiologia

A ES é uma doença rara que afeta todas as raças e áreas geográficas do mundo (BORGES, 2000). A variação da incidência é muito grande e aumenta com o envelhecimento. A idade média de aparecimento da doença é entre os 30 e 50 anos. Mulheres são acometidas três vezes mais que os homens, sendo ainda mais comum em mulheres não brancas (GILLIAND, 2001).

A incidência anual da ES no Brasil ainda não é conhecida, mas foi estimada em 19 casos por um milhão de habitantes nos Estados Unidos e a prevalência encontra-se entre 19-75 por 100 mil indivíduos mundo (SAMARA, 2004). Entretanto, essas estimativas podem ser subestimadas porque os pacientes com a doença incipiente e atípica podem passar despercebidos nos inquéritos (GILLIAND, 2001).

2.1.2 Fisiopatologia

A ES é uma doença autoimune que afeta vários órgãos através da inflamação, da fibrose e de danos vasculares (YOUNG; KHANNA, 2015). Apesar de a sua causa ser desconhecida, os fatores genéticos exercem papel de suscetibilidade e expressão sobre ela. Há associação familiar da ES em 1,5% dos casos, sendo dessa forma um fator de risco muito grande para a doença atingir parente de primeiro grau. Os fatores ambientais também foram associados ao desenvolvimento da doença. Há relatos de diversos desses fatores associados ao desenvolvimento da ES como, por exemplo, exposições à sílica, a solventes orgânicos e cloreto de polivinil (GILLIAND, 2001).

Na ES, ocorre também uma desregulação da resposta imune inata e adaptativa, sendo observada a presença de células inflamatórias e de assinaturas

inflamatórias em tecidos da pele e do pulmão, além de alterações na quantidade e na função das células autoimunes (ALLANORE et al., 2015).

A principal marca da ES é a acumulação progressiva de matriz fibrosa composta por colágeno, elastina, fibronectina e glicosaminoglicanos. Esse processo leva a cicatrizes permanentes e à substituição da arquitetura tecidual normal por tecido conjuntivo rígido. Esse depósito excessivo de colágeno, aumento da rigidez e diminuição da elasticidade, característica da fibrose, afeta os órgãos, gerando alterações devido ao estresse mecânico gerado pelo aumento de rigidez das estruturas (ALLANORE et al., 2015; YOUNGE; KHANNA, 2015)

A lesão microvascular e a ativação de células endoteliais que levam a essa lesão são os primeiros eventos a ocorrem na ES. A progressão desse dano causa a redução do número de capilares, espessamento dos vasos que levam os tecidos à hipoxia e ao estresse oxidativo. Além disso, a ativação de células endoteliais resulta no recrutamento de células inflamatórias em pacientes no estágio inicial da doença (ALLANORE et al., 2015).

2.1.3 Manifestações Clínicas

Os sintomas iniciais na ES aparecem mais frequentemente na pele, apesar de que o envolvimento visceral em muitos casos pode preceder a alteração cutânea. Os principais sintomas encontrados inicialmente são o fenômeno de Raynaud (espasmos dos vasos sanguíneos que bloqueiam o fluxo de sangue para os dedos das mãos, pés, orelhas e nariz, ocorridos geralmente em temperaturas frias ou emoções fortes), o espessamento da pele das mãos, dedos, face e tronco e a poliartralgia (dor em várias articulações) (COSSERMELL, 1972; HELLMANN; STONE; RABOW, 2010).

Queixas otoneurológicas como tontura, zumbido e hipoacusia também estão presentes nesses pacientes e estudos já demonstram a existência de perda auditiva, principalmente do tipo sensorineural, além de alterações vestibulares nessa população (AMOR-DORADO et al., 2008; DEROE et al., 2009; KASTANIOUDAKIS et al., 2001; MONTEIRO et al., 2011; RABELO; CORONA, 2014; SILVA et al., 2015; TOST; PATRIZI; VERONESI, 1984).

2.1.4 Diagnóstico

Na ES, o diagnóstico se baseia na história clínica do paciente e utiliza também os critérios de diagnóstico maior e de diagnóstico menor. O critério de diagnóstico maior requer a presença do espessamento da pele proximal às articulações metacarpo-falangeanas. Já o critério de diagnóstico menor requer a presença de achados de esclerodactilia (espessamento e endurecimento da pele dos dedos das mãos e dos pés), cicatrizes em polpas digitais que reflitam isquemia digital e fibrose pulmonar. Se o indivíduo com ES apresentar um critério maior ou dois menores, fica estabelecido o diagnóstico de ES (VERZTAMN; LEDERMAN; GUIMARÃES, 1980; BORGES, 2000; GILLIAND, 2000).

O diagnóstico, além de se basear nos sinais e sintomas, pode ser auxiliado por exame de sangue. Observa-se que 95% dos pacientes com ES apresentam resposta positiva para anticorpos antinucleares por imunofluorescência, além de anti-Scl/Anti-topoisomerase 1, anticetromero, anti-RNA III, anti-PM-Scl; anti-UI RNP, anti-U3-RNP e anti Th/To. Os resultados da análise dos anticorpos também auxiliam na determinação do prognóstico. Indivíduos com ES inicial tendem a ter um maior risco para envolvimento dos órgãos internos durante os três primeiros anos, independente do tipo de ES. (ALLANORE et al., 2015; YOUNG; KHANNA, 2015).

Pacientes com diagnóstico de ES são classificados em dois subgrupos: difusa e limitada. A ES do subtipo difusa se caracteriza pelo envolvimento generalizado da pele, com rápido desenvolvimento do espessamento cutâneo de forma simétrica das partes proximais e distais dos membros, da face, do tronco e envolvimento visceral precoce. Esses pacientes, no início, apresentam maior risco de doença renal e de outras vísceras, sendo considerado o subtipo mais grave da doença, com pior evolução (GILLIAND, 2001).

O outro subtipo é a ES limitada, onde o envolvimento na pele costuma ser restrito aos dedos das mãos, antebraços e face. Os pacientes com ES limitada estão mais propensos a desenvolverem isquemia digital e hipertensão pulmonar. Geralmente o envolvimento visceral ocorre de forma mais tardia e por isso a evolução clínica é relativamente benigna quando comparada ao subtipo difusa (GILLIAND, 2001; HELLMANN; STONE; RABOW, 2010; ROBBINS, 2016).

2.2 AUDIÇÃO

2.2.1 Anatomofisiologia da Audição

O sistema auditivo é composto por estruturas sensoriais e estruturas centrais responsáveis pela audição. A porção sensorial pode ser dividida em três estruturas: orelha externa, média e interna. Já a porção central se refere às estruturas localizadas desde o nervo auditivo, vias auditivas localizadas no tronco encefálico, até as áreas corticais (BONALDI, 2011).

A orelha externa é constituída pelo pavilhão auricular (estrutura cartilaginosa) e pelo meato acústico externo (com porção cartilaginosa e porção óssea). Sua função é proteger o meato acústico externo e a membrana timpânica (MT) contra danos mecânicos, promover a captação e o encaminhamento da onda sonora para a orelha média, através do pavilhão auricular e meato acústico externo. O som captado pela orelha externa percorre o meato acústico externo e ao encontrar com a MT faz com que ela vibre. Essa vibração da MT é transmitida aos ossículos localizados na orelha média e ligados à janela oval (BONALDI, 2011).

A orelha média é representada pela cavidade timpânica que contém a cadeia ossicular. A cadeia ossicular é composta pelo martelo, o estribo e a bigorna, ossículos ligados entre si. O martelo se fixa na membrana timpânica e o estribo se liga ao vestíbulo, tendo, então, a bigorna a função de interligar os dois (BONALDI, 2011). Fazem parte dessa estrutura também os músculos da orelha média: o estapédio e o tensor do tímpano. Os ossículos têm duas funções principais: transmitir as vibrações sonoras aos líquidos da orelha interna e evitar que esta seja invadida por vibrações excessivamente fortes. Os músculos também tem a função de proteger a orelha interna de sons intensos (ZEMPLIN, 2000).

Devido à sua anatomia, os ossículos produzem um efeito de alavanca, que amplifica essa vibração para transmiti-la à janela redonda. A amplificação dessa vibração também ocorre devido à diferença de área existente entre a MT e a janela redonda. Essa amplificação é necessária para compensar a perda de energia que irá ocorrer na orelha interna, já que ela é preenchida de endolinfa (BONALDI, 2011).

A orelha média também tem a tuba auditiva, responsável por estabelecer comunicação entre a orelha média e a nasofaringe. Ela tem como funções biológicas

permitir que a pressão da orelha média seja equalizada com a pressão externa do ar, possibilitando a drenagem das secreções normais ou decorrentes de doença da orelha média, para a nasofaringe (ZEMPLIN, 2000).

A orelha interna, localizada na porção petrosa do osso temporal, é formada pelo labirinto ósseo e o membranoso. Na parte anterior da orelha interna, encontra-se a cóclea, principal responsável pela função auditiva. A cóclea é uma estrutura helicoidal, com aproximadamente duas voltas e meia. Esse canal em espiral é dividido em duas porções pela lâmina espiral: a rampa do vestíbulo e a rampa do tímpano, ambas preenchidas por perilinfa e que se comunicam pelo helicotrema. Duas membranas, a basilar e a de Ressonância, partem da lâmina espiral e se fixam no ligamento espiral, formando entre si uma terceira rampa preenchida por endolinfa (BONALDI, 2011). Sobre a superfície da membrana basilar está localizado o órgão de Corti, o qual contém células eletromecanicamente sensíveis, chamadas de células ciliadas, que são receptores terminais que geram impulsos nervosos em resposta às vibrações sonoras (ZEMPLIN, 2000a).

A vibração da janela redonda faz com que a endolinfa dentro da orelha interna se movimente. Ao se movimentar, as células ciliadas sofrem ação mecânica e realizam o seu papel de transdutor mecano-elétrico, enviando a informação para o nervo auditivo o qual transmitirá este sinal auditivo até o córtex pelas vias auditivas (BONALDI, 2011).

As vias auditivas são compostas por todas as estruturas que formam o trajeto que a informação sonora percorre até o córtex auditivo. Os impulsos sonoros são transmitidos do nervo auditivo até os núcleos cocleares bilateralmente, chegando até o tronco encefálico. Posteriormente, a informação será transmitida ao córtex auditivo (LIMA, 2003; SOUZA et al., 2008a).

Quando as fibras nervosas saem da cóclea, ao chegarem no tronco encefálico formam um ramo coclear do nervo auditivo, gerando os núcleos cocleares. Lá o impulso pode ser modificado e é onde se inicia a sua decodificação. Neste núcleo, as fibras estão organizadas de forma a manter a tonotopia da cóclea. Esta é a única estrutura até o tronco encefálico que recebe informações ipsilaterais. Lesões nessa região podem gerar dificuldade na percepção ipsilateral e podem simular uma disfunção do nervo auditivo (TEIXEIRA et al., 2011).

A próxima estrutura no caminho da via auditiva até o córtex auditivo é o lemnisco lateral. Ele é a via primária de tráfego de informações auditivas

ascendentes e descendentes. Como os núcleos cocleares, aqui também existe a organização tonotópica, enviando informações inibitórias e excitatórias ao colículo inferior (TEIXEIRA et al., 2011).

O colículo inferior, por sua vez, mantém a organização tonotópica e apresenta uma alta resolução de frequência, sendo também sensível a modificações espaciais e de tempo e estimulação binaural, sugerindo assim sua participação na localização sonora. Acredita-se que devido a sua provável participação em diversas áreas sensoriais, ele seja o principal centro envolvido no processamento de informações auditivas que interferem no comportamento do indivíduo (TEIXEIRA et al., 2011)

Ainda no tronco encefálico, o corpo geniculado é a próxima estrutura, no caminho ascendente, e sua parte ventral parece ser a região que transmite informação específica de discriminação para o córtex auditivo. As informações que chegam são prioritariamente contralaterais do colículo inferior. Aqui também é mantida a tonotopia das informações (TEIXEIRA et al., 2011)

A formação reticular está ligada ao controle da informação eletrocortical. Quando ativado, o sistema reticular ativador ascendente se projeta para o córtex cerebral, exercendo sobre ele a função ativadora. Devido a esta função, especula-se que ele seja responsável pela habilidade de ouvir na presença do ruído (TEIXEIRA et al., 2011)

Por fim, a última estrutura da via auditiva é o córtex auditivo e mantém também a tonotopia existente durante todo o trajeto do impulso nervoso. Ele não é homogêneo e é circulado pela área de associação auditiva (área 42 de Brodmann). O córtex auditivo primário é responsável pela sensação e percepção auditiva, sua ligação com a área Wernick e constitui o córtex de associação da linguagem. (ZEMLIN, 2000; SOUZA et al., 2008; TEIXEIRA et al., 2010).

2.2.2 Avaliação Auditiva

As avaliações auditivas são realizadas por meio de testes auditivos objetivos e subjetivos que buscam obter informação sobre a audição periférica e central (FROTA, 2003).

A anamnese deve proceder à avaliação auditiva, pois ela é capaz de trazer informações fundamentais que poderão auxiliar nas hipóteses diagnósticas. Durante este procedimento também pode se observar o comportamento auditivo do paciente, que auxiliará na hora da realização dos exames (FROTA, 2003).

A meatoscopia é outro procedimento que deve preceder à realização dos exames audiológicos e tem como objetivo a inspeção do meato acústico externo para exclusão da presença de corpo estranho ou de rolhas de cerúmen, o que impediria a obtenção de respostas corretas nos exames (FROTA, 2003).

A avaliação da função auditiva busca investigar a integridade das estruturas do aparelho auditivo. Além de obter informações sobre a audição periférica e central, avaliando-a quantitativa e qualitativamente, ao final é possível estabelecer um diagnóstico acerca da audição do indivíduo. (FROTA, 2003; REDONDO; LOPES, 2004).

Audiometria Tonal Liminar

A audiometria tonal liminar é o exame subjetivo mais utilizado para avaliar a função auditiva, na qual ocorre a mensuração da audição periférica, mediante a intensidade mínima audível que o indivíduo consegue responder (FROTA, 2003). Para a realização desse teste, é necessária a utilização de uma cabina acústica, com a função de atenuar os ruídos externos, e de um audiômetro (aparelho eletroacústico utilizado nas pesquisas dos limiares tonais e vocais).

O objetivo desse exame é medir a sensibilidade auditiva em função da frequência através do som por via aérea e óssea (quando necessário), com o objetivo de quantificar a audição da pessoa e classificá-la como normal ou com perda auditiva (FROTA, 2003; REDONDO; LOPES, 2004).

Audiometria Vocal

O teste da audiometria vocal ocupa um importante lugar na avaliação auditiva básica. Ela testa a habilidade de perceber e reconhecer os sons de fala por meio de testes básicos, como limiar de recepção de fala (LRF), limiar de detecção de fala (LDF) e índice de reconhecimento de fala (IRF). Os testes de fala também têm o objetivo de confirmar os dados obtidos por via aérea na audiometria tonal limiar e demonstrar o desempenho na discriminação dos sons da fala (FROTA, 2003; KAPLAN; LLOYD; GLADSTONE, 1993; MUNHOZ et al., 2000; REDONDO; LOPES, 2004; SILMAN; SILVERMAN, 1997).

A audiometria tonal liminar, conjuntamente com a vocal, pode fornecer indícios de um possível comprometimento retrococlear, sendo o principal deles o desempenho nos testes de falar pior que o esperado, de acordo com a audiometria tonal, não melhorando com o aumento das pistas auditivas. Porém, esses testes não são capazes de realizar o diagnóstico da alteração retrococlear, sendo esse realizado pelo potencial evocado auditivo de tronco encefálico (FROTA, 2003).

Imitanciometria

A imitanciometria é um exame objetivo e de fácil execução e que junto com a audiometria compõem a avaliação audiológica básica e deve fazer parte da rotina clínica da avaliação audiológica. Na imitanciometria é composta por três testes: Timpanometria, Pesquisa dos reflexos acústicos e Pesquisa do Decay Imitanciométrico (LOPES, 2004).

A timpanometria é um procedimento eletroacústico que auxilia no diagnóstico de alterações na orelha média. Ela é a medida que da variação da imitância do sistema auditivo em função da variação da pressão inserida no meato acústico externo. O registro gráfico dessa variação é feito no sentido horizontal em função da variação de pressão e no sentido vertical em função da mobilidade ou admitância. Esses registros são conhecidos como Curvas timpanométricas ou timpanogramas (CARVALHO, 2011)

As curvas impanométricas são classificadas em cinco tipos: Curva tipo A com ponto máximo de relaxamento (pico de curva) de +50 a -100DaPa e compliância de 0,3 a 2,5mm; As curva tipo As e Ad que são variações da tipo A, apresentando o mesmo pico de curva, porém diferenciando na compliância. A tipo As apresenta compliância reduzida abaixo de 0,3mm e na tipo Ad a compliância é maior que 2,5mm; A Curva tipo C caracterizado pelo pico de máxima admitância deslocado para pressões negativas, abaixo de -100Dapa e a curva tipo B onde há ausência de pico de máxima admitância (CARVALHO, 2011).

A pesquisa do Reflexo Acústico corresponde à contração do músculo tensor do tímpano e do estapédio quando há um estímulo sonoro de forte intensidade. Sua pesquisa é realizada após a realização do timpanograma, sendo realizado de forma ipsi e contralaterais. Devido a complexidade e a participação de estruturas da via auditiva, a pesquisa do reflexo também é utilizado na pesquisa da integridade das vias auditivas participantes do reflexo acústico. Seu uso abrange a pesquisa da função da orelha média, da cólcea, do nervo auditivo, tronco encefálico e nervo facial (LINARES, 2011).

Os reflexos acústicos são classificados quanto a sua presença ou ausência, sendo realizada a comparação do seu limiar, quando presente, e o limiar tonal para a determinação do Diferencial que será classificado como aumento quando estiver acima de ou igual a 100, normal de 95 a 65 e com presença de Recrutamento Objetivo de Metz ao ser menor ou igual a 60 (LINARES, 2011)

Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE)

O PEATE é um exame eletrofisiológico, objetivo, que permite a obtenção da atividade eletrofisiológica do sistema auditivo pelo mapeamento das sinapses da parte proximal do nervo auditivo até o tronco encefálico. Trata-se de um exame onde não há a necessidade da participação do paciente (LIMA, 2003).

As captações desses potenciais podem ser obtidas, utilizando-se eletrodos na superfície da fronte, lóbulo da orelha ou mastoide, e ocorrem devido ao som dado

durante todo o exame. As respostas captadas são filtradas, amplificadas e, então, somadas por programas de computadores, que permitem a visualização de ondas (MATAS; MAGLIARO, 2015).

Dentre as aplicações do PEATE, podem-se citar a pesquisa da integridade das vias auditivas e a pesquisa do limiar eletrofisiológico da audição (MATAS; MAGLIARO, 2015). A pesquisa de integridade das vias auditivas é indicada para pessoas com audição assimétrica, zumbido, hipoacusia e tontura, já que são situações em que existe a possibilidade de alterações retrococleares. Indivíduos que apresentam dificuldades na realização dos exames audiológicos, como na audiometria, têm a indicação de realização a pesquisa de limiar, para a obtenção de maiores informações sobre a acuidade auditiva (LIMA, 2003).

O potencial é composto ao todo por sete ondas e deve surgir até 10 ms após o estímulo acústico. Embora ainda haja alguma divergência, as estruturas geradas pelas ondas têm sido aceitas da seguinte forma: onda I e II – nervo auditivo (porção distal e porção proximal ao tronco encefálico); onda III – núcleo coclear; onda IV – complexo olivar superior; onda V – lemnisco lateral; onda VI - colículo inferior; onda VII – corpo geniculado medial (MATAS; MAGLIARO, 2015).

A investigação da integridade da via auditiva ocorre pela avaliação das ondas I, III e V, seus interpicos I-III, III-V, I-V. A presença ou ausência das ondas, seu tempo de latências, os valores interpicos, além da comparação interaural da onda V e do intervalo interpico I-V são os principais parâmetros utilizados para o diagnóstico da alteração retrococlear. Todos os esses parâmetros devem estar dentro do esperado para que o exame seja considerado normal (SOUZA et al., 2008).

Vale ressaltar que o exame não investiga a etiologia, mas sim o impacto na funcionalidade que ela causa. Não existe uma correspondência exata entre o parâmetro alterado e a causa da alteração, podendo várias etiologias causar a mesma alteração no PEATE (MATAS; MAGLIARO, 2015).

2.2.3 Alterações Auditivas

Perda Auditiva

O comprometimento auditivo é o resultado de um dano, transitório ou permanente, no sistema auditivo periférico ou central, onde há diminuição da audição ou da inteligibilidade de fala do sistema fisiológico auditivo (AMERICAN SPEECH-LANGUAGE-HEARING ASSOCIATION, 2015).

Os resultados encontrados na audiometria podem ser classificados em normal e em perda auditiva. Considera-se exame normal quando os valores de via aérea e via óssea estão até 25 dB, sendo qualquer valor encontrado acima disso considerado perda auditiva (KAPLAN; LLOYD; GLADSTONE, 1993; MUNHOZ et al., 2000; FROTA, 2003).

As perdas auditivas se dividem em três tipos: sensorineural, condutiva e mista. Na perda auditiva do tipo sensorineural, são observados limiares de via óssea e aérea acima dos limites normais e acoplados, porém, o resultado encontrado no IRF é mais baixo do que os encontrados em perda condutiva, devido à distorção decorrente do comprometimento sensorineural desse tipo de perda auditiva (KAPLAN; LLOYD; GLADSTONE, 1993; MUNHOZ et al., 2000; REDONDO; LOPES, 2004).

Na perda auditiva condutiva os limiares tonais aéreos estão rebaixados, porém os ósseos estão preservados, uma vez que a alteração é de orelha externa ou média e não da cóclea. Neste caso, os testes de fala são normais (FROTA, 2003; KAPLAN; LLOYD; GLADSTONE, 1993b; MUNHOZ et al., 2000).

Na perda auditiva mista, há um componente condutivo associado a um sensorineural, ou seja, há um comprometimento da orelha externa e/ou média e da orelha interna. Os limiares de via aérea e óssea vão estar acima dos limites normais, ambos acima de 25 dB, e o *gap* entre via aérea e óssea pode estar presente em todas as frequências ou em apenas algumas. Os resultados encontrados no IRF geralmente são bons, porém, são piores do que a perda condutiva devido à presença do componente sensorineural, onde ocorre a distorção de palavras (MUNHOZ et al., 2000; WILBER, 2013).

Alteração Retrococlear

A alteração retrococlear (ou neuropatia auditiva) resume-se anatomicamente em um acometimento do nervo auditivo, provocando uma perda da sincronia na condução nervosa, muito provavelmente relacionada a uma alteração da mielinização dessas fibras. A localização precisa da alteração não está definida e pode diferir nos diversos casos, mas deve ocorrer entre as sinapses das células ciliadas internas e o 8º par, ou neste par craniano propriamente dito ou, ainda, em várias dessas estruturas (SININGERE, STARR, 2001; SPINELLI; FÁVERO-BREUEL; SILVA, 2001; ZENG, 2006).

A prevalência das alterações retrococleares apresenta variabilidade de 0,23% a 15% entre os sujeitos com perda auditiva. Estudos demonstram que pacientes com risco de perda auditiva apresentam o risco de 1,3% de ter este comprometimento. Já as crianças com fatores de risco para a perda auditiva apresentam 0,94% de chance de ter alterações retrococleares (FOERST et al., 2006; MARIS; VENSTERMANS; BOUDEWYNS, 2011; KORVER et al., 2012; NIKOLOPOULOS, 2014).

Os indivíduos com esse tipo de alteração auditiva apresentam queixas de hipoacusia, de não entender o que lhe é dito, de zumbido e, em alguns casos, de tontura. Quanto ao exame audiológico, ele pode apresentar: perda auditiva bilateral simétrica ou assimétrica, de leve a profunda, com reflexos ipsilaterais e contralateral ausentes, dificuldade na discriminação vocal, desproporcional à configuração audiométrica e curva timpanométrica tipo A. Nas alterações retrococleares, observa-se aumento do limiar de reflexo tonal e/ou ausência dos limiares do reflexo estapediano (OLIVEIRA; KUCHAR; VALARELLI, 2011; SININGER; STARR, 2001; SPINELLI; FÁVERO-BREUEL; SILVA, 2001; ZENG, 2006).

As emissões otoacústicas (EOA) são normais, não havendo, no entanto, sinais de diminuição da amplitude das respostas com o uso de um ruído contralateral, binaural ou ipsilateral, indicando uma alteração do efeito supressor das vias auditivas eferentes. No PEATE, pode-se observar a ausência de ondas quando esperado ou a partir da onda I. Outra possível alteração encontrada seria o atraso de latências absolutas e interpicos de diferencial interaural maior que 0,3 (OLIVEIRA; KUCHAR; VALARELLI, 2011).

O conhecimento das características da deficiência auditiva e suas implicações podem influenciar na decisão sobre o tratamento. As alterações auditivas retrococleares apresentam consequências perceptuais diferenciadas das dificuldades observadas na perda sensorial. Os indivíduos adultos com neuropatia auditiva têm alguma atenção aos sons ao seu redor, mas podem ser incapazes de realizar, de forma eficiente, a discriminação auditiva dos sons da fala (OLIVEIRA; KUCHARE; VALARELLI, 2011; SPINELLI; FÁVERO-BREUEL; SILVA, 2001).

O tratamento desses pacientes visa à solução da recepção da mensagem, ao tentar auxiliar o entendimento do conteúdo através do uso da leitura orofacial (LOF), do contexto e da atenção. Deste modo, a amplificação sonora através de Aparelhos de Amplificação Sonora Individual (AASI), na maioria dos casos, não é indicado; naqueles em que seu uso é adequado, ele não pode ser utilizado isoladamente (OLIVEIRA; KUCHARE ;VALARELLI, 2011; SININGERE; STARR, 2001; SPINELLI; FÁVERO-BREUEL; SILVA, 2001; ZENG, 2006).

Os encaminhamentos fonoaudiológicos dos indivíduos neuropatas para os tratamentos, como terapia fonoaudiológica, protetização, implante coclear (IC) e implante de tronco (IT), devem ser discutidos com a família e outros profissionais. Independente da escolha entre AASI, IC ou IT, a terapia fonoaudiológica sempre estará presente na tentativa de tornar a comunicação mais efetiva (SPINELLI; FÁVERO-BREUEL; SILVA, 2001).

2.2.4 A Audição na Esclerose Sistêmica

A relação entre a Esclerose Sistêmica e alterações dos aparelhos auditivo e vestibular vem sendo demonstrada em alguns estudos já realizados. A ES pode causar perda de audição, zumbido e vertigem. A perda auditiva sensorineural de médias e altas frequências tem sido descrita em pacientes com ES. A perda auditiva mista tem sido observada em menor frequência.

Estudos mostram que o acometimento da orelha interna em pacientes com ES é, provavelmente, consequência das alterações vasculares característica da doença. A estrutura irregular dos vasos sanguíneos, associada à densidade reduzida dos capilares, resulta na diminuição do fluxo sanguíneo e finalmente em hipóxia tecidual. A cóclea é um órgão altamente sensível a alterações sanguíneas e

a hipóxia resultante das alterações vasculares da doença culmina com a morte de células ciliadas (estrutura sensorial da orelha) que, clinicamente, se expressa com perda auditiva e alterações vestibulares (DEROEE et al., 2009).

Estudos também descrevem o comprometimento de orelha média nesses indivíduos, porém, os estudos não conseguiram explicar ainda o mecanismo dessa alteração. Apesar disso, existem suposições de que, devido à fisiopatologia da doença, possa ocorrer um enrijecimento das articulações dos ossículos, causando uma perda auditiva condutiva devido ao mau funcionamento da cadeia ossicular (KASTANIOUDAKIS et al., 2001).

O estudo de Tosti, Patrizi e Vernesi (1984), foi o primeiro a demonstrar essa relação, além de investigar as queixas auditivas. Foram estudadas apenas mulheres com ES e o estudo conclui que o alto percentual de perda auditiva encontrado (59%), com dez casos bilaterais e sem outros fatores de risco, mostra como o comprometimento auditivo pode estar presente nos pacientes com ES, sendo necessário, assim, maiores estudos e uma melhor investigação para que a perda auditiva e a ES possam ser correlacionadas e discutidas

Maciaszczyk e colaboradores (2011), em estudo de caso-controle, ao avaliarem a audição dos seus pacientes com ES, relacionando com duração do fenômeno de Raynaud e também os tipos e gravidades da doença, demonstraram que indivíduos com ES apresentam alteração na orelha interna.

Estudo de Monteiro e colaboradores (2011) avaliou apenas pacientes com ES do subtipo difusa e seu resultado corroborou os demais ao concluir que pacientes com ES do subtipo difusa apresentam perda auditiva sensorioneural e queixas auditivas, sugerindo que a cóclea também é afetada nessa doença.

Amor-Dorado e colaboradores (2008) realizou um estudo em que, além das questões auditivas, foram avaliadas as questões vestibulares, apenas em pacientes com o subtipo limitada. Nesse trabalho, os autores concluíram que há uma forte evidência do comprometimento da orelha interna (afetando cóclea e labirinto) em pacientes com esclerose sistêmica do subtipo limitada.

O único estudo encontrado sobre neuropatia auditiva na ES foi o de Santarelli e colaboradores (2006) que relataram os resultados da avaliação da percepção da fala e eletrofisiológica auditiva, realizada antes e após o implante coclear, em uma mulher de 18 anos de idade, com esclerose sistêmica e neuropatia auditiva. Os testes de percepção da fala foram realizados um mês antes do implante

coclear e após o implante coclear. Foi observada melhora nos resultados dos testes de fala após o implante, comparando com os obtidos antes da cirurgia. Esse trabalho demonstra que indivíduos com ES podem apresentar uma neuropatia auditiva, porém, podem melhorar a percepção de fala mediante o implante coclear.

3 OBJETIVO

3.1 GERAL

Descrever a frequência da alteração retrococlear em indivíduos ES, atendidos em um Ambulatório de Reumatologia na cidade de Salvador, Bahia.

3.2 ESPECÍFICOS

- Caracterizar demograficamente a população estudada;
- Caracterizar clinicamente com relação às queixas auditivas e avaliação audiológica básica dos pacientes com alteração retrococlear;
- Descrever a frequência de alterações das latências absolutas da onda I, III e V, dos intervalos interpicos I-III, I-IV e III-V e do intervalo interaural da onda V e do intervalo I-V no PEATE, na mesma população.

4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

4.1 DESENHO DO ESTUDO

Foi realizado um estudo seccional conduzido com indivíduos com ES.

4.2 LOCAL E POPULAÇÃO

A população foi composta por 29 pacientes acompanhados no Serviço de Reumatologia do Ambulatório Magalhães Neto, da Universidade Federal da Bahia (UFBA), com diagnóstico clínico de ES.

4.3 CRITÉRIO DE INCLUSÃO

Foram incluídos os indivíduos atendidos no Serviço de Esclerose Sistêmica e no Serviço de Reumatologia do Ambulatório Professor Magalhães Neto, UFBA, com diagnóstico médico de ES, que estavam em acompanhamento regular (compareceu ao menos uma vez no último ano), que concordaram em participar e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

4.4 CRITÉRIO DE EXCLUSÃO

Foram excluídos aqueles indivíduos que desistiram em qualquer momento da pesquisa, aqueles em que os procedimentos não puderam ser realizados devido a qualquer intercorrência, bem como aqueles que apresentaram diagnóstico de ES e de outra alteração reumatológica conjunta (doença mista) e ainda os indivíduos com audição que impossibilitaram a análise do PEATE (perda auditiva severa ou profunda) (SOUSA; PIZA, 2010).

Pacientes que apresentaram outros fatores que poderiam estar associados a perda auditiva (diabetes, hipertensão, fumo, exposição a ruído e trauma cranio encefálico) não foram excluídos do estudo. Devido à raridade da doença, o número

de pacientes estudados foi reduzido, caso esses fatores fossem utilizados para a exclusão não haveriam indivíduos suficientes para a realização do estudo.

4.5 COLETA DE DADOS

4.5.1 Período e Procedimentos da Coleta de Dados Primários

A coleta de dados foi realizada de setembro de 2015 a junho de 2016 e dividida em dois momentos. No primeiro momento, foi realizado o convite para a participação da pesquisa e, em caso de aceite, os indivíduos assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo C). Em seguida, coletaram-se dos prontuários os dados secundários para o preenchimento da primeira parte da ficha de investigação (Apêndice A), que contempla dados de identificação do sujeito, data de diagnóstico da ES, subtipo e tempo de doença e os dados audiológicos, quando presentes.

Em seguida, os indivíduos selecionados foram orientados a comparecer ao Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia (CEDAF), do Instituto de Ciências da Saúde da UFBA, de acordo com agendamento individual, para a realização da anamnese e dos exames.

Neste segundo momento foi realizado o término de preenchimento da ficha de investigação. Os indivíduos que apresentaram avaliação audiológica básica válida (6 meses da sua realização sem novas queixas) (CONSELHO FEDERAL DE FONOAUDIOLOGIA, 2003) realizaram apenas a inspeção do meato acústico e a pesquisa do PEATE. Já os que não apresentarem audiometria no prontuário ou ela não podia ser utilizada, submeteram-se à inspeção do meato acústico externo, audiometria tonal liminar, audiometria vocal e PEATE.

4.5.2 Meatoscopia

Realizou-se a inspeção do meato acústico externo para verificar a existência de obstruções, com o auxílio do Otoscópio de Bolso Fibra Óptica Mini 3000. Quando

verificada obstrução, encaminhou-se o paciente para consulta com médico otorrinolaringologista, devendo retornar para dar continuidade à avaliação auditiva.

4.5.3 Colabamento do Meato Acústico Externo

A presença do colabamento do meato acústico externo foi verificada através da observação da redução da luz, com a realização de pressão no pavilhão auricular em direção ao crânio, simulando a pressão exercida pelos fones supraurais. Naqueles em que se identificou a presença de colabamento, utilizaram-se técnicas para suprimi-lo (rolo de gaze ou tubo de polietileno) durante a realização de todos os exames que necessitavam de fones supraurais.

4.5.4 Audiometria Tonal Liminar

A audiometria tonal liminar foi realizada, utilizando-se o audiômetro AC40 da *Interacoustics*, em cabina audiométrica, devidamente calibrado de acordo com ANSI S3.6-1996 / ISO 389-1991 / ISO 8798 / ANSI S3.43-1992.

Os limiares aéreos foram obtidos nas frequências de 250 a 8000 Hz, sendo os estímulos dados por meio de um fone supra-aural. Para os indivíduos com limiares auditivos iguais ou superiores a 25dBNA, nas frequências de 500 a 4.000Hz, realizou-se a audiometria tonal por via óssea para a classificação do tipo de perda auditiva pudesse ser realizada.

O tipo de perda auditiva foi classificado por orelha, segundo Silman e Silverman (1997). Já o grau da perda auditiva foi estabelecido a partir do valor da média dos limiares tonais nas frequências de 500, 1000 e 2000 Hz e classificados segundo Kaplan, Loyod, Gladstone (1993).

4.5.5 Audiometria Vocal

Na audiometria vocal, realizaram-se os testes de Limiar de Recepção de Fala (LRF) e Índice de Reconhecimento de Fala (IRF), nos quais foram apresentados os

estímulos de vocais para que o paciente os repetisse. As respostas obtidas foram registradas no audiograma (ANEXO A).

4.5.6 Imitanciometria

Na imitanciometria foi realizada a pesquisa da Curva Timpanométrica, a Pesquisa do Reflexo Acústico Estapediano Contralateral e a Pesquisa do Decay Imitanciométrico com a utilização do Imitanciômetro AZ7 da *Interacoustics*, devidamente calibrado.

Para a pesquisa da curva Timpanométrica colocou-se variações pressóricas em torno de +200Pa e – 200 DaPa em cada orelha através de uma sonda inserida no meato acústico externo. As curvas foram classificadas da seguinte forma (CARVALHO, 2011).

Em seguida, foi investigada a presença do reflexo acústico estapediano através da apresentação de sons intensos nas frequências de 500 a 4000Hz. Os reflexos acústicos foram classificados quanto à sua presença ou ausência. Para a identificação da Presença de Recrutamento Objetivo de Metz, calculou-se a diferença entre o limiar do reflexo acústico contralateral e o limiar tonal audiométrico na frequência pesquisada, considerando a classificação de (LINARES, 2011).

Por fim foi realizado a Pesquisa do Decay Imitanciometria, através da apresentação de um som nas frequências de 500 e 1000Hz, 10dB acima do limiar do reflexo durante 10 segundos. Caso a agulha não declinasse mais de 50% neste tempo o mesmo foi considerado Negativo, se houvesse a declinação foi classificado como Positivo. As respostas obtidas serão registradas no audiograma (ANEXO A).

4.5.7 Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico – Pesquisa da condução nervosa

Para a realização da pesquisa dos potenciais auditivos evocados de tronco encefálico foi utilizado o aparelho MASBE da marca Contronic. Previamente à

realização dos exames, foi realizada a calibração das intensidades do estímulo auditivo fornecidas pelo equipamento, a qual consiste em verificar se a intensidade do estímulo ofertada no fone é igual a que está programada no equipamento; caso não seja, são então realizados os ajustes necessários. Esta calibração foi realizada por um empresa credenciada pela INMETRO e está de acordo com ANSI S3.6-1996 / ISO 389-1991 / ISO 8798 / ANSI S3.43-1992.

A calibração biológica do equipamento também foi realizada. A mesma consiste na obtenção de conjunto próprio de valores para normalidade dos parâmetros, pela mensuração do PEATE em um grupo com audição normal. Para essa calibração, o PEATE foi realizado com 20 pacientes com audição normal (40 orelhas), sendo 10 homens e 10 mulheres, ambos os grupos com 5 indivíduos com idade igual ou menor a 40 anos e 5 acima dessa idade. Consideraram-se 2,5 erros-padrão para mais e para menos para cada variável no cálculo dos padrões de normalidade, a fim de obter 95% de intervalo de confiança (PEDRIALI; KOZLOWSKI, 2006), gerando assim uma tabela de valores para normalidade para os padrões analisados (Apêndice C).

Os eletrodos foram colocados o negativo no vértex; o terra, na porção lateral da testa; e os dois positivos em ambas as mastoides (SOUSA; PIZA, 2010). A intensidade do estímulo apresentada inicialmente foi de 80dB, porém sofreu ajuste com incremento a cada 10 dB quando necessário, para adequar-se ao pacientes que apresentaram perda auditiva (MATAS; MAGLIARO, 2015). No que se refere aos outros parâmetros para a realização do exame, utilizaram-se os sugeridos pelo fabricante: polaridade rarefeita, a taxa de estímulo de 17,1 estímulos por segundo com estímulo click, filtros Passa-Altas de 1000Hz e Passa-Baixos de 5000Hz bilateralmente.

Devido às controvérsias encontradas na literatura, tanto sobre a influência da idade, como do sexo no PEATE, a calibração biológica foi realizada com 10 homens e 10 mulheres, sendo metade deles com menos de 40 anos e metade com mais, na tentativa de evitar a influência desses dois fatores. Além disso, observa-se a média de 50 anos da população, não sendo considerado que esta média de idade poderia exercer influência devido ao envelhecimento.

A marcação de onda foi realizada por dois examinadores, registradas em protocolo utilizado pelo CEDAF (ANEXO B) e classificadas em normais e alterados de acordo com a presença e as latências das ondas I, III e V, valores de interpicos I-

III, III-V e I-V e diferencial interaural do intervalo I-V, respeitando a calibração biológica e audiometria do paciente (MUSIEKE; LAMB, 2008; PEDRIAL; KOZLOWSKI, 2006). Considerou-se como exame alterado o paciente que apresentou o PEATE com alteração dos padrões analisados (comparados a calibração biológica) em pelo menos um dos lados.

4.5.8. Período e Procedimentos da Coleta de Dados Secundários

Foram coletados dados da expectativa para a população da Bahia em 2015 a partir do censo do IBGE (2010) a fim de se estabelecer um critério de contextualização demográfica para uma melhor compreensão da população hospitalar estudada.

1.1 MÉTODO ESTATÍSTICO

4.6.1 Planejamento Amostral

A amostra foi obtida por conveniência em pacientes diagnosticado com ES e que concordaram em participar da pesquisa, baseada na demanda do ambulatório de reumatologia. A coleta foi realizada do período de outubro de 2015 a junho de 2016, com suspensão de janeiro a março de 2016, devido a problemas técnicos do equipamento do PEATE.

4.6.2 Variáveis Investigadas

Para a caracterização demográfica, utilizaram-se as variáveis: idade, sexo, cor da pele e escolaridade. Já para caracterizar os pacientes com alterações retrococlares, utilizaram-se: dificuldade para entender a fala, audiometria tonal, audiometria vocal, timpanometria, reflexos acústicos estapediano, Decay imitanciométrico, tontura e zumbido. A escolha dessas variáveis é feita para responder os objetivos específicos propostos.

Para a construção da Pirâmide Populacional da Bahia, utilizaram-se dados da expectativa para a população em 2015, do censo do IBGE (2010).

4.6.3 Análise de Dados

Os dados da pesquisa foram digitados no *software* Epidata (versão 3,1) e analisados no ambiente estatístico de livre R (R DEVELOPMENT CORE TEAM, 2016).

Para a avaliação da concordância intraexaminador (CCI), aplicou-se o coeficiente de correlação intraclasse para todos os parâmetros de análise do PEATE. Posteriormente, calculou-se a média e o desvio padrão destes coeficientes. Em caso de discordância, foi utilizado para análise o valor obtido da marcação do examinador mais experiente (BARTKO, 1966; ROSNER, 2015).

As características demográficas e clínicas dos sujeitos foram descritas por estatísticas descritivas, tais como média, desvio padrão e proporção, respeitando a natureza estatística das variáveis.

Não foram calculadas estatísticas inferenciais devido à natureza não probabilística da seleção dos participantes, devido à inadequação da estimativa do erro-padrão em tais circunstâncias (LUDWIG, 2005; MAXWELL; DELANEY, 2003; PEREIRA, 2010).

4.7 CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

O projeto foi submetido à Plataforma Brasil para apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa, do Instituto de Ciências da Saúde, da UFBA, sendo aprovado pelo parecer n. 1.282.417 (Anexo C). O método de investigação previsto respeitou os princípios éticos para pesquisas envolvendo seres humanos, regulamentados pela Resolução 466/12. Todos os participantes ou responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, através do qual permitiram a publicação dos resultados em meios acadêmicos e científicos; eles foram informados sobre a confidencialidade das informações coletadas, a segurança dos procedimentos realizados e o caráter voluntário da participação na pesquisa, sem ônus ou bônus financeiro aos participantes.

5 RESULTADOS

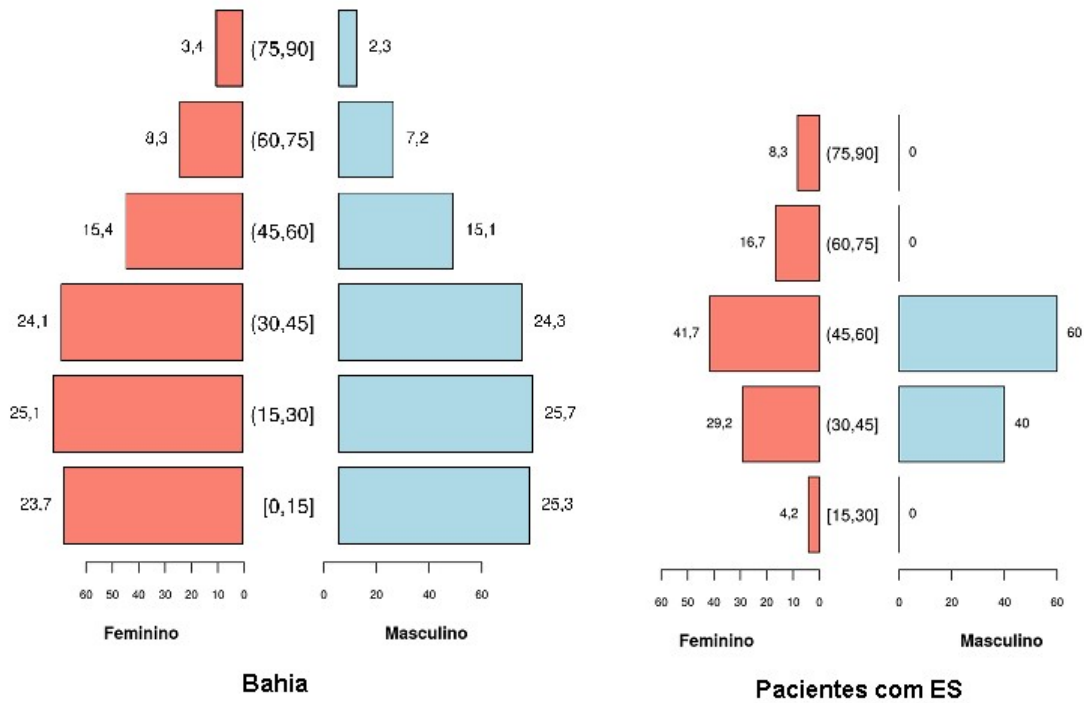
A população se caracterizou pelo predomínio de participantes do sexo feminino e de cor parda ou negra e a maioria com escolaridade até ensino fundamental ou médio (Tabela 1). Além disso, a população tem idade variando de 26,9 anos a de 78,6 anos, com média de 50,7 anos e desvio padrão de 12,8 anos.

Tabela 1 – Distribuição da frequência das características demográficas da população

Características	n (%)
Sexo	
Feminino	24 (82,8)
Masculino	05 (17,2)
Cor da pele (auto referida)	
Pardo	14 (48,3)
Negro	12 (41,4)
Branco	02 (06,9)
Amarelo	01 (03,4)
Escolaridade	
Fundamental	12 (41,4)
Médio	12 (41,4)
Analfabeto	02 (06,9)
Superior	03 (10,3)

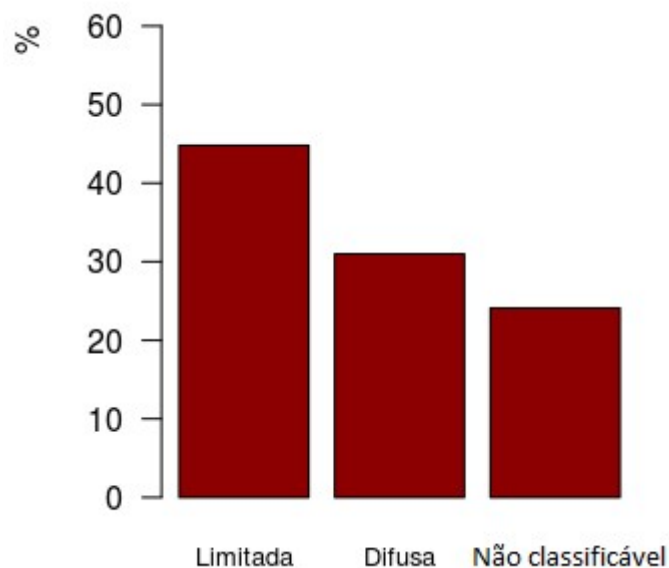
Ao se observar a distribuição da idade em função do sexo, destaca-se que, além do predomínio do sexo feminino, há uma melhor distribuição da idade nesse sexo quanto comparado ao masculino (Figura 1).

Figura 1 – Pirâmide populacional da Bahia segundo estimativa para 2015, a partir do censo 2010 e pirâmide populacional dos pacientes com esclerose sistêmica.



Em relação ao subtipo da ES, a maioria apresenta o subtipo limitada, como demonstrado na Figura 2.

Figura 1- Distribuição da frequência do subtipo da esclerose sistêmica



Na avaliação da concordância intraexaminador para o resultado PEATE, obteve-se um CCI médio de 0,938, com desvio padrão de 0,196.

Segundo a Tabela 2, onde se descreve a frequência de ocorrência de alteração do PEATE, observa-se que 3 pacientes (10,3 %) apresentaram alteração na pesquisa da condução nervosa, sendo uma caracterizada pelo aumento da latência absoluta da onda I, uma pelo aumento da latência absoluta da onda V e uma pelo aumento dos valores do intervalo interpico das ondas III-V, sugerindo assim a alteração retrococlear.

Tabela 2 – Frequência da ocorrência de alteração nos parâmetros do PEATE

Exame	Alterado n (%)
PEATE	03 (10,3)
Latência Absoluta	
Onda I	01 (3,4)
Onda III	00 (0,0)
Onda V	01 (3,4)
Intervalo Interpico	
I-III	00 (0,0)
III-V	01 (3,4)
I-V	00 (0,0)
Intervalo Interaural	
V	00 (0,0)
I-V	00 (0,0)

Dos 3 indivíduos que apresentaram exame alterado, 2 eram do sexo feminino e 1 masculino, com a mediana da idade de 58,8 anos. Todos do ensino fundamental e ou médio e não brancos, sendo 2 do subtipo limitada e 1 não classificável.

No Quadro 1, podem-se observar as queixas e a avaliação audiológica básica desses pacientes com PEATE alterado. Apenas um paciente referiu dificuldade em entender a fala, ao mesmo tempo em que os três apresentaram

queixa de tontura e de zumbido. Quanto à avaliação audiológica básica, todos apresentaram perda auditiva sensorineural, sendo apenas em um deles unilateral, e curvas tipo A, reflexos acústicos contralaterais presentes com diferencial normal e Decay imitanciométrico negativo.

Quadro 1- Caracterização das dos pacientes com PEATE alterado

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Idade	78 anos	61 anos	51 anos
Sexo	Feminino	Masculino	Feminino
Dificuldade de entender a fala	Não	Não	Refere
Tontura	Esporádica e discreta	Esporádica e discreta	Esporádica e discreta
Zumbido	Tonal de <i>pitch</i> agudo	Tonal de <i>pitch</i> agudo	Tonal de <i>pitch</i> agudo
Audiometria tonal	Perda auditiva sensorineural a partir de 3kHz à direita e 4kHz à esquerda	Perda auditiva sensorineural restrita a 6 e 8 KHz bilateral	Perda auditiva sensorineural a partir de 3kHz à direita e limiares auditivos normais à esquerda
Testes de fala	Compatível com a audiometria tonal	Compatível com a audiometria tonal	Compatível com a audiometria tonal
Timpanometria	Curva tipo A	Curva tipo A	Curva tipo A
Reflexo acústicos estapediano contralateral	Presentes com diferencial entre 65 e 90dB	Presentes com diferencial entre 65 e 90Db	Presentes com diferencial entre 65 e 90dB
Decay Imitanciométrico	Negativo	Negativo	Negativo
Parâmetro alterado no PEATE	Latência absoluta onda I à esquerda	Latência absoluta onda V à esquerda	Intervalo interpico III-V à direita
Exposição a ruído	Não	Não	Não
Hipertensão	Sim	Sim	Sim
Diabetes	Não	Não	Não
Trauma Crânio Encefálico	Não	Não	Não
Fumo	Não	Sim	Não
Medicamento Ototóxico	Não	Não	Não

6 DISCUSSÃO

Ao analisar as características demográficas da população estudada, observa-se que ela se assemelha a outras de pesquisas realizadas sobre a audição em pacientes com ES. A predominância do sexo feminino foi encontrada na maioria dos estudos realizado (TOSTI; PATRIZI; VERONESI, 1984; BERRETTINI/ *et al.*, 1994; AMOR-DORADO *et al.*, 2008; DEROEE *et al.*, 2009; KASTANIOUDAKIS *et al.*, 2001; SILVA *et al.*, 2015). A idade média de 50 anos se aproxima da encontrada nos estudos de Berrettini e colaboradores (1994), no qual a média de idade era de aproximadamente 55 anos.

Entretanto, ao compararmos o sexo e a idade com a população baiana se observa diferenças. O sexo em relação com a projeção da população baiana para 2015 (IBGE, 2010), nota-se, diferentemente desta, um predomínio do sexo feminino (82% neste estudo e 50% na projeção). Tal diferença pode ser explicada pelo fato de a doença ser mais prevalente no sexo feminino, na proporção de 2:1. Tal predileção pelo sexo feminino pode ser justificada por fatores hormonais ou reprodutivos envolvidos na patogênese da ES (ALLANORE *et al.*, 2015).

Outro fator que também pode explicar essa diferença é a maior procura das mulheres pelo serviço de saúde, quando comparada aos homens (PINHEIRO *et al.*, 2002; TRAVASSOS *et al.*, 2002), caracteriza-se como um viés de seleção.

Já quanto à idade, os dados encontrados divergem na média de idade da população da Bahia, como demonstrado na pirâmide populacional da projeção para 2015, onde a maioria se encontra entre 10 e 40 anos. Essa idade maior da população estudada provavelmente ocorre devido à faixa média de início de manifestação da doença: entre 30 e 50 anos (ALLANORE *et al.*, 2015), caracterizando-se também como outro viés de seleção.

Quanto à cor da pele, a maioria da população estudada é negra e parda (89,7%). Este achado é congruente com a literatura que descreve a patologia como mais comum em não brancos (ALLANORE *et al.*, 2015). Entretanto, a população

baiana, em sua maioria composta por negros (15%) e pardos (64%) (IBGE, 2010), teve essa concordância esperada.

Além disso, estudos já demonstraram o predomínio da população negra no serviço público de saúde, uma vez que, em sua maioria, ela tem menor poder aquisitivo, fato confirmado pelos dados de que, na Bahia, ela tem, em média, a renda *per capita* menor no estado. Assim sendo, essa prevalência já era esperada (AITH; SCALCO, 2015; RIBEIRO et al., 2006).

Quanto à escolaridade da população em estudo, predomina o ensino médio ou fundamental (82,8%), dado que se aproxima aos 89% da população da Bahia com até o ensino médio (IBGE, 2010). A fisiopatologia da ES não influencia na escolaridade do sujeito, por esse motivo o nível escolar dos pacientes com ES é semelhante aos dos baianos, não sofrendo viés da doença.

A constatação dessa diferença entre a população e estudada e a baiana chama atenção para a necessidade de ser estar atento para os vieses de seleção introduzidos em população hospitalares tais como: acesso, oferta de serviço especializado, assim como características da própria doença. Ela também serve de alerta sobre a necessidade de parcimônia e cautela ao realizar inferências populacionais a partir de dados hospitalares.

A maior prevalência da esclerose sistêmica do tipo limitada (44,8%), entre os pacientes pesquisados, está de acordo com o estudo de Kastanioudakis e colaboradores (2001), onde existe o predomínio desse subtipo da doença. Vale ressaltar que devido à dificuldade de classificação de alguns sujeitos, uma vez que muito não se encaixam em apenas um subtipo, há o percentual de 24% ditos não classificáveis.

No presente estudo, três pacientes apresentaram exame do PEATE alterado, correspondendo à prevalência de 10,3% e tinham características demográficas que não diferem do resto da população do estudo.

A queixa de tontura e zumbido de *pitch* agudo está presente em todos os três pacientes. A literatura descreve ambos os sintomas como frequentes, em

pacientes neuropatas, e destaca como sinal de alerta para possíveis alteração retrococleares, já que estão presentes nas principais patologias que afetam o nervo vestibulo-coclear (ASSIS et al., 2005; MATAS et al., 2006; ESTEVES et al., 2009; PENILDO; ISAAC, 2013).

Quanto à avaliação audiológica básica, a literatura refere que nas alterações retrococleares a audiometria pode variar de normal até perda auditiva sensorioneural profunda, sendo a existência de perda mais comum. Todos os pacientes com a alteração se encaixaram no quadro mais esperado, apresentando a perda auditiva sensorioneural coclear. Nenhum outro achado na avaliação audiológica básica foi sugestivo de alteração retrococlear (ASSIS et al., 2005; MATAS et al., 2006; ESTEVES et al., 2009; PENILDO; ISAAC, 2013).

O resultado encontrado nesta pesquisa em relação a PEATE alterado é um pouco maior do que daquele descrito (6,7%) por Rezende e Iório (2008), realizado em indivíduos com lúpus eritematoso, outra doença reumatológica. O lúpus apresenta vasculopatia secundária, menos importante do que a encontrada na ES, mas que pode levar a alterações auditivas. Este fato pode explicar a presença dessas alterações, porém em menor número, quando comparado à ES, que apresenta como uma das suas características as alterações vasculares (REZENDE; IÓRIO, 2008b; KLUMB et al., 2015).

Ainda sobre as alterações retrococleares na ES, apesar de não haver estudo desenvolvido com o intuito de avaliar a sua existência através do PEATE, há o estudo de caso realizado por que apresenta um indivíduo com alteração no VIII par, ressaltando que o diagnóstico foi realizado por exame de imagem. A maioria dos estudos que envolve a neuropatia de nervos cranianos tem o trigêmeo como o mais afetado. Ainda não é plenamente conhecida a fisiopatologia da lesão nervosa, diferentemente da periférica, porém a principal explicação aceita para lesão do trigêmeo é a falta de nutrição, devido à deficiência do aporte sanguíneo gerado pelas vasculopatias (TEASDALL; FRAYHA; SHULMAN, 1980; ISKANDAR; LOYD; ROY, 2004; ALLANORE et al., 2015; YOUNG; KHANNA, 2015). Esta teoria sobre a fisiopatologia da alteração do trigêmeo também poder ser utilizada para explicar as alterações retrococleares nessa população.

Como causa de alteração do nervo auditivo, alterações vasculares podem ser observadas em alguns casos de neurinoma do acústico e de isquemias de tronco encefálico. Quando o neurinoma apresenta diâmetro suficiente para exercer compressão sobre o nervo auditivo, essa pressão pode ocasionar a redução do aporte sanguíneo, causando lesão no nervo e, conseqüentemente, uma alteração retrococlear (CASTRO et al., 2011; FARIA et al., 2015). Já nas isquemias de tronco encefálico, o dano vascular ocorre na região afetada. Caso essa região englobe o VII par craniano, ele pode ser lesionado acarretando uma alteração retrococlear (KIDO et al., 1994; CASTRO JUNIOR; ALMEIDA; CAMPOS, 2007; MOREIRA, 2008).

Os estudos apresentados sobre lúpus, neurinoma do acústico e isquemia de tronco encefálico demonstram que alterações na vascularização podem afetar o nervo auditivo. Diante disto, é possível inferir a plausibilidade fisiopatológica de que as alterações retrocleares, encontradas na ES, sejam decorrentes das alterações vasculares, característica dessa doença.

A literatura científica sobre a influência do envelhecimento nos parâmetros e a partir de que idade ela ocorreria do PEATE é controversa (ASSIS et al., 2005). Aqueles que consideram a possível influência, relatam que ela ocorre principalmente na latência absoluta da onda V (MATAS et al., 2006). Já Munhoz e colaboradores (2003) referem que a alteração pode ocorrer em qualquer latência absoluta, preservando-se os intervalos interpicos. Esse aumento de latência, seja apenas na onda V ou em todas as latências absolutas, sugerida por alguns autores, é decorrente da degeneração da via auditiva até o tronco encefálico, devido ao próprio processo de envelhecimento. Nesses casos, pode-se encontrar como causa do aumento da latência o atraso na transmissão sináptica, perda de neurônios, mudança de permeabilidade da membrana neuronal e perda a bainha de mielina (MATAS et al., 2006).

Quanto ao sexo, ainda há também controvérsias sobre sua influência nos parâmetros do exame. O estudo de Assis e colaboradores (2005), bem como o de Esteves e colaboradores (2009), não encontraram diferença significativa entre os sexos. Entretanto, os estudos de Hassan e Munhoz (1997) afirmam que o sexo masculino apresenta uma maior latência na onda V e do intervalo I-V, quando

comparado ao feminino. No presente estudo, observa-se que o paciente que apresentou alteração da V era do sexo masculino, porém vale ressaltar que a calibração biológica foi realizada com metade do pacientes homens, levando em conta assim as possíveis diferenças entre os sexos.

Nos resultados encontrados, dois apresentavam alteração de latência absoluta e um de intervalo interpico. Segundo Lima (2003), os intervalos interpicos são mais sensíveis para a identificação de patologias retrococleares. As alterações de latência absoluta estariam relacionadas às alterações das estruturas, sendo a onda I relacionada à porção distal do nervo auditivo ao tronco encefálico e a onda V, ao lemnisco lateral, enquanto os intervalos interpicos a condução nervosa. (SOUZA et al., 2008).

Quanto à polaridade e à frequência de estímulo utilizadas para a realização do exame, elas não influenciaram os dados obtidos, uma vez que os parâmetros utilizados na calibração biológica proposta por Rezende e Iorio (2006) foram mantidos na realização dos exames de todos os pacientes.

Segundo os resultados desta pesquisa, percebe-se a frequência de alterações retrococleares nos pacientes com ES. Como até o momento não se conhece a prevalência e a incidência de ES no Brasil, não é possível realizar estimativa para o País das alterações retrococleares nestes pacientes. Porém, considerando uma demanda estimada de aproximadamente dois pacientes novos com ES por mês no ambulatório estudado e admitindo essa frequência como constante ao longo do ano, seriam esperado 24 novos pacientes por ano e, conseqüentemente, a partir dos resultados encontrados, seriam esperados entre 2 e 3 pacientes com alteração retrococlear.

Essa frequência de alterações retrococleares por si só é relevante, tanto para os reumatologistas, ao considerarem a possibilidade dessa alteração durante o acompanhamento do paciente, quanto para os fonoaudiólogos, durante a avaliação auditiva dos pacientes com ES ao investigarem a questão retrococlear.

Dentre as limitações do presente estudo, observa-se que, pelo fato de a ES ser uma doença rara, o número de participantes neste estudo foi reduzido. Os dados

encontrados devem ser analisados com cautela, considerando que a população estudada é de base ambulatorial, onde vários vieses de seleção ocorrem simultaneamente, produzindo resultados que não necessariamente coincidiriam, caso se estudasse a população de origem.

7 CONCLUSÃO

A população estudada apresentou características demográficas semelhantes às de outros estudos sobre audição, porém, se mostrou diferente da população estimada da Bahia em 2015, devido a vieses relativos às características da patologia e do serviço.

A prevalência de alterações retrococleares foi relativamente elevada nos pacientes com ES, ocorrendo tanto nas latências absolutas, quanto no intervalo interpico.

Embora não seja possível uma extrapolação dos resultados para outras populações, esse achado serve também como um alerta para reumatologistas e fonoaudiólogos, ao acompanharem pacientes com ES, quanto à necessidade de realização do PEATE (principalmente naqueles com queixas auditivas), uma vez que as alterações retrococleares trazem prejuízos significantes na comunicação do indivíduo e, na sua maioria, exigem um tratamento que difere das outras alterações auditivas.

REFERÊNCIAS

- ALLANORE, Y. *et al.* Systemic sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers**, Londres, 23 abr. 2015, p. 15002. DOI: 10.1038/nrdp.2015.2
- AMERICAN SPEECH-LANGUAGE-HEARING ASSOCIATION-, A. **Hearing loss (Ages 5+): overview**. Disponível em: <<http://www.asha.org/Practice-Portal/Clinical-Topics/Hearing-Loss/>>. Acesso em: 9 abr. 2016.
- AMOR-DORADO, J. C. *et al.* Audiovestibular manifestations in patients with limited systemic sclerosis and centromere protein-B (CENP-B) antibodies: **Medicine**, Baltimore, v. 87, n. 3, p. 131–141, may 2008.doi: 10.1097/MD.0b013e318173aa56.
- ASSIS, C. L. DE *et al.* Estudo da audiometria de tronco encefálico em indivíduos de 20 a 30 anos com audição normal. **Revista CEFAC**, São Paulo, v. 7, n. 1, p. 87–92, 2005.
- AITH, F.; SCALCO, N. Direito à saúde de pessoas em condição de vulnerabilidade em centros urbanos. **Revista USP**, São Paulo, v. 0, n. 107, p. 43-54, 17 dez. 2015.
- BARTKO, J. J. The intraclass correlation coefficient as a measure of reliability. **Psychological Reports**, v. 19, n. 1, p. 3–11, ago. 1966. doi: 10.2466/pr0.1966.19.1.3
- BERRETTINI, S. *et al.* Audiovestibular Involvement in systemic sclerosis. **ORL**, Philadelphia v. 56, n. 4, p. 195–198, 1994. doi: 10.1159/000276655
- BONALDI, L. V. Sistema Auditivo Periférico. In: BEVILAQUA, M. C. *et al.* (Orgs.). **Tratado de audiologia**. [s.l.] Santos, 2011. p. 6–16.
- BORGES, C. T. L. Esclerose Sistêmica. In: YOSHINARI, N. H., BONFA, E. S. D. O. (Orgs.). **Reumatologia para o clínico**. São Paulo: Roca, 2000. p. 49–58.
- CASTRO JUNIOR, N. P. DE; ALMEIDA, C. I. R. de; CAMPOS, C. A. H. DE. Sudden sensorineural hearing loss and vertigo associated with arterial occlusive disease: three case reports and literature review. **Sao Paulo Medical Journal**, São Paulo, v. 125, n. 3, maio 2007.doi:101590/S1516-3180200700030012
- CASTRO, T. M. P. P. G. *et al.* **Surdez súbita bilateral**. Disponível em: <<http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=392437918026>>. Acesso em: 24 ago. 2016.
- CARVALHO, R. M. M. Timpanometria. In: BEVILAQUA, M. C., *et al.* (Orgs.) **Tratado De Audiologia**.] Santos, 2011. p. 123–34.
- CONSELHO FEDERAL DE FONOAUDIOLOGIA; CONSELHOS REGIONAIS DE FONOAUDIOLOGIA. **Manual de procedimentos em audiometria tonal limiar, logaudiometria e medidas de imitância acústica**, 2003. Disponível em:

<<http://www.fonoaudiologia.org.br/publicacoes/Manual%20de%20Audiologia.pdf>>. Acesso em: 24 ago. 2016.

COSSERMELL, W. Esclerose sistêmica progressiva. *In:* In: COSSERMELLI, W. (Org.). **Reumatologia básica**. São Paulo: Sarvier, 1972. p. 75–89.

DEROEE, A. F. *et al.* Sudden hearing loss as the presenting symptom of systemic sclerosis. **Otology & Neurotology**, v. 30, n. 3, p. 277–279, abr. 2009. doi :10.1097/MAO.0b013e31819bda52

ESTEVEES, M. C. B. N. *et al.* Brainstem evoked response audiometry in normal hearing subjects. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, São Paulo v. 75, n. 3, p. 420–425, jun. 2009. doi:101590/S1808-8642009000300015

FARIA, É. F. *et al.* Schwannoma de acústico: revisão bibliográfica. **Revista de Patologia do Tocantins**, Tocantins, v. 2, n. 2, p. 16–22, 2015.

FOERST, A. *et al.* Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 70, n. 8, p. 1415–1422, ago. 2006. doi <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2006.02.010>

FROTA, S. Avaliação básica da audição. *In:* **In: Fundamentos Em Fonoaudiologia. Audiologia FROTA, S (Org.)**. 2 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. p. 41–60.

GILLIAND, B. C. Esclerose Sistêmica (Esclerodermia) e Distúrbios Relacionados. *In:* In: KASPER, D.L *et al.* (Org.). **Tratado de medicina interna**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001. p. 2076–2087.

HASSAN, S. Da influência do sexo, da intensidade do estímulo e do perímetro cefálico nas latências da audiometria de tronco encefálico. **Acta AWHO**, São Paulo, v.16, n. 4, p.150-60, out.-dez. 1997. doi: 101590/S0034-72992004000100014

HELLMANN, D. B.; STONE, J. H.; RABOW, M. W. Artrite e enfermidades musculoesqueléticas. *In:* TIERNEY, L. M., MCPHEE, S. J., PAPADAKIS, M. A. (Org.). **Diagnóstico e tratamento**. 53. ed. [s.l.] AMGH, 2010. p. 833–889.

IBGE. **Censo 2010: resultados**. Disponível em: <<http://censo2010.ibge.gov.br/resultados>>. Acesso em: 21 ago. 2016.

ISKANDAR, S. B.; LOYD, S.; ROY, T. M. Cranial nerve VIII involvement in a patient with progressive systemic sclerosis. **Tennessee Medicine: Journal of the Tennessee Medical Association**, Tennessee, v. 97, n. 3, p. 117–119, mar. 2004.

KAPLAN, H.; LLOYD, L. L.; GLADSTONE, V. S. *In:* **Audiometric Interpretation: A Manual of Basic Audiometry**. Boston: Pearson, 1993. .

KASTANIOUDAKIS, I. *et al.* Hearing loss in progressive systemic sclerosis patients: A comparative study. **Otolaryngology - Head and Neck Surgery**, v. 124, n. 5, p. 522–525, maio 2001. doi: [10.1067/mhn.2001.115092](https://doi.org/10.1067/mhn.2001.115092)

KIDO, T. *et al.* A case of cerebellar infarction occurred with the 8th cranial nerve symptoms. **Auris Nasus Larynx**, v. 21, n. 2, p. 111–117, jan. 1994. doi: 10.1016/S0385-8146(12)80029-0

KLUMB, E. M. *et al.* Consenso da Sociedade Brasileira de Reumatologia para o diagnóstico, manejo e tratamento da nefrite lúpica. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, v. 55, n. 1, p. 1–21, jan. 2015. doi 10.1016/j.rbr.2014.09.008

KORVER, A. M. H. *et al.* Auditory neuropathy in a low-risk population: A review of the literature. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 76, n. 12, p. 1708–1711, 1 dez. 2012. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.08.009

LIMA, M. A. . M. T. Potencial Evocado Auditivo-Eletrococleografia e audiometria de tronco encefálico. In: FROTA, S. (Org). **Fundamentos em fonoaudiologia**. 2 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. p. 157–172.

LINARES, A. E. Reflexo acústico. In: BEVILAQUA, M. C., et al. (Orgs.). **In: Tratado De Audiologia**. Santos, 2011. p 83 – 89.

LUDWIG, D. A. Use and misuse of p-values in designed and observational studies: guide for researchers and reviewers. **Aviation, Space, and Environmental Medicine**, Alexandria ,v. 76, n. 7, p. 675–680, jul. 2005. doi: 20050438978

MACIASZCZYK, K. *et al.* Hearing organ disorders in patients with systemic sclerosis. **Rheumatology Internationa**, v. 31, n. 11, p. 1423–1428, nov. 2011. doi:10.1007/S00296-010-1503-5

MARIS, M.; VENSTERMANS, C.; BOUDEWYNS, A. N. Auditory neuropathy/dyssynchrony as a cause of failed neonatal hearing screening. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 75, n. 7, p. 973–975, jul. 2011. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.04.012

MATAS, C. G. *et al.* Potenciais evocados auditivos em indivíduos acima de 50 anos de idade. **Pró-Fono Revista de Atualização Científica**, São Paulo, v. 18, n. 3, dez. 2006. doi: 10.1590/S0104-56872006000300007

MATAS, C. G.; MAGLIARO, F. C. L. Potencial evocado auditivo de tronco encefálico. *In: In: Tratado de audiologia*. 2ª ed. [s.l.] Santos, 2015.

MAXWELL, S. E.; DELANEY, H. D. **Designing experiments and analyzing data: a model comparison perspective**. 2nd. ed. [s.l.] Routledge, 2003.

MONTEIRO, T. *et al.* Hearing loss in diffuse cutaneous systemic scleroderma. **Scandinavian Journal of Rheumatology**, v. 40, n. 6, p. 467–471, nov. 2011. doi:103109/0300974-2011-588400

MOREIRA, R. R. **Mismatch negativity: análise dos efeitos da hipotermia e do treinamento auditivo a partir de um modelo de estudo experimental**. [s.l.] Universidade de São Paulo, 23 abr. 2008.

MUNHOZ, M. S. L. *et al.* Audiometria vocal e tonal. In: MUNHOZ, M. S. L. *et al.* (Orgs.). **Audiologia clínica**, São Paulo: Atheneu, 2000. p. 49–72.

MUNHOZ, A. S. L. *et al.* Respostas auditivas de tronco encefálico. In: MUNHOZ, M. S. L. *et al.* **Audiologia clínica**. São Paulo: Atheneu, 2003. p. 199–220.

MUSIEK, F. E.; LAMB, L. Avaliação auditiva central: uma visão geral. In: KATZ, J. (Org). **Tratado de audiologia clínica**. 4 ed. São Paulo: Manole, 2008. p. 195–266.

NIKOLOPOULOS, T. P. Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: Understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 78, n. 2, p. 171–173, fev. 2014. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.12.021

OLIVEIRA, J. R. M. DE; KUCCHAR, J.; VALARELLI, T. P. Estratégias de Comunicação Utilizada por Indivíduos com Neuropatia/Dessincronia Auditiva. **Revista CEFAC**, São Paulo, v. 13, n. 1, p. 85–91, 2011. doi: 10.1590/S1516-18462010005000053

PEDRIALI, I., V. G.; KOZLOWSKI, L. Influência da Intensidade e Velocidade do Clique no Peate de Ouvintes Normais. **Arq. Int. Otorrinolaringol.**, São Paulo, v. 10, n. 2, p. 105–113, 2006.

PENIDO, R. C.; ISAAC, M. L. Prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in an auditory health care service. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, São Paulo v. 79, n. 4, p. 429–433, ago. 2013. doi: 10.5935/1808-8694.2013007

PEREIRA, B. B. **Estatística em medicina: P=Variação**, [s.d.]. Disponível em: <<http://www.ime.usp.br/~abe/lista/pdf3FQMntOQ03.pdf>>. Acesso em: 24 ago. 2016

PEREIRA, C. The role of the statistical editor. **Revista Brasileira de Psiquiatria**, São Paulo v. 32, n. 2, p. 102–102, jun. 2010. doi: 10.159/s1516-44462010000200001

PINHEIRO, R. S. *et al.* Gênero, morbidade, acesso e utilização de serviços de saúde no Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 7, n. 4, p. 687–707, 2002. doi: **10.1590/S1413-81232002000400007**

R DEVELOPMENT CORE TEAM. **R: A language and environment for statistical computing**. Vienna: R Foundation for Statistical Computing, 2016.

RABELO, M. B.; CORONA, A. P. Auditory and vestibular dysfunctions in systemic sclerosis: literature review. **CoDAS**, São Paulo, v. 26, n. 5, p. 337–342, out. 2014. doi: **/10.1590/2317-1782/20140201475**

REDONDO, M. do C.; FILHO, O. L. Testes básicos de avaliação auditiva. In: LOPES, O. (Org.). **Tratado de fonoaudiologia**. [s.l.] Novo Conceito, 2004. p. 89–110.

REZENDE, M. DOS S. DA M.; IÓRIO, M. C. M. Potenciais evocados auditivos: estudo com indivíduos portadores de lúpus eritematoso sistêmico. **Revista**

Brasileira de Otorrinolaringologia, São Paulo, v. 74, n. 3, p. 429–439, jun. 2008. doi: 10.1590/S0034-72992008000300019

RIBEIRO, M. C. S. DE A. *et al.* Perfil sociodemográfico e padrão de utilização de serviços de saúde para usuários e não-usuários do SUS - PNAD 2003. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 11, n. 4, p. 1011-1022, dez. 2006.

ROBBINS, S. L. Doenças do sistema immune. In: KUMAR. V. (Org). **Patologia: bases patológicas das doenças**. [s.l.] Elsevier, 2016a. p. 183–257.

ROSNER, B. **Fundamentals of biostatistics**. 8th rev ed. Boston, MA: Cengage Learning, 2015.

SAMARA, A. M. Esclerose sistêmica. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, v. 44, n. 1, p. 09–10, fev. 2004. doi: **10.1590/S0482-50042004000100001**

SANTARELLI, R. *et al.* Auditory neuropathy in systemic sclerosis: a speech perception and evoked potential study before and after cochlear implantation. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, v. 263, n. 9, p. 809–815, set. 2006. doi: 10.1007/s00405-006-0075-1

SILMAN, S.; SILVERMAN, C. A. Basic Audiologic testing. In: SILMAN, S.; SILVERMAN, C. A. **Auditory diagnosis: principles and applications**. [s.l.] Singular Publishing Group, 1997.

SILVA, M. M. *et al.* Achados e sintomas otoneurológicos na esclerose sistêmica. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, Salvador, v. 13, n. 3, p. 303–308, 10 mar. 2015.

SININGER, Y. S.; STARR, A. **Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders**. San Diego: Singular Publishing Group, 2001. doi: 10.1080/16513860310009467

SKARE, T. L. Esclerodermia. *In: In: Reumatologia - Principios E Pratica*. SKARE T. L (Org). Edição: 1 ed. Rio de Janeiro: Guanabara, 1999. p. 124–34.

SOUZA, L. C.; PIZA, M. T. Potenciais evocados auditivo de tronco encefálico (PEATE). *In: In: SOUZA, L., C. A. et al (Org). Eletrofisiologia da audição e emissões otoacústicas*. 2 ed. [s.l.] Novo Conceito, 2010 .

SOUZA, L. C. A. DE S. *et al.* Potencial Evocado de Tronco Encefálico (PEATE). *In: In: Eletrofisiologia da Audição e Emissões Otoacústicas*. SOUZA, L., C. A. et al (Org). São Paulo: Editora Tecmed Ltda., 2008. p. 49–86.

SPINELLI, M.; FÁVERO-BREUEL, M. L.; SILVA, C. M. S. Neuropatia auditiva: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**, São Paulo, v. 67, n. 6, 1 nov. 2001. doi: 10.1590/S0034-72992001000600017

TEASDALL, R. D.; FRAYHA, R. A.; SHULMAN, L. E. Cranial nerve involvement in systemic sclerosis (scleroderma): a report of 10 cases. **Medicine**, Philadelphia, v. 59, n. 2, p. 149–159, mar. 1980. doi: 10.1097/00005792-198003000-00006 .

TEIXEIRA, C. *et al.* Sistema auditivo central. *In:* In: BEVILAQUA, M. C., et al. (Orgs.) **Tratado De audiologia**. [s.l.]: Santos, 2011.

TOSTI, A.; PATRIZI, A.; VERONESI, S. Audiologic Involvement in Systemic Sclerosis. **Dermatologica**, v. 4, p. 168–206, 1984. doi: 10.1159/000249702

TRAVASSOS, C. *et al.* Utilização dos serviços de saúde no Brasil: gênero, características familiares e condição social. **Revista Panamericana de Salud Pública**, São Paulo, v. 11, n. 5–6, p. 365–373, jun. 2002. doi: **10.1590/S1020-49892002000500011**

VERZTAMN, L.; LEDERMAN, R.; GUIMARÃES, S. J. Esclerose Sistêmica. In: CRUZ FILHO, A. (Org.). **Clínica reumatológica**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1980. p. 363–375.

WILBER, L. A. Audiometria tonal limiar: via aérea e via óssea. . In: MUSIEK, F. E; RINTELMANN, W.F (Org.). **Perspectivas atuais em avaliação auditiva**. Barueri: Manole, 2013. p. 3–20.

YOUNG, A.; KHANNA, D. Systemic sclerosis: commonly asked questions by rheumatologists. **JCR Journal of Clinical Rheumatology**, Philadelphia, v. 21, n. 3, p. 149–155, abr. 2015. doi: 10.1097/RHU.0000000000000232

ZEMLIN, W. R. **Princípios de Anatomia e Fisiologia em Fonoaudiologia**. Porto Alegre: Artmed, 2000.

ZENG, F.-G. Speech perception in individuals with auditory neuropathy. **Journal of Speech Language and Hearing Research**, v. 49, n. 2, p. 367, 1 abr. 2006. doi: 10.1044/1092-4388

APÊNDICE A- Ficha de Investigação

PESQUISA ESCLEROSE SISTÊMICA

ANAMNESE

1) DADOS SÓCIO-DEMOGRÁFICOS

REGISTRO:

Nome: Sexo: M () F () DN: / /
 Informante: [] o paciente [] acompanhante/home: Fone: Cel:
 Bairro: Município:

2) DADOS ESCLEROSE SISTÊMICA

Ano de início da doença: Ano de avaliação:
 Escore de gravidade: Sub-tipo:

3) AVALIAÇÃO AUDIOLÓGICA

otoscopia - na consulta médica		meatos copia - no dia do exame	
OD [] normal [] perfuração [] retração []		OD [] livre [] cerume []	
OE [] normal [] perfuração [] retração []		OE [] livre [] cerume []	

Colabamento de MAE [S (OD/OE) N]; Presença de malformação [S (OD/OE) N]; Otorrêia vigente? [S (OD/OE) N]; Retirada de cerume recente [S (OD/OE) N]

N	sim			Observação
		orelha direita	orelha esquerda	
perda auditiva		[] [] [] orelha pior []	[] []	[] progressiva [] súbita [] flutuante
dificuldade para entender a fala		[] sempre [] em algumas situações		usa apoio da leitura orofacial [S N]
otalgia				
otorrêia				[] fétida
autofonia				
cirurgia otológica		tipo quando	tipo quando	melhora auditiva [] não [] sim
história familiar de alteração auditiva		[] congênita [] adquirida na idade adulta [] idosos		[] filhos [] irmãos [] pais [] primos [] [] avós
zumbido		[] tonal pitch grave () [] chiado pitch agudo () [] estalos	[] tonal pitch grave () [] chiado pitch agudo () [] estalos	[] frequente (todos os dias) [] esporádico + intenso à [] esquerda [] direita parece "
tontura		[] vertigem ou [] desequilíbrio [] discreta [] intensa [] esporádica [] frequente (todos os dias)		durante a crise [] aumenta o zumbido [] piora da audição [] nao aumenta o zumbido nem piora a audição
desconforto a sons intensos		[] não gosto de barulho alto, mas não incomoda o ouvido Incomoda de modo [] discreto [] médio [] intenso		orelha direita [] orelha esquerda []
exposição ao ruído		[] no trabalho atual [] em trabalho no passado [] em atividade de lazer, qual? Uso de protetor [] nunca usou [] usa/usava regularmente [] usa/usava às vezes	Fonte de ruído:	[] em outra atividade (.....)

exposição a ruído e /ou produtos químicos	Ocupação quando exposto: ; por _____ anos (soma dos tempos exposto)
	[] no trabalho atual [] em trabalho no passado [] em outra atividade, qual?
	[] solventes [] outros, quais?
	Ocupação quando exposto: ; por _____ anos (soma dos tempos exposto)

Doenças (saúde geral)	internação c/ risco de morte	quimioterapia	traumatismo craniano	hábito de fumar
[] hipertensão [] diabetes	[] não [] sim	[] não [] sim	[] não [] sim [] c/ fratura	[] nunca fumante
[] doença renal crônica [] outra	[] não [] sim			[] fumante [] ex-fumante
.....	anos.....
.....	cig/dia.....

Já realizou **audiometria** ? [] não [] sim, local: _____ quando: _____ o resultado sugeria: [] perda aud. [] aud. norma

OBS:

.....

.....

.....

Laudo audiológico:

	ORELHA DIREITA	ORELHA ESQUERDA
Exame normal		
Perda auditiva		
Tipo		
Grau		
Configuração		

APÊNDICE B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado(a) a participar voluntariamente do estudo “ALTERAÇÕES RETROCLEARES NA ESCLEROSE SISTÊMICA”. A Esclerose Sistêmica é uma doença crônica generalizada, rara e de causa desconhecida, que afeta vários sistemas do organismo. A idade média de aparecimento da doença é entre os 30 e 50 anos e as mulheres são acometidas três vezes mais que os homens. A Esclerose Sistêmica pode estar relacionada com o desenvolvimento de alterações auditivas e de equilíbrio e desta forma, este estudo tem como objetivo investigar a associação entre comprometimentos auditivos e a Esclerose Sistêmica. Antes de concordar em participar desta pesquisa é importante ler atentamente este documento. Nós lhe asseguramos que toda informação que você nos fornecer, permanecerá em sigilo. O seu nome e endereço não aparecerão em nenhuma parte do relatório ou publicação deste estudo, de forma que você não poderá ser identificado. Lembramos que você pode ou não participar da pesquisa. Se quiser participar, deverá assinar este formulário em duas vias e manter uma cópia com você. Se decidir participar, mas mudar de ideia durante a pesquisa poderá sair a qualquer momento sem se desculpar. Os investigadores não serão remunerados para a realização desse estudo, assim como os participantes voluntários não receberão benefícios financeiros pela sua participação. Ressalta-se que em cada etapa da coleta o participante será orientado sobre as condições que envolvem os procedimentos, possíveis desconfortos e benefícios, bem como será reforçado o direito de se retirar da pesquisa a qualquer momento, sem nenhum ônus ao tratamento recebido nos ambulatórios especializados. Serão realizadas algumas perguntas sobre seus dados de identificação, condições de saúde geral e dificuldades auditivas e de equilíbrio. Se você já tiver o diagnóstico de Esclerose Sistêmica, realizaremos algumas perguntas sobre tempo de desenvolvimento da doença e de uso de medicamentos. Durante os questionamentos desta entrevista haverá o risco de lembrar de situações constrangedoras e dolorosas vivenciadas. Contudo não será necessário descrever a situação ocorrida e, tampouco, relatar

particularidades que possam aumentar o desconforto. Na avaliação das suas condições auditivas você será convidado a realizar testes que identificarão sua capacidade de detectar diferentes apitos e palavras, realizados em uma cabina audiométrica fechada para que sons do ambiente não interfiram nos resultados dos exames. A sensação de isolamento na cabina pode causar algum nível de desconforto, principalmente naqueles indivíduos com fobias a ambientes fechados, que podem não tolerar a permanência nessas condições e, neste caso, a cabina permanecerá aberta. Depois desta testagem, serão realizados dois procedimentos nos quais será necessária a colocação de uma borrachinha macia que vedará a sua orelha, da qual serão emitidos alguns sons intensos e outros fracos. A apresentação dos sons intensos poderá provocar desconforto durante a situação teste, no entanto a apresentação desses estímulos sonoros será realizada por período extremamente breve, sendo o procedimento interrompido a qualquer momento caso o examinado solicite. Em seguida, haverá a limpeza da pele do rosto e a colocação de alguns fios que serão fixados com esparadrapo na testa e atrás das orelhas, bem como um fone que vedará uma orelha de cada vez. Pelo fone será possível ouvir um som tipo estalar de dedos. Não será necessária nenhuma resposta a este exame, pois o aparelho fornecerá os dados sobre a sua audição. Neste exame, como o som é um pouco alto poderá haver algum desconforto, mas o exame é rápido, em torno de quinze minutos, e poderá ser interrompido em qualquer momento que seja solicitado. Aqueles cujos resultados das avaliações audiológicas forem condizentes com perda auditiva, passível de concessão de aparelho auditivo de reabilitação sonora individual, serão encaminhados para o serviço público de referência na cidade de Salvador (CEPRED - Centro de Prevenção e Reabilitação das Deficiências). Adicionalmente, os participantes que apresentarem alterações de equilíbrio serão encaminhados para atendimento otorrinolaringológico no Ambulatório Professor Magalhães Neto da Universidade Federal da Bahia. Salientamos que todas as informações obtidas durante este estudo, assim como o resultado dos exames serão acessados apenas pelos pesquisadores. Todo esforço será realizado no sentido de resguardar a sua identificação nos dados fornecidos por você, bem como o resultado de seus exames.

Eu,.....,fui procurado(a) pela fonoaudióloga Julia Valente sobre o Projeto de pesquisa denominado “ALTERAÇÕES AUDITIVAS NA ESCLEROSE SISTÊMICA”. Declaro que minha participação no estudo é voluntária e que estarei contribuindo para o melhor entendimento da doença Esclerose Sistêmica. Estou esclarecido de que minha recusa em participar do estudo ou a minha desistência no curso do mesmo não afetará a qualidade e a disponibilidade da assistência médica que será prestada a mim ou aos meus familiares.

Qualquer dúvida que me ocorra no transcurso deste estudo, eu poderei contatar a Fga. Julia Valente pelo telefone (71)3248-8418/ 8815-8537 ou o Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos (HUPES) pelo telefone 3283-8140.

Como tenho dificuldade para ler (sim ou não) , o escrito acima, atesto também que o(a) Dr(a), realizou leitura pausada desse documento, esclareceu todas minhas dúvidas e como dou minha concordância para participar do estudo, coloco abaixo a impressão do meu dedo polegar.

Nome do participante / Data

Assinatura do participante ou representante legal / Data

Assinatura do Investigador / Data

**APÊNDICE C – Tabela de valores de normalidade do PEATE
(calibração biológica)**

CALIBRAÇÃO BERA	
ONDA I	1,42 - 2,15
ONDA III	3,42 - 4,21
ONDA V	5,30 - 6,22
INTERVALO I-III	1,71 - 2,49
INTERVALO III-V	1,61 - 2,24
INTERVALO I-V	3,70 - 4,45

ANEXO A- Protocolo de Avaliação Audiológica Básica

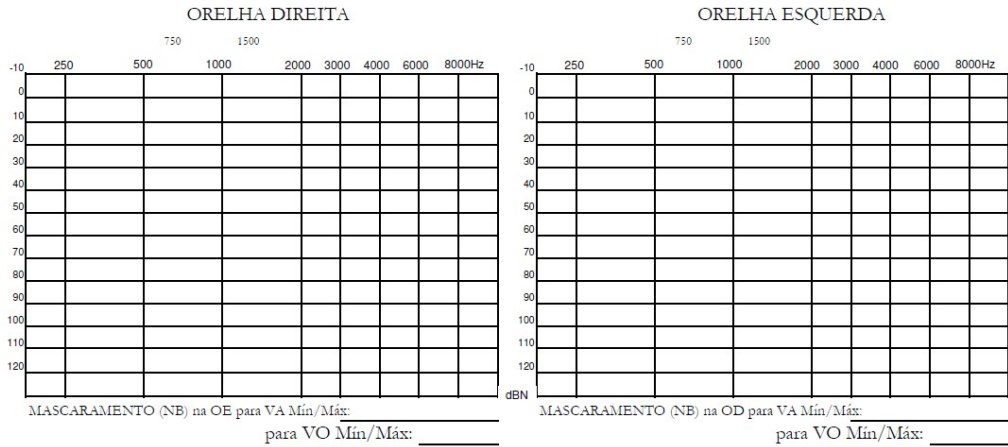


UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
CENTRO DOCENTE ASSISTENCIAL DE FONOAUDIOLOGIA
SETOR DE AUDIOLOGIA
Tel.: 3283-8887

Registro

EXAME AUDIOLÓGICO

NOME: _____ SEXO: M [] F [] DATA: _____
 SOLICITAÇÃO: _____ DN: _____ IDADE: _____
 AUDIÓMETRO: _____ IMITANCIÓMETRO: _____ DATA CALIBRAÇÃO: _____
 EXAMINADOR: _____ FGO. SUP.: _____ CRFa: _____

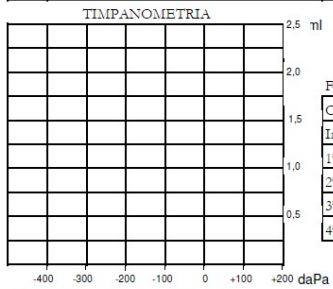


ACUMETRIA (diapasão 512 Hz)

OD	Weber	OE
	Rinne	
	WEBER AUDIOMÉTRICO	
	500 1000 2000 4000	

	IRF	LDF	C/Mase. SN
OD	dB	dB	na OE
OE	dB	dB	na OD

	IRF	Intensidade	Monossílabos	Dissílabos	Trissílabos	C/Mase. SN
OD	dB	%	%	%	%	na OE
OE	dB	%	%	%	%	na OD



FUNÇÃO TUBÁRIA

ORELHA -	
Início	daPa
1ª deg.	
2ª deg.	
3ª deg.	
4ª deg.	

PESQUISA DOS REFLEXOS ACÚSTICO-ESTAPEDIANOS

Contralateral O. DIREITA					Contralateral O. ESQUERDA				
Hz	CONTRA	DIF	Desay	IRSI-E	Hz	CONTRA	DIF	Desay	IRSI-D
500					500				
1000					1000				
2000					2000				
4000					4000				
SONDA NO MAE ESQUERDO					SONDA NO MAE DIREITO				

OD: Curva tipo ___ OE: Curva tipo ___

Observações

Os resultados obtidos indicam

ANEXO B – Protocolo de Potencial Evocado de Tronco Encefálico



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE FONOAUDIOLOGIA

POTENCIAL EVOCADO AUDITIVO DE TRONCO ENCEFÁLICO

Registro:	Sexo: () M () F	Data:
Nome:		Idade:
Aluno:	Prof (ª). Supervisor(a):	

Indicação:

- Avaliação da condução nervosa em vias auditivas
- Pesquisa do limiar auditivo eletrofisiológico

	Exame realizado em vigília
	Exame realizado em sono espontâneo

PEATE	DIREITA	ESQUERDA
<i>intensidade</i> (em dB NA)		
Latências absolutas	(em milissegundos)	(em milissegundos)
Onda I		
Onda III		
Onda V		
Intervalos interpicos	(em milissegundos)	(em milissegundos)

I – III		
III – V		
I – V		
Diferencial interaural (diferença dos intervalos I-V)		
Limiar auditivo eletrofisiológico (em dB NA)		

Orelha Direita:

Orelha Esquerda:

Conclusão:

ANEXO C – Parecer de aprovação do Comitê de Ética



INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA
SAÚDE - UFBA



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Alteração auditivas na Esclerose Sistêmica

Pesquisador: Julia de Souza Pinto Valente

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 47939815.2.0000.5662

Instituição Proponente: Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.282.417

Apresentação do Projeto:

A Esclerose Sistêmica (ES) é uma doença múltipla, rara, caracterizada por fibrose nos órgãos, principalmente na pele, e vasculopatia com fenômeno Raynaud. As queixas auditivas (zumbido e hipoacusia) são frequentes e a relação entre a ES e alteração do aparelho auditivo vem sendo relatada em alguns estudos. No Brasil, apenas uma pesquisa foi localizada com este tema. Levando em consideração a escassez de trabalho nessa área, a presente pesquisa, ao investigar a associação entre comprometimentos auditivos e a ES, pode auxiliar a preencher lacunas existentes acerca do conhecimento sobre as alterações auditivas existentes na ES. Este conhecimento proporcionará o melhor entendimento dos danos auditivos causados pela doença, auxiliando a prática clínica do fonoaudiólogo, ao entender a ES como um possível causador de perda auditiva, além de proporcionar ao paciente o diagnóstico precoce e a realização da reabilitação auditiva.

Objetivo da Pesquisa:

estudar a associação entre comprometimentos auditivos e a ES, caracterizando as alterações audiológicas encontradas nos indivíduos com e sem ES, além de estimar a prevalência dessas alterações em indivíduos com ES de acordo com os subtipos e tempo de doença.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

A pesquisadora retrata adequadamente os riscos e benefícios para os participantes da pesquisa e para comunidade externa que possui esclerose sistêmica.

Endereço: Miguel Calmon

Bairro: Vale do Canela

UF: BA

Município: SALVADOR

CEP: 40.110-902

Telefone: (71)3283-8951

E-mail: cep.ics@outlook.com



INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA
SAÚDE - UFBA



Continuação do Parecer: 1.282.417

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Pesquisa relevante tanto para a comunidade científica quanto para a população com esclerose sistêmica.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Apresenta todos os termos necessários para condução da pesquisa.

Recomendações:

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Apresenta todos os ajustes tornando o projeto apropriado para começar a pesquisa.

Considerações Finais a critério do CEP:

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 466/12 em substituição à Res. CNS 196/96 - Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d). O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou (Res. CNS Item III.3.z), aguardando seu parecer, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de regime oferecido a um dos grupos da pesquisa (Item V.3) que requeiram ação imediata. O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (Res. CNS Item V.4). É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária ANVISA junto com seu posicionamento. Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente em 14/04/2016 e ao término do estudo. Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Ciências da Saúde/UFBA, de acordo com as atribuições definidas na Res. CNS 466/12, manifesta-se pela aprovação do projeto de pesquisa proposto.

Assinado por:

Christiane Stella Leal Almeida Lencina
(Carimbo)

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
----------------	---------	----------	-------	----------

Endereço: Miguel Calmon
Bairro: Vale do Canela **CEP:** 40.110-902
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3283-8951 **E-mail:** cep.ics@outlook.com



INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA
SAÚDE - UFBA



Continuação do Parecer: 1.282.417

Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES BÁSICAS_DO_PROJETO_557164.pdf	05/10/2015 09:35:55		Aceito
Outros	carta_resposta_2.pdf	30/09/2015 19:36:46	Julia de Souza Pinto Valente	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_Julia_Valente_corrigido_CEP2.pdf	30/09/2015 19:36:20	Julia de Souza Pinto Valente	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	termo_consentimento_corrigido.doc	06/09/2015 19:16:56	Julia de Souza Pinto Valente	Aceito
Folha de Rosto	folha_rosto.jpg	23/07/2015 15:43:41		Aceito
Outros	equipe2.jpg	23/07/2015 12:42:04		Aceito
Outros	equipe1.jpg	23/07/2015 12:41:43		Aceito
Outros	termo_compromisso_porntuario.jpg	23/07/2015 12:41:15		Aceito
Outros	termo_responsabilidade.jpg	23/07/2015 12:40:42		Aceito
Outros	declaracao_confidencialidade.jpg	23/07/2015 12:40:11		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TERMO DE CONSENTIMENTO.doc	23/07/2015 12:39:25		Aceito
Outros	carta_encaminhamento.jpg	23/07/2015 12:38:36		Aceito
Outros	carta_anuencia.jpg	23/07/2015 12:38:09		Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 15 de Outubro de 2015

Assinado por:
Christianne Sheilla Leal Almeida Barreto
(Coordenador)

Endereço: Miguel Calmon

Bairro: Vale do Canela

CEP: 40.110-902

UF: BA Município: SALVADOR

Telefone: (71)3283-8951

E-mail: cep.ics@outlook.com