



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA  
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PROCESSOS  
INTERATIVOS DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS**



**MARÍLIA MENDES SILVA**

**ALTERAÇÕES AUDITIVAS NA ESCLEROSE SISTÊMICA**

Salvador  
2015

**MARÍLIA MENDES SILVA**

**ALTERAÇÕES AUDITIVAS NA ESCLEROSE SISTÊMICA**

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

Orientador: Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo  
Co-orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dra. Ana Paula Corona

Salvador  
2015

S237 Silva, Marília Mendes  
Alterações auditivas na esclerose sistêmica / Marília Mendes Silva –  
Salvador, 2015.  
87 f. : il.

Orientador: Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo.

Co-orientadora: Profa. Dra. Ana Paula Corona.

Dissertação (mestrado) – Universidade Federal da Bahia, Instituto de  
Ciências da Saúde, 2015.

1. Esclerose sistêmica. 2. Audição. 3. Zumbido. 4. Tontura. I.  
Universidade Federal da Bahia. II. Título.

CDU- 616.5-004.1

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA  
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE



ATA DA SESSÃO PÚBLICA DO COLEGIADO DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO  
PROCESSOS INTERATIVOS DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS

Aos dois dias do mês de dezembro de dois mil e quinze, reuniu-se em sessão pública o Colegiado do Programa de Pós-Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas com a finalidade de apreciar a **Defesa Pública de Dissertação** da Mestranda **Marília Mendes Silva** através da Comissão Julgadora composta pelos **Professores Roberto Paulo Correia de Araújo, Ana Paula Corona, Liliane Desgualdo Pereira**. O título da Dissertação apresentada foi **Alterações auditivas na esclerose sistêmica**. Ao final dos trabalhos, os membros da mencionada Comissão Examinadora emitiram os seguintes pareceres:

Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo Aprovada

Profa. Dra. Ana Paula Corona Aprovada

Profa. Dra. Liliane Desgualdo Pereira Aprovada

Franqueada a palavra, como não houve quem desejasse fazer uso da mesma lavrou-se a presente ata, que após lida e aprovada, foi assinada por todos.

Salvador, 02 de dezembro de 2015

Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo [Assinatura]

Profa. Dra. Ana Paula Corona [Assinatura]

Profa. Dra. Liliane Desgualdo Pereira [Assinatura]

A Deus, pela força diária para enfrentar todos os obstáculos.

## **AGRADECIMENTOS**

Esta dissertação é um conjunto de esforços que representam um importante marco na minha vida profissional. Manifesto a minha sincera gratidão a todos que fizeram parte desta trajetória.

A Deus, por me amparar nos momentos difíceis, me dar força interior, garra e perseverança para superar as dificuldades.

Aos meus pais e irmãs, pelo amor incondicional e diário.

A Lázaro, por me mostrar os caminhos nas horas incertas e me incentivar em todos os momentos.

Ao meu orientador, Prof. Roberto Paulo Correia de Araújo, pelas contribuições para o trabalho.

À minha querida co-orientadora, Ana Paula Corona, pelo compromisso, profissionalismo, direcionamento, confiança, paciência e amizade.

Aos pacientes do Serviço de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos, da Universidade Federal da Bahia.

À CAPES, pelo auxílio financeiro.

À Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB), pelo auxílio-dissertação.

SILVA, Marília Mendes. **Alterações auditivas na esclerose sistêmica**. 2015. 87 f. il. Dissertação (Mestrado em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas) – Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia, Salvador.

## RESUMO

**Introdução:** A esclerose sistêmica (ES) é uma enfermidade rara, de etiologia desconhecida, e caracterizada por inflamação crônica, lesão difusa dos pequenos vasos e fibrose progressiva em múltiplos órgãos. As mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e seu aparecimento é mais comum entre os 30 e 50 anos. Investigações internacionais descrevem a presença de alterações otoneurológicas em indivíduos com essa enfermidade e revelam prevalência variável quanto ao grau e tipo de afecção. No Brasil, nenhum estudo conduzido com o intuito de identificar sintomas e alterações auditivas em pacientes com ES foi localizado, exceto a publicação prévia dos resultados parciais deste estudo. Adicionalmente, não foram localizados estudos longitudinais que acompanharam a audição de indivíduos com ES. **Objetivo:** Descrever as queixas otoneurológicas e alterações auditivas em indivíduos com ES, bem como verificar a evolução do quadro audiológico. **Metodologia:** Trata-se de inquérito epidemiológico seccional e prospectivo, realizado no período de 2012 e 2015, aplicado a pacientes com diagnóstico médico de ES que realizaram acompanhamento no serviço de referência no Estado da Bahia. Para todos os participantes, foram coletados os dados sociodemográficos, ano de início da doença, ano de diagnóstico e subtipo da enfermidade. Posteriormente, foram realizadas a anamnese fonoaudiológica para identificação de queixas e sintomas otoneurológicos e para a investigação de realização de audiometria pregressa ao estudo e, em seguida, a avaliação audiológica básica. **Resultados:** Participaram do estudo 50 indivíduos, sendo 22 (44%) com ES do subtipo limitada. A maioria dos participantes era do sexo feminino, com mediana de idade de 49,25 anos. Os sintomas otoneurológicos mais frequentes foram tontura e zumbido e somente 9 (18%) participantes haviam realizado audiometria pregressa. A perda auditiva foi identificada em 23 (46%) dos 50 indivíduos, sendo a maioria do tipo sensorineural, de grau e configurações variáveis. A análise dos limares auditivos obtidos na avaliação audiológica realizada em 2012 e, posteriormente, em 2015, indicou desencadeamento ou progressão da perda auditiva, com piora de 10dB na maioria das frequências avaliadas, sendo mais expressiva nas frequências agudas. **Conclusão:** Os resultados obtidos no presente estudo indicam elevada frequência de queixas otoneurológicas e alterações auditivas em indivíduos com ES, além de reduzido relato de fatores de risco e desencadeamento e/ou progressão da perda auditiva naqueles que realizaram avaliação audiológica sequencial. Sugere-se avaliação audiológica de rotina para os indivíduos com ES, acompanhados no Ambulatório de Reumatologia, do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos, da UFBA uma vez que os sintomas da ES são progressivos e os pacientes se tornam cada vez mais debilitados devido a outras restrições físicas e, conseqüentemente, limitados à socialização.

**Palavras-chave:** Escleroderma sistêmico. Audição. Zumbido. Tontura.

SILVA, Marília Mendes. **Hearing changes in systemic sclerosis**. 2015. 87 s. il. Dissertation (Masters in Interactive Processes of Organ Systems) - Institute of Health Sciences, Federal University of Bahia, Salvador, 2015.

## ABSTRACT

**Introduction:** Systemic sclerosis (SS) is a rare disease of unknown etiology characterized by chronic inflammation, diffuse lesion of small vessels and progressive fibrosis in multiple organs. Women are affected three times more than men, and its onset is most common between 30 and 50 years. International investigations describe the presence of otoneurological alterations in individuals with this disease and reveal varying prevalence as far as degree and type of disease are concerned. In Brazil, no study to identify both symptoms and hearing loss in patients with SS was found, except the prior publication of the partial results of this study. In addition, longitudinal studies that followed the hearing of individuals with SS were not found. **Objective:** To describe the otoneurological complaints and hearing loss in individuals with SS as well as to check the evolution of the audiological condition. **Methodology:** It is a sectional and prospective epidemiological survey conducted between 2012 and 2015, applied to patients diagnosed with SS, who were monitored in the reference service in the State of Bahia. For all participants, demographic data, year of the onset of the disease, year of diagnosis and subtype of the disease were collected. Subsequently, phonoaudiological anamnesis was conducted to identify complaints and otoneurological symptoms as well as to look into performance of audiometry -prior to the study - , and into the basic audiological evaluation. **Results:** 50 Individual took part ins the study, being 22 (44%) with SS of the limited subtype. Most participants were female, with average age of 49.25 years. The most frequent otoneurological symptoms were dizziness and tinnitus. Only 9 (18%) participants had undergone previous audiometry. Hearing loss was identified in 23 (46%) of the 50 individuals, being the majority of sensorineural type, and variable in degree and constitution. The analysis of the hearing thresholds in the audiological evaluation carried out in 2012 and subsequently in 2015, indicated either the onset or progression of hearing loss, with worsening of 10dB in most of the frequencies evaluated, being more significant in higher frequencies. **Conclusion:** The results obtained in this study indicate high frequency of otoneurological complaints and hearing loss in individuals with SS, aside from reduced reporting of risk factors as well as onset and/or progression of hearing loss in those who underwent sequential audiologic evaluation. It is suggested routine audiological evaluation for individuals with SS, followed in the Rheumatology Clinic in the Hospital Complex Professor Edgar Santos of UFBA, since the symptoms are progressive and the patients become increasingly impaired due to other physical constraints and consequently limited to socialization.

**Keywords:** Systemic scleroderma. Hearing. Tinnitus. Dizziness.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

<b>Quadro 1</b>	Classificação do grau da perda auditiva	29
<b>Quadro 2</b>	Critérios de classificação da configuração audiométrica	30
<b>Quadro 3</b>	Classificação da perda auditiva	30
<b>Figura 1</b>	Fluxograma da admissão dos indivíduos com Esclerose Sistêmica na pesquisa	47
<b>Figura 2</b>	Comorbidades relatadas pelos indivíduos com Esclerose Sistêmica	50
<b>Figura 3</b>	Queixa principal otoneurológica dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	51
<b>Figura 4</b>	Diferença em dB dos limiares auditivos por frequência, obtidos na audiometria tonal liminar no tempo zero e tempo um	57

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b>	Características sociodemográficas dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	48
<b>Tabela 2</b>	Caracterização da doença, condições de saúde e estilo de vida dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	49
<b>Tabela 3</b>	Sintomas otoneurológicos dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	52
<b>Tabela 4</b>	Caracterização da tontura dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	53
<b>Tabela 5</b>	Caracterização do zumbido dos indivíduos com Esclerose Sistêmica	54
<b>Tabela 6</b>	Caracterização do laudo audiológico dos pacientes com Esclerose Sistêmica	55

## LISTA DE ABREVIATURAS, NOTAÇÕES E SIGLAS

AASI	Aparelho de Amplificação Sonora Individual
ACR	American College of Rheumatology
CBO	Classificação Brasileiras de Ocupações
cc	Centímetros cúbicos de ar
CDP	Posturografia Dinâmica Computadorizada
CEDAF	Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia
daPa	decaPascals
dB	Decibel
dBNA	Decibel Nível de Audição
DTM	Disfunções temporomandibulares
ES	Esclerose Sistêmica
ESL	Esclerose Sistêmica Limitada
EULAR	European League Against Rheumatism
Hz	Hertz
IIQ	Intervalo Interquartil
IRF	Índice de Reconhecimento de Fala
IVIG	Imunoglobulina Intravenosa
LDF	Limiar de Detecção de Fala
LRF	Limiar de Reconhecimento de Fala
MAE	Meato Acústico Externo
Md	Mediana
N	Número de indivíduos
NVC	Videocapilaroscopia Periungueal
OD	Orelha direita
OE	Orelha esquerda
σ	Desvio Padrão
PEATE	Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UFBA	Universidade Federal da Bahia

ZNS	Zumbido sensorineural
ZPO	Zumbido periótico

## SUMÁRIO

1	<b>INTRODUÇÃO</b>	13
2	<b>HIPÓTESES</b>	16
3	<b>JUSTIFICATIVA</b>	18
4	<b>OBJETIVOS</b>	20
4.1	OBJETIVO GERAL	21
4.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	21
5	<b>REVISÃO DE LITERATURA</b>	22
5.1	SISTEMA AUDITIVO	23
5.1.1	<b>Anatomofisiologia</b>	23
5.1.2	<b>Avaliação auditiva</b>	25
5.1.3	<b>Perda auditiva</b>	29
5.2	ZUMBIDO E TONTURA	31
5.3	ESCLEROSE SISTÊMICA	32
5.3.1	<b>5.3.1 Definição, etiopatogenia e epidemiologia</b>	32
5.3.2	<b>5.3.2 Classificação, sintomas e diagnóstico</b>	33
5.4	5.4 ALTERAÇÃO OTONEUROLÓGICA NA ESCLEROSE SISTÊMICA	35
6	<b>METODOLOGIA</b>	39
6.1	6.1 ASPECTOS ÉTICO	40
6.2	6.2 TIPO DE ESTUDO	40
6.3	6.3 PROCEDIMENTOS	40
6.4	6.4 CRITÉRIO DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO	43
6.5	6.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA	44
7	<b>RESULTADO</b>	45
8	<b>DISCUSSÃO</b>	58
9	<b>CONCLUSÃO</b>	66
	<b>REFERÊNCIAS</b>	68
	<b>APÊNDICES</b>	74
	<b>APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido,</b>	75

<b>APÊNDICE B</b> - Anamnese fonoaudiológica	78
<b>ANEXOS</b>	80
<b>ANEXO A</b> - Parecer consubstanciado do projeto	81
<b>ANEXO B</b> - Parecer consubstanciado do projeto piloto	83
<b>ANEXO C</b> - Audiograma – CEDAF	87

## 1 INTRODUÇÃO

A esclerose sistêmica (ES), também conhecida como esclerodermia, é uma desordem autoimune, multissistêmica complexa, com anormalidades no sistema imunológico, tecido conjuntivo e sistema vascular. É caracterizada por inflamação crônica, lesão difusa dos pequenos vasos e fibrose progressiva na pele e em vários órgãos como coração, pulmões, rins e trato gastrointestinal (GILLILAND, 2006; HELLMANN; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010; YOUNG; KHANNA, 2015).

A incidência da ES foi estimada em 0,6-122 por milhão de pessoas por ano e as taxas de prevalência variam 4-489 casos por milhão de indivíduos (CHIFFLOT et al., 2008; VARGA, 2015). Ela ocorre em diversas áreas geográficas, com diferenças regionais de incidência, e em diferentes raças, com maior taxa de incidência em negros, comparada a brancos. Adicionalmente, as mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e a idade média de aparecimento da doença é entre os 30 e 50 anos (COSSERMELLI, 1972; BORGES, 2000; GILLILAND, 2006; CHIFFLOT et al., 2008; HELLMANN; STONE, 2010).

A classificação clínica de ES tem sido reconhecida em duas categorias principais, utilizando-se a extensão do comprometimento cutâneo como discriminador: a difusa se caracteriza por um comprometimento generalizado da pele, além de envolvimento precoce dos órgãos internos; e a limitada, em que o comprometimento da pele costuma ser restrito aos dedos das mãos, antebraço e face e o envolvimento dos órgãos internos ocorrem tardiamente (ROBBINS et al., 2010).

A baixa incidência e a gravidade da doença impõem limites para a condução de estudos relacionados à patologia. No entanto, investigações internacionais descrevem alterações auditivas e vestibulares em indivíduos com ES. Além disso, revelam prevalência variável quanto ao grau e tipo da perda auditiva e, em apenas um estudo, foi verificada relação entre a audição e o tipo e a gravidade da doença.

No Brasil, nenhum estudo conduzido com o intuito de identificar sintomas

e alterações auditivas em pacientes com ES foi localizado, exceto a publicação prévia dos resultados parciais deste estudo (SILVA et al., 2014). Adicionalmente, não há referência de estudos, em nível mundial, delineados para acompanhar a audição de indivíduos com ES.

Diante desse panorama e considerando que a ES é uma doença progressiva e com sintomatologia que repercute no convívio social dos indivíduos, além da plausibilidade biológica da alteração auditiva pela fisiopatologia da enfermidade, é necessária a identificação precoce da perda auditiva e a respectiva reabilitação nessa população, pois esta pode contribuir para a melhor comunicação, minimizando o isolamento social.

2 HIPÓTESES

Estabeleceram-se como hipóteses deste estudo os três aspectos que seguem:

1) Os indivíduos com ES apresentam elevada frequência de queixas otoneurológicas e alterações auditivas.

2) Os profissionais de saúde que acompanham os indivíduos com ES no serviço de referência para a doença no Estado da Bahia não realizam a indicação de investigação audiológica de rotina.

3) Maior tempo de doença determina piora do quadro audiológico de indivíduos com ES.

### 3 JUSTIFICATIVA

Os sintomas da ES são progressivos e os pacientes se tornam cada vez mais debilitados e limitados à socialização. Além disso, estudos atuais revelam elevada prevalência de queixas otoneurológicas e perda auditiva em indivíduos com ES.

O comprometimento audiológico é caracterizado pela vasculopatia e fibrose de pequenos vasos, causando os sintomas e disfunções implicados na patogênese dessa doença multissistêmica. Como a audição é um meio de integração ao convívio social, a condução de estudo para investigar queixas e alterações otoneurológicas em pacientes com ES pode fornecer dados em relação à condição auditiva e de equilíbrio desse indivíduo.

Portanto, a investigação auditiva de rotina e a caracterização dos achados audiológicos de indivíduos com ES podem proporcionar subsídios aos profissionais de saúde que atuam nessa área para inovações da prática clínica, bem como para promover o acompanhamento e tratamento dos indivíduos com perda auditiva, contribuindo, assim, para a qualidade de vida desses indivíduos.

## 4 OBJETIVOS

Para o desenvolvimento deste estudo, estabeleceram-se como objetivos a serem cumpridos:

#### 4.1 GERAL

Descrever as queixas, sintomas otoneurológicos e alterações auditivas em indivíduos com ES, bem como verificar a evolução do quadro audiológico.

#### 4.2 ESPECÍFICOS

Estimar a frequência e os fatores de risco para a perda auditiva em indivíduos com ES;

Verificar a realização de avaliação audiológica de rotina para os indivíduos com ES, acompanhados no Ambulatório de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos, da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

## 5 REVISÃO DE LITERATURA

Esta seção, tendo em consideração o objeto deste estudo, compreende abordagens sobre o sistema auditivo, o zumbido e a tontura e a esclerose sistêmica, suas características e relações.

## 5.1 SISTEMA AUDITIVO

Compreende os aspectos da anatomofisiologia, da avaliação e da perda auditiva.

### 5.1.1 Anatomofisiologia

O sistema auditivo é um instrumento sensível de detecção sonora que pode responder a uma ampla variedade de frequências na faixa entre 20 Hertz (Hz) e cerca de 20.000Hz. Além de ter a capacidade de discriminação de tons, o sistema auditivo também detecta diferentes níveis de intensidade sonora (ZEMLIN, 2000; RUSSO, 2013).

O mecanismo da audição é descrito em três divisões que se baseiam nas relações anatômicas entre as diferentes estruturas do sistema auditivo: orelha externa, média e interna (ZEMLIN, 2000). A orelha externa é constituída pelo pavilhão auricular e meato acústico externo (MAE) e possui a função de proteger a membrana timpânica contra danos mecânicos, além de promover a captação, filtração, amplificação e concentração da energia sonora na membrana timpânica (DURANTE; TIEPPO; NETO, 2014; MENEGOTTO; COUTO, 2003). Eles têm propriedades acústicas que aumentam o efeito da sombra sonora da cabeça e realçam a sensibilidade a determinados sons (BONALDI; DE ANGELIS; SMITH, 2003; ZEMLIN, 2000).

A orelha média é composta pela cavidade timpânica, tuba auditiva e células aeradas do mastoide, possuindo no limite lateral em que se comunica com a orelha externa, a membrana timpânica, a qual recebe o estímulo acústico (DURANTE;

TIEPPO; NETO, 2014). Esse estímulo é conduzido por estruturas como os ossículos auditivos (martelo, bigorna e estribo), os quais têm duas funções principais: transmitir as vibrações sonoras aos líquidos da orelha interna e evitar que a orelha interna seja invadida por vibrações excessivamente fortes. Assim, a cadeia ossicular liga meios de densidades diferentes, tornando a reflexão do som mínima e a transmissão máxima (BONALDI; DE ANGELIS; SMITH, 2003; DURANTE; TIEPPO; NETO, 2014; ZEMLIN, 2000).

Nessa região, há também a tuba auditiva, canal que estabelece uma comunicação entre a orelha média e a nasofaringe, cujas funções biológicas são permitir que a pressão da orelha média seja equalizada com a pressão externa do ar e possibilitar a drenagem das secreções normais ou decorrentes de doença da orelha média para a nasofaringe (ZEMLIN, 2000).

A orelha interna, localizada na porção petrosa do osso temporal, contém órgãos sensoriais da audição e do equilíbrio, que compreendem as terminações dos ramos coclear e vestibular do nervo vestibulococlear, além de alojar dois sistemas labirínticos, o ósseo e o membranoso (ZEMLIN, 2000; MUNHOZ et al., 2003). O labirinto ósseo compreende a cóclea, o vestíbulo e os canais semicirculares, espaços e canais escavados na substância óssea revestido por uma membrana fibro-serosa e preenchidos por perilinfa (substância de alta concentração de sódio e concentração idêntica ao líquido extracelular) (ZEMLIN, 2000; BONALDI et al., 2004a).

O labirinto membranoso, contido dentro do labirinto ósseo, apresenta três divisões: ductos semicirculares, utrículo e sáculo, e ducto coclear que formam um sistema fechado de ductos que se comunicam entre si, preenchido por endolinfa (substância com alta concentração de potássio e baixa concentração de sódio, semelhante ao líquido intracelular). Na estrutura do labirinto membranoso destaca-se o órgão de Corti, responsável pela transdução do estímulo mecânico em impulso nervoso (ZEMLIN, 2000; BONALDI et al., 2004a). As concentrações iônicas de endolinfa e perilinfa são importantes no funcionamento normal do aparelho vestibular e alterações nesse conteúdo podem determinar alterações de patologias labirínticas (BONALDI et al., 2004b).

A cóclea é a responsável pela função auditiva e é formada por três canais

tubulares de disposição paralelamente enrolados de modo a formar uma estrutura helicoidal. Esses canais são conhecidos como rampa vestibular, rampa intermediária e rampa timpânica (BONALDI, 2012; DOUGLAS, 2006). A rampa vestibular e a rampa intermediária (média) são separadas uma da outra pela membrana de Reissner (membrana vestibular) e a rampa do tímpano e a rampa média são separadas pela membrana basilar. Sobre a superfície da membrana basilar está localizado o órgão de Corti, que contém células eletromecanicamente sensíveis, as células ciliadas: órgãos receptores terminais que geram impulsos nervosos em respostas às vibrações sonoras (GOLDSTEIN, 2002). O órgão de Corti é formado pelas células de sustentação e células ciliadas e gera impulsos nervosos em resposta à vibração da membrana basilar. As células ciliadas internas e externas constituem os receptores auditivos primários (GOLDSTEIN, 2002; MUNHOZ et al., 2003). Assim, o órgão de Corti é a primeira estação da via auditiva periférica e tem a função de responder de forma mais grosseira a diferentes frequências sonoras. Ademais, há um encaminhamento de impulsos nervosos para a região cortical pela transmissão do estímulo do órgão de Corti para o córtex cerebral (BONALDI; DE ANGELIS; SMITH, 2003; MUNHOZ et al. 2003).

O conhecimento do sistema auditivo é indispensável tanto para avaliação, quanto para a intervenção na promoção da comunicação. Além disso, a audição é responsável por desenvolver os processos da percepção, da fala e da comunicação, permitindo assim o convívio social com o desenvolvimento e uso da linguagem.

### **5.1.2 Avaliação Auditiva**

O sistema auditivo está dividido em função de condução (realizada pela orelha externa e orelha média), função sensorio-neural (atribuída à orelha interna, VIII par craniano e núcleo coclear) e função central (decodifica uma mensagem linguística por meio do processamento simultâneo de diferentes sinais acústicos) (SANTOS, 2009; FROTA, 2014).

A avaliação audiológica é realizada por inúmeros testes objetivos e subjetivos

que buscam investigar a origem, localização, evolução, integridade e informações sobre a audição periférica e central, além de permitir avaliar quantitativa e qualitativamente a audição (FRAZZA et al., 2003a; FROTA, 2003; FILHO, 2013a). A anamnese deve preceder à avaliação auditiva, pois é capaz de trazer informações fundamentais, na suspeita da etiologia, que poderão auxiliar nas hipóteses diagnósticas (FILHO, 2013a; FROTA, 2003).

A audiometria tonal liminar é o teste mais utilizado para avaliação da função auditiva, sendo um exame subjetivo que mensura a audição periférica pela intensidade mínima audível, cujos valores em indivíduos adultos normais encontram-se em torno de 25 decibéis nível de audição (dBNA) (FRAZZA et al., 2003a; FROTA, 2003; REDONDO; FILHO, 2013; SANTOS, 2009). Os materiais utilizados para realização desse exame são: cabina acústica para atenuar o ruído ambiental e impedir interferências de sons estranhos ao teste, para que este não mascare os tons puros e evite reverberações; audiômetro, aparelho eletroacústico utilizado nas pesquisas dos limiares tonais e vocais, que contem os elementos básicos como, gerador de frequência, gerador de ruído, par de fones, vibrador ósseo, circuito para logaudiometria, interruptor para ligar e desligar a corrente (REDONDO; FILHO, 2013; FROTA, 2003).

O objetivo desse exame é medir a sensibilidade auditiva em função da frequência através do som por via aérea e via óssea, bem como quantificar e classificar as perdas auditivas (SAMPAIO; FROTA, 2003; SANTOS, 2009). A avaliação da função auditiva não pode se restringir a habilidade de captar sons puros, o que faz com que a audiometria vocal seja um instrumento indispensável para testar a habilidade de percepção e reconhecimento dos sons de fala. Esta audiometria vocal é realizada através de testes básicos, como limiar de reconhecimento de fala (LRF), limiar de detecção de fala (LDF) e índice de reconhecimento de fala (IRF) (FRAZZA et al., 2003a; REDONDO; FILHO, 2005; REDONDO; FILHO, 2013).

O LRF tem o objetivo de confirmar os dados obtidos por via aérea na audiometria tonal, sendo importante na seleção de aparelhos auditivos, diagnóstico das deficiências auditivas funcionais ou psicogênicas; ademais, define a menor intensidade que o paciente consegue identificar 50% das palavras que lhe são

apresentadas em até 10dBNA acima da média dos limiares tonais nas frequências de 500, 1.000 e 2.000Hz (REDONDO; FILHO, 2013). O LDF é utilizado para definir a menor intensidade sonora que o paciente consegue quando não é possível a obtenção do LRF. O limiar do LDF deve corresponder ao melhor limiar tonal encontrado e é estabelecido quando se encontra o nível de intensidade referindo a presença do estímulo em 50% das apresentações (FRAZZA et al., 2003a; REDONDO; FILHO, 2005; REDONDO; FILHO, 2013). O IRF é um teste supraliminar que avalia a habilidade do paciente em repetir palavras com intensidade maior que os limiares tonais, acima da média das frequências de 500, 1.000 e 2.000Hz, e seus resultados são expressos em porcentagem de acerto no reconhecimento de fala. Esses resultados irão depender do grau e do tipo de perda auditiva apresentada pelo paciente, pois existe uma correspondência entre o padrão logaudiométrico e a etiologia da perda auditiva (FRAZZA et al., 2003a; REDONDO; FILHO, 2013).

A imitanciometria é um exame objetivo que mede a função e a integridade do sistema tímpano-ossicular, através da timpanometria e da via do reflexo acústico estapediano; ela possibilita o diagnóstico diferencial entre as perdas auditivas sensorineurais, condutivas e mistas. É utilizada na avaliação das respostas mecânicas à estimulação acústica no segmento da orelha média, lesões do nervo vestibulococlear e do ângulo ponto-cerebelar (ROSSI, 2003; CARVALLO; COUTO, 2009; FILHO, 2013b). Para realizar esse exame é necessário um analisador de orelha média que mede o nível de pressão sonora em uma cavidade fechada, através de um fone, o qual produz tons puros de 500, 1.000, 2.000, 3.000 e 4.000Hz, e uma sonda que contém três tubos: microalto-falante, bomba de pressão e um microfone que capta, lê e transforma o tom puro em impulso elétrico (FRAZZA et al., 2003b; ROSSI, 2003). A imitância acústica proporciona informações sobre: a mobilidade da membrana frente à variação da pressão no meato acústico externo; a compliância, que é o valor do volume de uma cavidade medida em centímetros cúbicos de ar (cc); e reflexo acústico, o qual oferece informações aferentes e eferentes conduzidas pelas fibras neurais e das condições da orelha média (ROSSI, 2003. CARVALLO; COUTO, 2009).

A timpanometria é o método eletroacústico utilizado para avaliar a mobilidade da membrana e identificação de alterações da orelha média (CARVALLO, 2012; FILHO, 2013b). É realizada medindo-se a variação da admitância do sistema auditivo, em função da variação de pressão do som introduzido no meato acústico externo (CARVALLO, 2012; FILHO, 2013b). O registro dos tipos de curva timpanométrica se dá por meio do estado mecânico da orelha média, de acordo com a mobilidade do sistema tímpano-ossicular, quando submetido a variações de pressão. As principais curvas timpanométricas, conforme as afecções encontradas na orelha média, são: A, curva encontrada em indivíduos sem alteração na orelha média ou portadores de otosclerose, caracterizada por um pico máximo em torno de  $-100$  a  $+100$  decaPascals (daPa) de pressão; Ar, curva de rigidez, encontrada em indivíduos com otosclerose, timpanosclerose ou membranas timpânicas espessas, caracterizada por um pico de máxima admitância a baixa pressão com amplitude reduzida; Ad, curva com grande complacência, encontrada em pacientes com disjunção de cadeia ossicular ou flacidez de membrana timpânica; B, curva plana, encontrada em indivíduos com presença de líquido na orelha média, caracterizada por não ter o pico de máxima complacência; C, curva encontrada em pacientes com disfunção tubária, caracterizada por ter o pico de máxima complacência deslocado para pressões negativas, acima de  $-100$  daPa. As medidas da timpanometria contribuem para o diagnóstico das alterações de orelha média (CARVALLO, 2012; FILHO, 2013b).

A pesquisa do reflexo acústico é realizada após a timpanometria para obter informações sobre a integridade da via auditiva (LINARES, 2012). Há dois tipos de reflexo acústico: o contralateral e o ipsilateral, realizados nas frequências de 500, 1.000, 2.000 e 4.000Hz, e aparecem 70 a 90dB acima do limiar auditivo em indivíduos com audição normal (ROSSI, 2003; CARVALHO; COUTO, 2009; LINARES, 2012).

Esses reflexos apresentam aplicações clínicas que dependem do conhecimento e compreensão da anatomofisiologia do arco do reflexo do músculo estapédio e das estruturas envolvidas nesse processo, como por exemplo, topo diagnóstico de paralisia facial, lesão de tronco cerebral, alteração do processamento auditivo e teste de função tubária (CARVALHO; COUTO, 2009; LINARES, 2012; ROSSI, 2003).

### 5.1.3 Perda Auditiva

Os dados coletados na avaliação audiológica, através da comparação entre os limiares da via aérea e da via óssea, transcritos para o audiograma, permitem saber se a audição está dentro dos padrões de normalidade, se há perda auditiva, além do local da situação que produz o transtorno auditivo (FRAZZA et al., 2003a; SANTOS, 2009).

A classificação do grau da perda auditiva é feita pela média dos limiares tonais aéreos de cada orelha, nas frequências 500, 1.000 e 2.000Hz, de acordo com o Quadro 1.

**Quadro 1** - Classificação do grau da perda auditiva

<b>Classificação</b>	<b>Média da perda auditiva (dBNA) 500, 1.000, 2.000 Hz</b>
Normal	0 – 25
Leve	26 – 40
Moderada	41 – 55
Moderadamente Severa	56 – 70
Severa	71 – 90
Profunda	> 90

**Fonte:** Lloyd e Kaplan citados por Santos, 2009

Os audiogramas podem ser classificados de acordo com o tipo de curva formada pela transcrição dos limiares aéreos para cada frequência, que varia de 250 a 8.000Hz. A análise da curva audiométrica permite uma maior avaliação das perdas auditivas quanto ao tipo, gravidade, posição e importância. Essa configuração audiométrica é descrita no Quadro 2, proposta por Cahart (1945), Lloyd e Kaplan (1978) que foi adaptado por Silman e Silverman (1997) citados por Santos (2009).

### Quadro 2 - Critérios de classificação da configuração audiométrica

- Horizontal: os limiares não mudam mais que 5 a 10dB por oitava
- Descendente leve: os limiares mudam 5 a 12dB por oitava
- Descendente acentuada: os limiares mudam 15 a 20dB por oitava
- Descendente em rampa: inicia-se uma curva horizontal ou descendente leve e, subitamente. Os limiares mudam a uma velocidade de 25dB ou mais por oitava
- Ascendente: os limiares melhoram em 5dB ou mais por oitava
- Curva em U: os limiares das frequências médias são 20dB, ou mais, piores que os das frequências externas
- Entalhe: ocorre piora acentuada em uma frequência isolada com recuperação nas frequências imediatamente adjacentes
- Curva em U invertido: os limiares das frequências médias são 20dB, ou mais, melhores que os das frequências externas

**Fonte:** Santos (2009)

A classificação da perda auditiva quanto ao tipo é realizada através da comparação dos limiares de via aérea com os limiares de via óssea conforme o Quadro 3, sugerido por Silman e Silverman (1997) citados pelo Conselho Federal de Fonoaudiologia (2013).

### Quadro 3 - Classificação da perda auditiva

Tipo de Perda	Características
Perda Auditiva Condutiva	Limiares de via óssea menores ou iguais a 15 dBNA e limiares de via aérea maiores do que 25 dBNA, com gap aéreo-ósseo maior ou igual a 15 dB.
Perda Auditiva neurossensorial (ou sensorioneural)	Limiares de via óssea maiores do que 15 dBNA e limiares de via aérea maiores do que 25 dBNA, com gap aéreo-ósseo de até 10 dB.
Perda Auditiva mista	Limiares de via óssea maiores do que 15 dBNA e limiares de via aérea maiores do que 25 dBNA, com gap aéreo-ósseo maior ou igual a 15 dB.

**Fonte:** Conselho Federal de Fonoaudiologia (2013).

## 5.2 ZUMBIDO E TONTURA

O zumbido é um sintoma que acompanha diversas patologias ou desordens de orelha externa, média ou interna, tronco encefálico e córtex cerebral (SAMELLI, 2004). Considerado sintoma de acometimento das vias auditivas, é uma manifestação otoneurológica definida como a percepção consciente do som originado na cabeça do paciente, independente de uma fonte sonora externa. Pode ser classificado em periótico (ZPO) e neurosensorial (ZNS) (FUKUDA, 1998; SANCHEZ; FERRARI, 2004). O ZPO apresenta causas miogênica, vascular e tubal, e é gerado pelas estruturas próximas à orelha interna e transmitido à cóclea (FUKUDA, 1998). A fisiopatologia do ZNS é complexa, manifesta-se em situações em que ocorrem disfunções da cóclea e sistema nervoso auditivo e tem como causas as drogas ototóxicas, disfunções metabólicas, agressões infecciosas, traumáticas, tumorais e vasculares (FUKUDA, 1998; SANCHEZ; FERRARI, 2004). O zumbido pode afetar os aspectos físicos, psicológicos e mentais, e apresenta consequências social, profissional e familiar. Dessa forma diminui a qualidade de vida do paciente (FUKUDA, 1998).

A tontura é uma manifestação subjetiva de perturbação do equilíbrio corporal e pode ser definida como uma percepção errônea, ilusão ou alucinação de movimento. A vertigem é o tipo mais frequente de tontura que causa a sensação de desorientação espacial de tipo rotatório (GANANÇA; CAOVIALLA, 1998; GANANÇA et al., 2000).

As causas das tonturas são as disfunções primárias ou secundárias do sistema vestibulocular e podem ter localização periférica e/ou central. A etiologia pode estar situada em qualquer órgão do corpo humano, uma vez que o sistema vestibular é de tal forma sensível aos distúrbios corporais que a tontura pode surgir antes dos sintomas da doença causal. A tontura causada por disfunção vestibular pode ter duas apresentações diferentes: quadro agudo, de curta duração (algumas horas ou poucos dias) e quadro crônico (de longa duração, meses ou anos) (CAOVILLA; GANANÇA, 1998).

### 5.3 ESCLEROSE SISTÊMICA

Trata-se aqui dos aspectos que envolvem a esclerose sistêmica.

#### 5.3.1 Definição, Etiopatogenia e Epidemiologia

A esclerose sistêmica (ES) é uma enfermidade multissistêmica crônica, com características que abrangem o sistema imunológico, tecido conjuntivo e sistemas vasculares, ocasionando fibrose generalizada na pele e nos órgãos que contêm tecido conjuntivo (GILLILAND, 2006; HELLMANN; SKARE, 2007; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010; STERN; DENTON, 2015). É qualificada clinicamente por inflamação crônica que pode ser decorrente de autoimunidade, lesão generalizada dos pequenos vasos, fibrose intersticial e perivascular na pele nos múltiplos órgãos. Essa interação entre inflamação, dano vascular e reparo do tecido conjuntivo são características da ES e indicam que eventos inflamatórios ou imunológicos seguidos de lesão vascular levam a fibroses e cicatrizes (GILLILAND, 2006; HELLMANN; SKARE, 2007; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010; STERN; DENTON, 2015). Além disso, também é descrito o espessamento da pele em decorrência do acúmulo de tecido conjuntivo e anormalidades estruturais e funcionais dos órgãos viscerais, incluindo o trato intestinal, rins, coração e pulmões (GILLILAND, 2006; HELLMANN; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010; SKARE, 2007).

A ES é considerada uma doença rara, quando comparada a outras doenças do tecido conjuntivo e, dessa forma, elucidações patogênicas e avaliações de tratamento são dificultadas (BORGES, 2000; SKARE, 2007). Essa enfermidade afeta todas as áreas geográficas, com diferenças regionais de incidência e em diferentes raças, com maior taxa de incidência em negros comparada a brancos. O início da doença não é comum em homens jovens e crianças. A variação na incidência é muito grande e a idade média de aparecimento da doença é entre os 30 e 50 anos (BORGES, 2000; CHIFFLOT et al., 2008; GILLILAND, 2006; SKARE, 2007). O

desenvolvimento da ES é dependente do sexo e as mulheres são acometidas três vezes mais que os homens, sendo ainda mais comuns em mulheres não brancas (GILLILAND, 2006; SKARE, 2007; ALLANORE et al., 2015).

A incidência anual mundial foi estimada em 0,6-122 por milhão de pessoas por ano e as taxas de prevalência variam 4-489 casos por milhão de indivíduos (CHIFFLOT et al., 2008; VARGA, 2015). Estas podem ser subestimadas porque os pacientes com doença incipiente e atípica podem passar despercebidos nos inquéritos (GILLILAND, 2006).

Acredita-se que a ES pode ser causada por fatores ambientais em indivíduos cujos fatores genéticos exerçam um papel na suscetibilidade e expressão da ES (ALLANORE et al, 2015; GILLILAND, 2006). Nos fatores genéticos, há agregação familiar da ES em 1,5% das famílias, sendo um fator de risco muito forte para a doença o parentesco de primeiro grau. Assim como em outras doenças autoimunes, como lúpus eritematoso e artrite reumatoide, há a incidência aumentada em parentes do primeiro grau (BORGES, 2000; GILLILAND, 2006).

Há também relatos de diversos fatores ambientais associados ao desenvolvimento da ES como, por exemplo, exposições à sílica, comum em mineradores de ouro e carvão, e, indivíduos expostos a solventes orgânicos e cloreto de polivinil. Entretanto, também há a sugestão de um fator genético determinar a suscetibilidade e a gravidade da doença nesses casos (BORGES, 2000; GILLILAND, 2006).

### **5.3.2 Classificação, Sintomas e Diagnóstico**

A classificação clínica de ES tem sido reconhecida em duas categorias principais, utilizando-se a extensão do comprometimento cutâneo como discriminador para determinar o grau e a taxa de comprometimento da pele e dos órgãos internos e esses variam entre os pacientes (BORGES, 2000; GILLILAND, 2006; ROBBINS et al., 2010). Um subgrupo é classificado em esclerodermia difusa, caracterizada por envolvimento generalizado da pele,

rápido desenvolvimento de espessamento cutâneo simétrico das partes proximais e distais dos membros, da face e do tronco. Esses pacientes apresentam maior risco de envolvimento de outros órgãos no início da evolução (GILLILAND, 2006; ROBBINS et al., 2010). O outro subgrupo é a esclerodermia limitada, na qual o envolvimento da pele costuma ser confinado aos dedos das mãos, antebraços e face. Os pacientes com esclerodermia limitada estão mais propensos a desenvolver isquemia digital e hipertensão pulmonar (GILLILAND, 2006; HELLMANN; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010).

A doença aparece mais frequentemente na pele, apesar do envolvimento visceral poder preceder a alteração cutânea. Os principais sintomas iniciais são fenômeno de Raynaud, espessamento da pele das mãos, dedos, face e tronco e poliartralgia (COSSERMELLI, 1972; HELLMANN; STONE, 2010). Muitos sintomas afetam a qualidade de vida na ES, como dor, sintomas gastrointestinais, prurido, fadiga, insônia e disfunção sexual. São comuns o edema subcutâneo, febre e mal-estar, além de telangiectasia, pigmentação e despigmentação, ulceração próxima à extremidade dos dígitos, calcificação subcutânea, disfagia (devido à disfunção esofágica), fibrose e atrofia do trato gastrointestinal, fibrose pulmonar difusa, anormalidades cardíacas e crises renais (ALLANORE et al., 2015; HELLMANN; STONE, 2010; YOUNG; KHANNA, 2015).

O critério diagnóstico se apoia na história clínica e não apresenta nenhuma dificuldade na presença do fenômeno de Raynaud, com lesões cutâneas típicas e comprometimento visceral (VERZTMAN; LEDERMAN; GUIMARAES, 1980; GILLILAND, 2006). Há o critério diagnóstico maior que requer a presença de espessamento da pele proximal às articulações metacarpo-falangianas e os critérios de diagnóstico menores: achados de esclerodactilia, cicatrizes em polpas digitais, que reflitam isquemia digital, e fibrose pulmonar. Havendo um critério maior ou dois menores fica estabelecido o diagnóstico (VERZTMAN; LEDERMAN; GUIMARAES, 1980; BORGES, 2000; GILLILAND, 2006).

#### 5.4 ALTERAÇÃO OTONEUROLÓGICA NA ESCLEROSE SISTÊMICA

O resultado da avaliação audiológica permite saber se a audição está nos padrões de normalidade ou alterado, bem como a localização da situação que produz o transtorno auditivo. A perda auditiva pode afetar todas as faixas etárias, impactando o desenvolvimento da fala e da linguagem, e causar problemas sociais e profissionais nos indivíduos. Ao conhecer os sinais e sintomas, há cuidados primários que podem proporcionar o tratamento precoce da perda auditiva (FRAZZA et al., 2003a; SANTOS, 2009). LASAK et al., 2014). Em relação aos indivíduos acometidos de ES, há poucos estudos na literatura que relacionam a perda auditiva e a doença.

Kastanioudakis e colaboradores (2001), em estudo caso controle, investigaram a acuidade auditiva de pacientes portadores de ES e possíveis fatores associados à patogênese das alterações auditivas. Para tal, 34 pacientes caso e 45 pacientes controle foram submetidos à avaliação audiológica, com audiometria tonal, vocal e imitanciometria, e avaliação otorrinolaringológica. Como a idade pode influenciar os resultados, para alcançar comparações mais confiáveis, os pacientes foram divididos em quatro grupos de acordo com sua idade: grupo A (18 a 39 anos), grupo B (40 a 54 anos), grupo C (de 55 a 64 anos), e grupo D (maiores de 64 anos). Dos 34 pacientes casos, quatro foram excluídos por não atenderem aos critérios definidos pelos autores.

No estudo, a audiometria tonal revelou perda auditiva sensorineural em seis pacientes e perda auditiva mista em um paciente. A distribuição deles em grupos de idade foi: um paciente no grupo A, um paciente no grupo B, quatro pacientes no grupo C, e um paciente no grupo D. Não houve diferença estatística significativa entre pacientes com e sem perda auditiva, em relação a média de idade, manifestações sistêmicas e duração da doença. A audiometria vocal teve resultados compatíveis com alteração coclear e o resultado da imitanciometria estava dentro dos padrões de normalidade, com exceção do paciente com perda auditiva mista. Para os autores, o envolvimento da orelha média e interna em pacientes com ES tem sido ocasionalmente relatado, mas a frequência e o

mecanismo de dano da orelha não são ainda conhecidos. Os autores concluíram que foi encontrada perda auditiva sensorineural em 20% dos pacientes com ES, afetando a média e principalmente as altas frequências.

Amor-Dorado e colaboradores (2008) conduziram estudo caso controle para avaliar o envolvimento audiovestibular em 35 pacientes com Esclerose Sistêmica Limitada (ESL) e 59 pacientes controle. A maioria dos pacientes com ESL foi constituída de mulheres (94%), com idade média de 64,5 anos. Vinte e sete pacientes (77%) apresentaram perda auditiva, em comparação com apenas 15 (26%) dos pacientes controle. Os autores chegaram à conclusão que há uma forte evidência do comprometimento da orelha interna em pacientes com ESL.

Santarelli e colaboradores (2006) relataram os resultados da percepção da fala e da avaliação eletrofisiológica auditiva realizada antes e após o implante coclear, em uma menina de 18 anos de idade com ES, que apresentava um quadro clínico de neuropatia auditiva. Os testes de percepção de fala padronizados foram realizados um mês antes do implante e várias vezes após o implante. Escores de percepção de fala estavam baixos antes do implante coclear e apresentaram uma notável melhora posteriormente. Os resultados desse estudo mostram que os indivíduos afetados pela ES podem apresentar um quadro audiológico de neuropatia auditiva que, possivelmente, pode melhorar com implante coclear.

Deroee e colaboradores (2009), em estudo de caso, relataram o primeiro caso de paciente de 65 anos, do sexo masculino, com diagnóstico de perda auditiva sensorineural bilateral, antes do aparecimento da ES. O paciente apresentou um início súbito de perda auditiva bilateral, com pior desempenho na orelha esquerda, associado à generalizada dormência por todo o corpo e não apresentou outros sintomas. Na investigação do caso, foi descoberto que o paciente teve uma filha diagnosticada com lúpus eritematoso sistêmico. Na avaliação audiológica, foi detectada perda auditiva sensorineural severa à esquerda, com limiares de 80 a 90dB. A discriminação de fala da orelha direita foi de 100% comparado com 0% da orelha esquerda e os timpanogramas foram considerados normais bilateralmente.

Posteriormente, no mesmo estudo, foi diagnosticado a ES e o paciente começou tratamento medicamentoso (imunoglobulina intravenosa - IVIG e aumento da dosagem de metotrexato) para a ES, passado um mês, os sintomas, incluindo a perda auditiva, melhoraram significativamente. Portanto, esse caso ilustra a importância do acompanhamento e encaminhamento adequado dos pacientes com perda auditiva sensorineural e ES.

Maciaszczyk e colaboradores (2010) elaboraram estudo caso controle, com o objetivo de avaliar a audição dos pacientes com ES, com relação à duração do fenômeno de Raynaud e também os tipos e gravidades da doença. Para tal, foi selecionado um grupo caso, composto por 19 mulheres e um homem, com idade entre 37 e 77 anos. A maioria dos pacientes tinha entre 40 e 50 anos, apenas duas pessoas eram menores de 40 anos, e quatro indivíduos tinham acima de 50 anos. O grupo controle incluiu 26 indivíduos, 24 mulheres e dois homens, com idades entre 38 e 66 anos.

Os pacientes do grupo controle não relataram qualquer exposição a ruído, drogas ototóxicas ou doenças da orelha. Eles não tinham história de hipoacusia, zumbido, tonturas, vertigens e não apresentaram nenhuma anormalidade no exame otorrinolaringológico. Uma bateria de testes audiométricos, incluindo a audiometria tonal, audiometria vocal, imitanciometria e Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (PEATE) foi realizada, tanto nos portadores de ES, quanto nos do grupo controle. Nesse mesmo estudo, os resultados da avaliação audiológica nos pacientes com ES indicaram que a principal razão do envolvimento auditivo na doença é a lesão coclear. No entanto, existem casos relatados de pacientes com ES, com neuropatia auditiva, sugerindo que outras partes do sistema auditivo podem estar envolvidas. Além disso, nenhuma relação foi observada entre nível de audição e tipo, duração e gravidade da doença. Logo, esse fato deve ser levado em consideração durante procedimentos diagnósticos e terapêuticos.

Berrettini e colaboradores (1994) realizaram estudo com a finalidade de avaliar a associação do envolvimento audiovestibular em pacientes com ES. Foram selecionados 37 pacientes com diagnóstico de ES e realizada a avaliação

audiológica e vestibular: audiometria tonal, audiometria vocal, imitanciometria e eletroneistagmografia. As avaliações identificaram um envolvimento audiovestibular de 41% e a perda auditiva foi encontrada em 14 pacientes (10 casos do tipo perda auditiva sensorineural e 4 casos do tipo perda auditiva mista). Eles concluem o estudo, afirmando que a ES pode ser incluída entre as doenças autoimunes que podem causar alterações audiovestibulares.

Bassyouni e colaboradores (2011) investigaram a disfunção vestibular em uma coorte de pacientes ES e correlacionaram os achados com parâmetros de doença e envolvimento microvascular. Foram avaliados 30 pacientes do sexo feminino com ES e 29 do sexo feminino com a mesma idade, saudáveis, usando a plataforma de posturografia dinâmica computadorizada (CDP). A avaliação da microvasculatura foi realizada por videocapilaroscopia periungueal (NVC). As principais correlações clínicas da doença, tais como função renal, pele, articulações e envolvimento pulmonar, foram avaliados por exames clínicos e instrumentais. A disfunção vestibular foi detectado em 33% dos pacientes com ES. Foi encontrada associação entre disfunção vestibular e padrões NVC. Por outro lado, nesse estudo, não foi observada correlação entre disfunção vestibular com a idade, duração da doença, subconjuntos de doenças, autoanticorpos e os outros parâmetros de doença clínica. Os resultados mostraram uma evidência de comprometimento vestibular em pacientes com ES.

Ao analisar as publicações relativas à ES, verifica-se um número reduzido de estudos que investigaram a audição em indivíduos com a doença. Entretanto, a maioria revela elevada frequência de queixas e alterações auditivas, de grau e configuração variáveis. Contudo, ainda não é claramente descrito na literatura como a ES pode afetar o sistema auditivo.

## 6 METODOLOGIA

Nesta seção, apresenta-se o percurso metodológico estabelecido para dar cumprimento aos objetivos.

## 6.1 ASPECTO ÉTICO

Esta pesquisa foi aprovada do Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Ciências da Saúde da UFBA, através do Parecer Nº 943.022 (ANEXO A). Os pacientes foram informados sobre a confidencialidade dos dados coletados, a segurança dos procedimentos realizados e o caráter voluntário da participação na pesquisa, sem ônus ou bônus financeiro, mediante a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A). Os procedimentos metodológicos do projeto respeitaram os princípios éticos de pesquisas que envolvem seres humanos, regulamentados pela Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

## 6.2 TIPO DE ESTUDO

Trata-se de um inquérito epidemiológico seccional e prospectivo, realizado em 2012 e em 2015, com todos os pacientes com diagnóstico médico de ES, acompanhados no Ambulatório de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos, da UFBA, serviço de referência no Estado da Bahia.

## 6.3 PROCEDIMENTOS

Foi utilizado como estudo-piloto o projeto de pesquisa intitulado *Achados e sintomas otoneurológicos na esclerose sistêmica: relação entre gravidade e tempo de doença*, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Edgard Santos, sob protocolo 95/2011 (ANEXO B). Neste estudo-piloto, realizado no período de 2012, foram coletados dados de identificação, dados sociodemográficos e de estilo de vida, além de realizada a avaliação audiológica de 27 dos 40 indivíduos com ES acompanhados no Ambulatório de Reumatologia.

Para a presente pesquisa foi realizada, em 2015, a reavaliação audiológica

dos indivíduos do estudo-piloto, além de serem incluídos novos indivíduos considerados ativos no serviço citado. Para tanto, foram utilizados os mesmos protocolos, exames, técnicas, além do banco de dados do projeto piloto. A equipe deste projeto de pesquisa contou com a participação de três fonoaudiólogas, responsáveis pela entrevista e avaliação audiológica, e um médico reumatologista, encarregado da avaliação clínica dos pacientes.

Para todos os participantes do estudo foram coletados, mediante a análise dos prontuários e da realização da anamnese médica, os dados em relação a nome, idade, data de nascimento, ano de início da doença, ano de diagnóstico e subtipo da ES. Posteriormente, foi realizada a anamnese fonoaudiológica (APÊNDICE B) para identificação de queixas e sintomas otoneurológicos, além de dados sociodemográficos e audiometria progressiva (audiometria anterior à inclusão no estudo).

Para a variável idade, renda salarial e número de pessoas que residem na casa foram calculados a mediana e o intervalo interquartil, incluindo também o valor mínimo e máximo de referência. A localidade de residência foi dicotomizada em capital e interior, a cor de pele foi autorreferida (branco, pardo e negro) e a escolaridade foi estratificada em quatro níveis de ensino: analfabeto, fundamental, médio e superior. A ocupação foi classificada de acordo com os grandes grupos da Classificação Brasileira de Ocupações (CBO), instituída por Portaria Ministerial n. 397 de 9 de outubro de 2002 (BRASIL. Ministério do Trabalho e Emprego, 2012).

Na anamnese fonoaudiológica, os indivíduos também foram questionados quanto à presença de queixas relacionadas à audição. A primeira queixa relatada foi considerada como queixa otoneurológica principal. Após, foram realizadas perguntas direcionadas à presença dos seguintes sintomas otoneurológicos: perda auditiva, dificuldade de entender a fala, otalgia, otorreia, desconforto a sons intensos, autofonia, zumbido e tontura. Caso o indivíduo referisse perda auditiva, eram investigadas as características da afecção (unilateral ou bilateral), instalação e progressão da perda auditiva. Para aqueles que relataram a presença de zumbido ou tontura, procedeu-se à caracterização quanto ao tipo, intensidade e frequência de

ocorrência.

Em relação às condições de saúde e de estilo de vida, os indivíduos foram questionados quanto à exposição a ruído e produtos químicos, presença de outras comorbidades, internação com risco de morte, traumatismo craniano, realização de quimioterapia e/ou pulsoterapia e o consumo de medicamentos ototóxicos e fumo. No consumo de tabaco, foi considerado sim para os fumantes atuais e ex-fumantes, com tempo de consumo maior ou igual a dois anos e não para os nunca fumantes.

Em seguida, todos os indivíduos foram submetidos à avaliação audiológica básica, realizada seguindo os procedimentos: a) inspeção do meato acústico externo com o auxílio do otoscópio para verificar a existência de obstruções. Nos casos em que foi verificada qualquer obstrução, o indivíduo foi orientado a realizar consulta com médico otorrinolaringologista e a retornar posteriormente para dar continuidade à avaliação auditiva; b) verificação da presença de colabamento do MAE, pela observação da redução da luz deste após a compressão do pavilhão auricular em direção ao crânio; c) realização dos testes acumétricos Rinne e Weber, com utilização de um diapásão de 512Hz; d) pesquisa da curva timpanométrica e reflexo acústico estapediano contralateral, com a utilização do imitanciômetro AZ7 da *Interacoustics*. Foram oferecidas variações pressóricas em torno de +200daPa e -600daPa em cada orelha, por meio de uma sonda inserida no meato acústico externo para determinar o tipo de curva timpanométrica e a complacência da orelha média.

Logo após, foi investigada a presença do reflexo acústico estapediano, pela apresentação de sons intensos nas frequências de 500 a 4.000Hz. Para a identificação da presença de comprometimento do sistema auditivo, foi calculada a diferença entre o limiar do reflexo acústico contralateral e o limiar tonal audiométrico na frequência pesquisada, considerando a classificação sugerida pelo Conselho Federal de Fonoaudiologia (2013). Dessa forma, o reflexo acústico contralateral estapediano foi classificado em normal: reflexo desencadeado entre 70 e 100dB acima do limiar da via aérea; aumentado: diferença maior do que 100dB entre o limiar de via aérea e o reflexo acústico estapediano contralateral; diminuído: diferença menor ou igual a 65dB entre o limiar de via aérea e o reflexo acústico

estapediano contralateral; ausente: reflexo não desencadeado até a saída máxima do equipamento; e) realização da audiometria tonal e vocal em cabina audiométrica, utilizando o audiômetro AC40 da *Interacoustics*, devidamente calibrado. Na audiometria tonal foram pesquisados os limiares aéreos nas frequências de 250 a 8.000Hz, sendo os estímulos dados via fone supra-aural. Adicionalmente, foi realizada audiometria tonal por via óssea nas frequências de 500 a 4.000Hz, caso os limiares auditivos obtidos fossem a partir de 25dBNA. Na audiometria vocal, foram realizados os testes LRF e IRF, nos quais foram apresentados estímulos de fala para que o paciente repetisse da forma que entendeu. As respostas obtidas foram registradas no audiograma utilizado no Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia (CEDAF) (ANEXO C).

Os indivíduos com limiares auditivos superiores a 25dBNA, em qualquer frequência pesquisada, uni ou bilateralmente, foram considerados portadores de perda auditiva. O tipo de perda auditiva foi classificado em sensorineural, condutiva ou mista, e o grau foi estratificado em cinco categorias: leve, moderado, moderadamente severo, severo e profundo (SANTOS, 2009).

Após a avaliação audiológica, caso fosse constatada perda auditiva que comprometesse a comunicação, o paciente era encaminhado para avaliação otorrinolaringológica em serviço de saúde da rede estadual para definir o melhor tratamento. Considerando a possibilidade de indicação de Aparelho de Amplificação Sonora Individual (AASI), foram realizadas orientações em relação à concessão do aparelho.

#### 6.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

Foram incluídos na pesquisa todos os indivíduos diagnosticados com ES, de acordo com os critérios internacionais do 1980 American College of Rheumatology (ACR) e do 2013 American College of Rheumatology da European League Against Rheumatism (EULAR); e excluídos aqueles que apresentaram dificuldades de locomoção que impedisse a realização da avaliação auditiva, bem como os que relataram perda auditiva congênita.

## 6.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados coletados foram digitados e organizados com o auxílio do programa *EpiData 3.1*. Inicialmente foram estimados a média, mediana, o desvio-padrão, intervalo interquartil, valor mínimo e valor máximo de referência e as frequências das variáveis sociodemográficas. Em seguida, os sintomas e os achados otoneurológicos foram descritos e quantificados. Ademais, foi realizada a comparação dos resultados do exame audiológico dos indivíduos que realizaram a avaliação no tempo um e no tempo zero. Para tanto, foram consideradas mudanças nos limiares auditivos as variações dos limiares iguais ou superiores a 10dB.

## 7 RESULTADOS

Participaram do estudo 50 indivíduos com diagnóstico médico de ES. Este estudo foi desenvolvido de forma seccional, em dois momentos: 2012 e 2015. No ano de 2012, o Serviço de Reumatologia realizava o acompanhamento de 40 indivíduos com ES. Destes, 11 não compareceram para realização da entrevista e para a avaliação audiológica ou apresentavam dados de contato desatualizados, o que não permitiu o convite para participação. Foram contatados 29 indivíduos e, destes, somente dois recusaram o convite para participar da pesquisa. Desta forma, foi realizada a anamnese fonoaudiológica e a avaliação audiológica de 27 indivíduos.

No ano de 2015, o Serviço de Reumatologia acompanhava 84 indivíduos. Destes, 61 eram pacientes ativos, ou seja, compareciam às consultas médicas previamente agendadas pelo serviço. Dos 61, 9 não puderam realizar a avaliação auditiva no dia da coleta, 1 indivíduo recusou participar da pesquisa, 16 indivíduos não compareceram no período da coleta para consulta médica, impossibilitando o contato para convite à participação no estudo, ou são considerados faltosos pelo Serviço, pois não compareceram a no mínimo uma consulta previamente agendada. Assim, 23 novos indivíduos foram incluídos no estudo e realizaram tanto a anamnese fonoaudiológica, como a avaliação audiológica. Além disso, no ano de 2015, 12 dos 27 indivíduos que realizaram avaliação auditiva no ano de 2012 fizeram a reavaliação audiológica.

O ano de realização da primeira avaliação audiológica foi considerado tempo zero do estudo. Já, o tempo um foi estabelecido como o ano em que os indivíduos realizaram a reavaliação audiológica. Nos períodos de 2012 a 2015, três indivíduos que realizaram a avaliação audiológica no tempo zero faleceram (Figura 1).

**Figura 1** - Fluxograma da admissão dos indivíduos com esclerose sistêmica



**Fonte:** Dados da pesquisa.

Dos 50 indivíduos, apenas 9 (18%) tinham realizado audiometria pregressa e 41 (82%) nunca haviam realizado a audiometria. De todos os indivíduos que participaram do estudo, a maioria era do sexo feminino (82%), com idade mínima de 21,6 anos e máxima de 71,1 anos, sendo a mediana da idade de 49,25 anos. A maior parte dos indivíduos referiu ter concluído o ensino fundamental (54%), residir no interior (58%) e ser trabalhador dos serviços, vendedor do comércio em lojas e mercados (52%), apresentando renda mediana de 1.244,00 reais (Tabela 1).

**Tabela 1** - Características sociodemográficas dos indivíduos com esclerose sistêmica

Variáveis	N (%)	Md (IIQ); [Mínimo – Máximo]
Sexo		
Masculino	9 (18)	
Feminino	41 (82)	
Escolaridade		
Analfabeto	2 (4)	
Fundamental	27 (54)	
Médio	15 (30)	
Superior	6 (12)	
Cor da pele		
Branco	2 (4)	
Pardo	30 (60)	
Negro	18 (36)	
Município de Residência		
Capital	21 (42)	
Interior	29 (58)	
Ocupação CBO (Grupos)		
5	26 (52)	
6	6 (12)	
Outros	18 (36)	
Idade (anos)		49,25 (15,68) ; [21,6 – 71,1]
Renda (reais)		1244,00 (1104,00) ; [122,00 – 15776,00]
Número de pessoas na casa		3,5 (2) [1 – 8]

**Fonte:** Dados da pesquisa

Legenda: N = Número de indivíduos; Md = Mediana; IIQ = Intervalo Interquartil;

Md = Mediana. CBO = Classificação Brasileira de Ocupações. Grupo 5 = Trabalhadores dos serviços, vendedores do comércio em lojas e mercados. Grupo 6 = Trabalhadores agropecuários, florestais, da caça e pesca.

Na Tabela 2, são apresentadas as características da doença, condições de saúde e estilo de vida dos indivíduos com ES. Observa-se que 22 (44%) indivíduos possuíam ES limitada, 15 (30%) possuem a ES por um período menor ou igual a quatro anos e 35 (70%), por um período maior que quatro anos. A maioria dos indivíduos não apresentou outros fatores de risco que pudessem colaborar para instalação da perda auditiva. Cabe salientar ainda que a investigação detalhada

sobre a utilização de medicamentos ototóxicos foi incluída no protocolo de pesquisa, no ano de 2015. Desta forma, os 27 indivíduos que realizaram a avaliação auditiva no ano de 2012 não foram questionados sobre esse fator de risco para a perda auditiva e a consulta aos prontuários desses pacientes não forneceu dados adicionais para a análise desta variável.

**Tabela 2** - Caracterização da doença, condições de saúde e estilo de vida dos indivíduos com esclerose sistêmica

<b>Variáveis</b>	<b>N (%)</b>
Subtipo da ES	
Limitada	22 (44)
Difusa	13 (26)
Sem informação	15 (30)
Exposição a ruído	
Não	42 (84)
Sim	8 (16)
Exposição a produto químico	
Não	41 (82)
Sim	9 (18)
Outras comorbidades	
Não	25 (50)
Sim	25 (50)
Internação com risco de morte	
Não	47 (94)
Sim	3 (6)
Quimioterapia	
Não	49 (98)
Sim	1 (2)
Pulsoterapia	
Não	38 (76)
Sim	12 (24)
Traumatismo Craniano	
Não	42 (84)
Sim	8 (16)
Medicamentos Ototóxicos	
Não	12 (24)
Sim	11 (22)
Sem Informação	27 (54)
Fumante	
Não	30 (60)
Sim	20 (40)

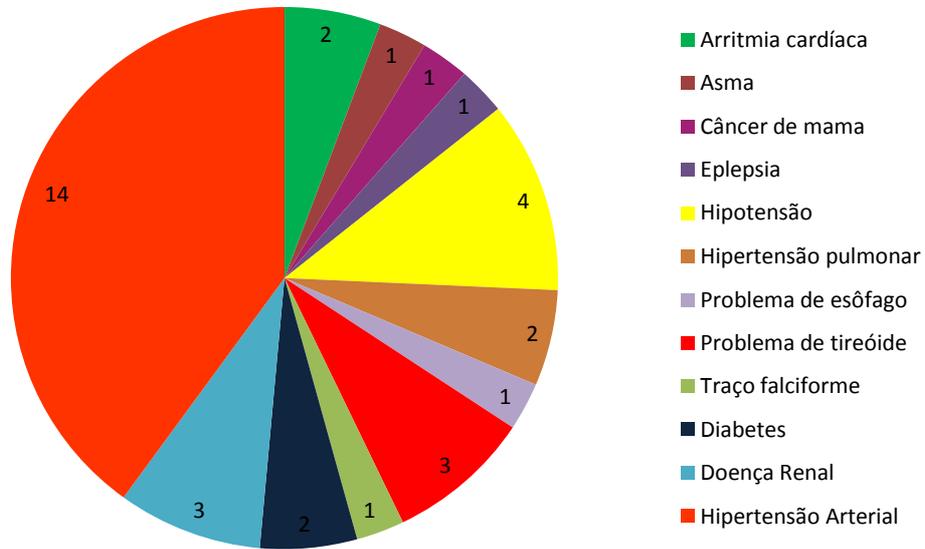
**Fonte:** Dados da pesquisa.

N = Número de indivíduos

ES = Esclerose Sistêmica

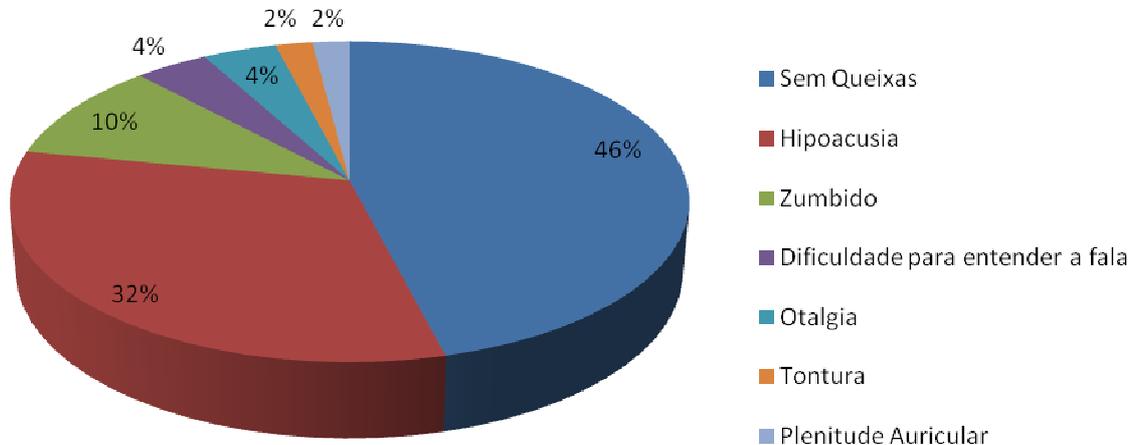
Ainda em relação às condições de saúde, foi observado que 25 indivíduos referiram presença de pelo menos outra comorbidade, além da ES, na data da realização da anamnese, sendo a hipertensão arterial a mais frequente (Figura 2).

**Figura 2** - Comorbidades relatadas pelos indivíduos com esclerose sistêmica



Na investigação da presença de queixas otoneurológicas autorreferidas, verificou-se que 27 indivíduos apresentavam pelo menos uma queixa, sendo mais frequente o relato de hipoacusia (16) (Figura 3).

**Figura 3** - Queixa otoneurológica principal dos indivíduos com esclerose sistêmica



**Fonte:** Dados da pesquisa.

Já em relação aos sintomas otoneurológicos, dos 20 (40%) indivíduos que relataram queixa de perda auditiva, 6 (30%) referiram perda unilateral, 13 (65%) bilateral e 1 (5%) indivíduo não soube referir a lateralidade do sintoma. A perda auditiva, na maioria dos casos, foi de caráter progressivo. Os sintomas otoneurológicos mais frequentes foram tontura 35 (70%) e zumbido 32 (64%) (Tabela 3).

**Tabela 3** - Sintomas otoneurológicos dos indivíduos com esclerose sistêmica

<b>Variáveis</b>	<b>N (%)</b>
Perda Auditiva	
Não	30 (60)
Sim	20 (40)
Dificuldade para entender fala	
Não	29 (58)
Sim	21 (42)
Otalgia	
Não	28 (56)
Sim	22 (44)
Otorreia	
Não	47 (94)
Sim	3 (6)
Autofonia	
Não	30 (60)
Sim	20 (40)
Zumbido	
Não	18 (36)
Sim	32 (64)
Tontura	
Não	15 (30)
Sim	35 (70)
Desconforto a Sons Intensos	
Não	33 (66)
Sim	17 (34)

N = Número de indivíduos

**Fonte:** Dados da pesquisa.

A tontura foi caracterizada pela maioria dos indivíduos como discreta e esporádica e em 62,9% dos indivíduos apresentava caráter rotatório. A piora do zumbido nas crises de tontura foi relatada por 3 indivíduos e 2 consideraram que houve uma piora da audição com o aparecimento da tontura (Tabela 4). Em relação ao zumbido, a maior parte dos indivíduos o caracterizou como tonal, de *pitch* agudo e de ocorrência esporádica (Tabela 5).

**Tabela 4** – Caracterização da tontura nos indivíduos com esclerose sistêmica

Tontura	N (%)
Tipo	
Vertigem	22 (62,9)
Desequilíbrio	13 (37,1)
Intensidade	
Discreta	20 (57,1)
Intensa	15 (42,9)
Frequência	
Esporádica	29 (82,9)
Frequente	6 (17,1)
Durante a crise de Tontura	
Aumenta zumbido	3 (8,6)
Piora audição	2 (5,7)
Aumenta zumbido e piora audição	1 (2,8)
Não aumenta zumbido nem piora a audição	29 (82,9)

N = Número de indivíduos

**Tabela 5** – Caracterização do zumbido nos indivíduos com esclerose sistêmica

Zumbido		OD	OE	Na cabeça
		N (%)	N (%)	N (%)
		22 (100)	21 (100)	3 (100)
Tipo	Tonal	16 (72,7)	19 (90,5)	2 (66,7)
	Chiado	6 (27,3)	2 (9,5)	1 (33,3)
<i>Pitch</i>				
	Grave	9 (40,9)	6 (28,6)	1 (33,3)
	Agudo	13 (59,1)	15 (71,4)	2 (66,7)
Frequência *				
	Frequente	2 (9,1)	3 (14,3)	-
	Esporádico	19 (86,4)	18 (85,7)	3 (100)

**Fonte:** Dados da pesquisa.

\* 1 indivíduo não soube referir a frequência do zumbido na OD

OD = Orelha direita

OE = Orelha esquerda

Na avaliação audiológica, verificou-se que dos 50 indivíduos, 27 (54%) apresentaram audição normal e 23 (46%) foram diagnosticados com perda auditiva de grau e configurações variáveis. Dos 23 indivíduos que apresentaram perda auditiva, 18 (78,2%) eram do sexo feminino e 5 (21,8%) do sexo masculino, apresentando média de idade de 50,56 anos ( $\sigma$  12,87), a mediana da idade foi 51,7 anos (IIQ 21,7) (Tabela 6). Dentre os indivíduos com perda auditiva, em apenas três foi verificada perda auditiva unilateral e nos demais perda auditiva bilateral. A maioria das perdas auditivas foi do tipo sensorineural, com maior comprometimento das frequências altas. Em relação aos achados imitanciométricos verificou-se que a maior parte dos indivíduos apresentou curva timpanométrica tipo A e reflexos acústicos estapediano contralateral normal.

**Tabela 6** - Caracterização da perda auditiva e achados imitanciométricos nos indivíduos com esclerose sistêmica

Variável	OD	OE
	N (%)	N (%)
Perda Auditiva	22 (95,7)	21 (91,3)
Tipo		
Condutiva	1 (4,5)	2 (9,5)
Sensorineural	20 (90,9)	18 (85,7)
Mista	1 (4,5)	1 (4,8)
Grau		
Leve	2 (9,1)	1 (4,8)
Moderado	1 (4,5)	2 (9,5)
Moderadamente Severo	-	1 (4,8)
Severo	1 (4,5)	-
Não Classificável	18 (81,9)	17 (80,9)
Configuração		
Horizontal	1 (4,5)	3 (14,3)
Descendente Leve	1 (4,5)	2 (9,5)
Descendente Acentuada	1 (4,5)	-
Curva em U invertido	1 (4,5)	-
Entalhe	2 (9,2)	1 (4,8)
Não Classificável	16 (72,8)	15 (71,4)
Curva Timpanométrica		
Tipo A	21 (95,4)	19 (90,6)
Tipo Ar	1 (4,6)	1 (4,7)
Tipo Ad	-	1 (4,7)
Reflexo acústico estapediano contralateral		
Normal	13 (59)	13 (61,9)
Aumentado	1 (4,5)	1 (4,8)
Diminuído	4 (18,2)	4 (19)
Ausente	4 (18,2)	3 (14,3)

N = Número de Indivíduos

**Fonte:** Dados da pesquisa.

Considerando a possível contribuição de outros fatores de risco para o quadro audiológico identificado nos indivíduos com ES, também foram analisadas as avaliações auditivas daqueles investigados no presente estudo que não apresentavam nenhum dos fatores de risco para a perda auditiva. Foram identificados 9 indivíduos, com mediana da idade igual a 43,1 anos (26,9 - 58,9 anos). Destes, a maioria (88,9%) era do sexo feminino e relatou que não havia realizado audiometria progressiva. Em relação à queixa autorreferida, considerada principal, 2 (22,2%) referiram perda auditiva e 7 (77,8%) não tinham queixas.

Ao serem investigados quanto à presença de sintomas otoneurológicos, 6 (66,7%) referiram zumbido, sendo a maioria do tipo tonal, *pitch* agudo e frequência

esporádica, e 4 (44,4%) relataram tontura esporádica e de intensidade discreta. Na avaliação audiológica, foi observado que 5 (55,6%) indivíduos apresentavam perda auditiva sensorioneural bilateral, de grau e configurações variáveis, e 4 indivíduos (44,4%) apresentaram audição normal. Em relação aos achados imitanciométricos, 8 (88,9%) apresentaram curva timpanométrica tipo A e 1 (11,1%) apresentou curva timpanométrica tipo Ar, em ambas as orelhas. Ademais, os 9 indivíduos apresentaram reflexo acústico estapediano contralateral normal em ambas as orelhas.

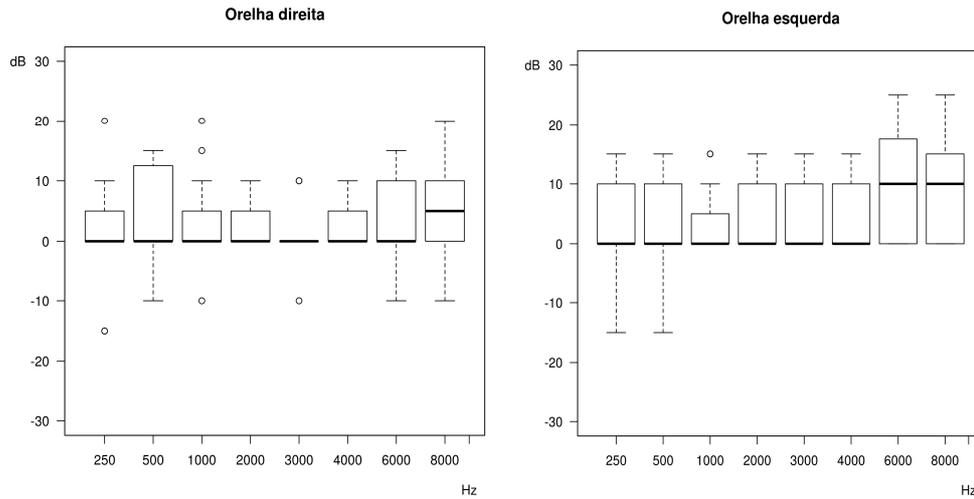
No ano de 2015, além de serem incluídos 23 novos indivíduos ao estudo, 12 que já haviam sido avaliados em 2012 foram reavaliados. Ao comparar os achados do tempo zero (primeira avaliação audiológica) e do tempo um (segunda avaliação audiológica), não foram observadas mudanças nas características sociodemográficas, características da doença, condições de saúde e de estilo de vida desses indivíduos. Em relação aos sintomas otoneurológicos, o número de indivíduos que referiram perda auditiva passou de 4 para 6, comparando os tempos zero e um, respectivamente. Em relação aos demais sintomas investigados não se observaram modificações.

Na análise dos resultados da avaliação auditiva básica, verificou-se que os achados imitanciométricos, grau e configuração da perda auditiva foram mantidos, bem como o tipo da perda auditiva. Dentre as 24 orelhas reavaliadas no ano de 2015, observou-se que em 15 orelhas (62,5%) houve piora do limiar auditivo por via aérea, em pelo menos uma frequência, e em 5 orelhas (20,8%), as quais apresentavam limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade, em todas as frequências no ano de 2012, foi identificado na reavaliação audiológica algum limiar auditivo superior a 25dBNA, indicando a instalação de uma perda auditiva. Nas demais orelhas (quatro), não foram observadas mudanças nos limiares audiométricos. Considerando a lateralidade da perda auditiva, observa-se que, no tempo zero (2012), 4 orelhas direitas e 4 esquerdas possuíam perda auditiva. Já, no tempo um, 12 orelhas foram identificadas com perda auditiva, sendo 7 orelhas direitas e 5 orelhas esquerdas.

Na Figura 4, é apresentada a distribuição da variação dos limiares auditivos por frequência e por orelha, referentes aos 12 indivíduos com ES que realizaram a

reavaliação auditiva. A análise da variação dos limiares obtidos no tempo zero e no tempo um revelou uma piora de até 10dB na maioria das frequências avaliadas, sendo que esta piora foi mais expressiva nas frequências altas.

**Figura 4** - Diferença em dB do limiares auditivos por frequência obtidos na audiometria tonal liminar no tempo zero e tempo um.



**Fonte:** Dados da pesquisa.

## 8 DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo revelam elevada frequência de queixas otoneurológicas e de perda auditiva em indivíduos com ES. Este achado é congruente com os resultados de investigações prévias, conduzidas com o intuito de investigar o comprometimento audiovestibular em pacientes com ES (BERRETINI, 1994; SANTARELLI et al., 2006; AMOR-DORADO et al., 2008; DEROEE et al., 2009; MACIASZCZYK et al., 2010; SILVA et al., 2014).

Não há consenso na literatura em relação às queixas otoneurológicas apresentadas com maior frequência por indivíduos com ES. No estudo atual, a queixa mais comum foi a tontura, seguida do zumbido. Esse achado é corroborado pelo estudo de Maciaszczyk e colaboradores (2010), no qual foi identificada elevada prevalência de queixas otoneurológicas em 20 casos com ES, sendo as mais frequentes a tontura, o zumbido e a hipoacusia. Para Amor-Dorado e colaboradores (2008), a queixa mais frequente identificada em indivíduos com ES foi a hipoacusia, seguida de desequilíbrio, zumbido e vertigem. Já Berretini e colaboradores (1994) verificaram que a perda auditiva, o zumbido e distúrbios vestibulares são relatados com maior frequência.

A queixa de tontura foi identificada em 35 (70%) dos 50 indivíduos que participaram do presente estudo. Acredita-se que esse sintoma esteja relacionado à redução ou interrupção do suprimento sanguíneo ao sistema vestibular, através da artéria do labirinto, devido à vasculopatia, a qual se configura como uma das manifestações clínicas da ES (BERRETINI et al., 1994; BONALDI et al., 2004b). A segunda queixa mais frequente foi o zumbido, relatada por 32 (64%) indivíduos, sendo a maioria do tipo tonal e com *pitch* agudo. Estas características do zumbido são compatíveis com a perda auditiva sensorioneural e estão de acordo com o tipo de alteração auditiva identificada nos indivíduos com ES no presente estudo (FERREIRA; JUNIOR; MENDES, 2009; MODELLI; ROCHA, 2011; PINTO; HOSHITA; TOMITO, 2008).

A otalgia também foi um dos sintomas otoneurológicos relatados pelos indivíduos com ES no presente estudo. Entretanto, este achado não foi descrito em investigações prévias que abordaram as alterações auditivas na ES. Mota e

colaboradores (2007) referem que a presença de otalgia pode estar relacionada a causas otológicas, como otite externa, otite média, mastoidite, além de causas não otológicas, como as disfunções temporomandibulares (DTM). Estudo desenvolvido no Brasil com o intuito de avaliar e descrever a frequência das principais alterações ósseas mandibulares em pacientes com ES revelou que as áreas de reabsorção óssea facial relacionada a esta patologia são exclusivas à mandíbula e acometeram 7 (28%) dos 25 pacientes avaliados (MARCUCCI et al., 2007). Assim, é possível relacionar a queixa de otalgia apresentada pelos indivíduos com ES no presente estudo a uma possível alteração temporomandibular.

A frequência de perda auditiva em indivíduos com ES, no presente estudo, foi de 46% e a idade média foi de 50,56 anos. Esses achados são corroborados pela maioria dos estudos internacionais, os quais relevam elevada frequência de alterações auditivas em indivíduos com ES, na mesma faixa etária. Maciaszczyk e colaboradores (2010) estimaram a frequência de 40% de perda auditiva entre os 20 indivíduos com ES, com idade entre 40 e 50 anos; Berretini e colaboradores (1994) verificaram que 14 (37,8%) dos 37 indivíduos com ES e idade média de 55,2 anos, apresentavam perda auditiva; Amor-Dorado e colaboradores (2008) identificaram a perda auditiva em 27 (77%) dos 35 indivíduos que participaram do estudo, com média de idade de 64,5 anos. Já Kastanioudakis e colaboradores (2001) verificaram uma frequência 23,3% de perda auditiva em indivíduos com ES, isto é, somente 7 dos 30 pacientes, com média de idade de 52,2 anos, foram diagnosticados com a afecção.

Adicionalmente, verifica-se que a frequência de perda auditiva em indivíduos com ES é superior à esperada para os indivíduos sem a ES, na mesma faixa etária. Em estudo para investigar a prevalência de perda auditiva em adultos com idade de 20 a 69 anos, Agrawal, Platz e Niparko (2008) verificaram que 16,1% (29 milhões) dos nortes americanos apresentavam perda auditiva. Cruickshanks e colaboradores (1998), em estudo em Denver, Wiscosin, nos Estados Unidos da América, estimaram a prevalência de 45,9% de perda auditiva na população acima de 48 anos.

No Brasil, estudos epidemiológicos para investigar a frequência da perda

auditiva por faixa etária são restritos. Bevilacqua e colaboradores (2013) realizaram estudo com o objetivo de investigar a prevalência de perda auditiva em população de área urbana no estado de Rondônia e identificaram, pela audiometria tonal liminar, que dos 525 indivíduos que participaram do estudo 84,8% apresentavam audição normal e 15,2% foram diagnosticados com perda auditiva. Dessa forma, concluíram que a prevalência de perda auditiva estimada está de acordo com a prevalência internacional. Contudo, esse achado foi inferior ao descrito no estudo realizado por Béria e colaboradores (2007). Nesse estudo, conduzido com 2.427 pessoas, visando a fornecer os primeiros dados de base populacional sobre surdez e deficiência auditiva no Brasil, foi verificado algum grau de perda auditiva em 26,1% da população estudada. Adicionalmente, Cruz e colaboradores (2009) entrevistaram 5.250 pessoas com idade média de 52,35 anos e verificaram 480 relatos de perda auditiva. Diante desse panorama, deve-se considerar que apenas o avanço da idade, não explica a elevada frequência da perda auditiva em indivíduos com ES.

A análise da avaliação audiológica dos indivíduos com ES, do presente estudo, revelou maior frequência da perda auditiva do tipo sensorineural, bilateral simétrica, com maior comprometimento das frequências altas, e de grau e configurações variáveis. Amor-Dorado e colaboradores (2008) também observaram que 24 dos 27 indivíduos investigados apresentaram perda auditiva sensorineural. No entanto, Berretini e colaboradores (1994) identificaram que em 14 (37,8%) dos 37 casos estudados, 10 apresentavam perda auditiva do tipo sensorineural e 4 do tipo mista. Maciaszczyk e colaboradores (2010) confirmaram a perda auditiva sensorineural bilateral em 8 (40%) dos 20 casos estudados. Desses indivíduos, apenas 2 apresentaram a perda auditiva unilateral. Já Kastanioudakis e colaboradores (2001), em estudo caso controle, verificaram perda auditiva sensorineural em apenas 6 (20%) dos 34 casos investigados.

Observa-se, assim, que em indivíduos com ES o tipo de perda auditiva mais frequente é a do tipo sensorineural, bilateral. Entretanto, alguns estudos descrevem, em menor frequência, a perda auditiva unilateral e do tipo mista ou condutiva (AMOR-DORADO et al., 2008; BERRETINI et al., 1994; KASTANIOUDADKIS et al., 2001; MACIASZCZYK et al., 2010). Apesar do relato desse tipo de

comprometimento, não foram localizadas explicações sobre o mecanismo biológico do componente condutivo envolvido na perda auditiva. Berrettini e colaboradores (1994) referem que a miopatia, a qual causa lesão muscular, pode originar os agravos na orelha média. Entretanto, Amor-Dorado e colaboradores (2009) mencionam o envolvimento de alterações da pele e fibrose do tecido conjuntivo na fisiopatologia da ES. Assim, é possível que a alteração na condução auditiva esteja relacionada à presença de alterações mecânicas que abranjam as articulações que compõem o sistema tímpano-ossicular da orelha média e, desta maneira, ocasionem a modificação desse sistema (SILVA et al., 2014).

A ES é uma enfermidade rara, com características que abrangem o tecido conjuntivo e sistemas vasculares, ocasionando fibrose generalizada na pele, além de causar inflamação crônica que pode ser decorrente de uma lesão generalizada e fibrose dos pequenos vasos (GILLILAND, 2006; HELLMANN; STONE, 2010; ROBBINS et al., 2010; SKARE, 2007; STERN; DENTON, 2015). Dessa forma, o tecido sanguíneo é o alvo principal e pode ocasionar uma vasculopatia e, posteriormente, pode ocorrer a deposição de colágeno. Assim, a disfunção endotelial está implicada na patogênese desta doença multissistêmica (AMOR-DORADO, et al., 2008; BERRETINI et al., 2009; SILVA et al., 2014).

Amor-Dorado e colaboradores (2008) referem que a vasculite é a responsável pelo mau funcionamento das células ciliadas no órgão de Corti, ocasionando a perda auditiva sensorineural. Ademais, Deroee e colaboradores (2009) hipotetizaram que a diminuição do fluxo sanguíneo na cóclea pode desempenhar um papel importante na causa da perda auditiva em indivíduos com ES, por causa da inflamação dos pequenos vasos do epineuro ou inflamação do *vasa vasorum* do nervo coclear. De acordo com Lazarini e Camargo (2006), esse acontecimento é plausível, caso haja uma alteração anatômica dos vasos terminais da cóclea, associada à diminuição da densidade dos capilares, o que resulta numa redução do fluxo sanguíneo e, portanto, hipóxia tecidual. Assim, a hipóxia tecidual causa a morte de células ciliadas da cóclea, órgão altamente sensível a alterações sanguíneas e, conseqüentemente, essa alteração se exprime com a perda auditiva sensorineural.

No presente estudo, foi verificado que alguns indivíduos apresentaram, no curso da ES, outras comorbidades e uso de medicamentos ototóxicos que poderiam explicar, desencadear ou intensificar a perda auditiva. A influência de medicamentos ototóxicos na audição de indivíduos com ES já foi reportada em outros estudos. Kastanioudakis e colaboradores (2001) referiram que a elevada prevalência de perda auditiva sensorineural pode ser explicada pelo efeito dos medicamentos ototóxicos usados no tratamento da doença. Ademais, Pereira e colaboradores (2006) relataram que indivíduos com ES apresentam uma diminuição da acuidade auditiva que pode estar relacionada com a administração de medicamentos ototóxicos.

Entretanto os achados de Maciaszczyk e colaboradores (2010) não corroboram essa hipótese e sugerem que o curso mais agressivo da doença e da terapia de imunossupressão não afeta a audição, uma vez que ao investigar um grupo de indivíduos que fez uso da ciclofosfamida e do metotrexato de sódio, constataram que os efeitos adversos desses medicamentos não apresentavam efeitos ototóxicos. Adicionalmente, Deroee e colaboradores (2009) relataram o primeiro caso de um paciente com 65 anos, diagnosticado com perda auditiva sensorineural bilateral antes do aparecimento da ES. Esse indivíduo realizou tratamento medicamentoso (imunoglobulina intravenosa - IVIG e aumento da dosagem de metotrexato) para a ES e, após um mês de tratamento, os sintomas, incluindo a perda auditiva, melhoraram significativamente.

O papel da ES para as alterações auditivas ainda é obscuro, apesar da fisiopatologia da doença ser coerente com as hipóteses para a plausibilidade biológica das alterações. Desse modo, ao considerar os indivíduos que relataram não ter nenhum fator de risco ou comorbidade, investigada no presente estudo para a perda auditiva, verifica-se que 5 (55,6%) cursaram com perda auditiva do tipo sensorineural. Esse fato evidencia a elevada frequência de perda auditiva nesses indivíduos e corrobora as hipóteses do possível papel da ES no desencadeamento, intensificação ou agravamento da perda auditiva.

A análise das avaliações audiológicas dos 12 indivíduos realizadas no tempo zero e no tempo um revelou desencadeamento ou progressão da perda

auditiva. Não foram localizados estudos longitudinais que tenham acompanhado a audição de indivíduos com ES. Entretanto, três estudos internacionais seccionais, sendo que dois incluíram um grupo comparação, apontam que não há relação entre o desenvolvimento ou agravamento da perda auditiva, com o tempo de doença em indivíduos com ES. Nesses estudos, a variação do tempo de ES foi de zero a 19,3 anos (AMOR-DORADO et al., 2008; BERRETINI et al., 1994; MACIASZCZYK et al., 2010).

A maioria dos indivíduos que participaram do presente estudo (82%) não realizaram avaliação auditiva progressa. Considerando a elevada frequência de queixas otoneurológicas e que estas podem estar relacionadas a problemas auditivos reais, a valorização e a investigação diagnóstica deveria ser rotina nos serviços de acompanhamento de indivíduos com ES. Essa conduta é reforçada pelos achados da investigação realizada com o intuito de estimar a validade de três perguntas únicas utilizadas para avaliar a perda auditiva autorreferida, em comparação com a audiometria de tons puros em uma população adulta (FERRITE; SANTANA; MARSHALL, 2011). Nessa investigação, os pesquisadores concluem que cada pergunta permite obter respostas com acurácia suficiente para recomendar o uso da perda auditiva autorreferida em estudos epidemiológicos com adultos, quando a audiometria de tons puros não for possível. Igualmente, acredita-se que a avaliação audiológica deva integrar a bateria de testes diagnósticos e de acompanhamento de indivíduos com ES, considerando a plausibilidade biológica da ES para o desenvolvimento de uma perda auditiva.

O presente estudo apresenta algumas limitações. O pequeno número de participantes que puderam ser acompanhados – ou seja, participaram do tempo zero e do tempo um do estudo – dificultou algumas análises. O recrutamento desses indivíduos para a reavaliação foi prejudicado pelo desligamento de alguns pacientes do serviço pelo fato de residirem no interior ou pelo não comparecimento ao serviço de referência com regularidade, devido a dificuldades de locomoção, causada pela progressão da ES. Além desses fatores, deve-se considerar o mau prognóstico da doença, o qual levou a óbito três dos pacientes

que participaram do estudo no tempo zero. Por se tratar de uma população com algumas limitações motoras para o deslocamento, acredita-se que um maior número de participantes seria obtido se a avaliação audiológica fosse realizada no mesmo espaço físico do serviço de acompanhamento médico.

Entretanto, apesar das limitações, os achados deste estudo colaboram para uma melhor compreensão do perfil audiológico dos indivíduos com ES e contribui com evidências para esclarecer o papel desta doença na perda auditiva. Além disso, os resultados também podem fornecer subsídios para que os profissionais de saúde, que atuam diretamente com indivíduos com ES, indiquem a avaliação audiológica de rotina. Desse modo, a perda auditiva pode ser identificada precocemente e, assim, proporcionar uma adequada reabilitação auditiva.

Pesquisas futuras ainda são necessárias para uma melhor compreensão da audição em indivíduos com ES. Sugere-se que novas investigações sejam conduzidas com a inclusão de um grupo comparação, uma vez os indivíduos com a doença, no presente estudo, apresentam perda auditiva maior do que a estimada para indivíduos sem a doença, na mesma faixa etária. Ademais, há outros fatores de risco que podem desencadear a perda auditiva e, assim, o grupo comparação possibilitará melhor compreensão da plausibilidade biológica da perda auditiva na ES, diminuindo possíveis vieses de interpretações. Adicionalmente, a investigação da relação entre as manifestações clínicas e laboratoriais da ES, com os achados audiológicos, deve ser contemplada em estudos futuros, pois os achados podem dar suporte na indicação da avaliação auditiva pelos profissionais que atuam na área, mesmo antes do aparecimento da queixa otoneurológica.

## 9 CONCLUSÃO

Os resultados obtidos no presente estudo indicam elevada frequência de queixas otoneurológicas e alterações auditivas em indivíduos com ES, reduzido relato de fatores de risco para perda auditiva e o desencadeamento e/ou progressão da perda auditiva naqueles que realizaram avaliação audiológica sequencial.

Considerando que a audição é um meio de integração ao convívio social, a investigação de rotina da condição auditiva de indivíduos que cursam com a ES poderá fornecer dados para uma precoce e adequada reabilitação auditiva, bem como proporcionará aos profissionais de saúde que atuam nessa área subsídios para inovações na prática clínica.

Dessa forma, sugere-se a implementação da avaliação audiológica de rotina para os indivíduos com ES, acompanhados no Ambulatório de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos, da UFBA, já que a mesma não é realizada, uma vez que os sintomas da ES são progressivos e os pacientes se tornam cada vez mais debilitados devido a outras restrições físicas e, com isto, limitados à socialização.

REFERÊNCIAS

- AGRAWAL, Y.; PLATZ, E. A.; NIPARKO, J. K. Prevalence of hearing loss and differences by demographic characteristics among us adults. **Archives of Internal Medicine**, Chicago, v. 168, n. 14, p. 1522-1530, 2008.
- ALLANORE, Y. et al. Systemic sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 1 p. 1–21, Apr. 2015.
- 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.
- BASSYOUNI, I. H. et al. Relationship between nailfold capillary abnormalities and vestibular dysfunction in systemic sclerosis. **Joint Bone Spine**, Paris, v. 78, n. 3, p. 266-269, May 2011.
- BERIA, J. U. et al. Hearing impairment and socioeconomic factors: a population-based survey of an urban locality in southern Brazil. **Revista Panamericana de Salud Pública**. Washington, v. 21, n. 6, p.381-387, 2007.
- BERRETTINI, S. et al. Audiovestibular involvement in systemic sclerosis. **ORL: Journal for Oto-Rhino-Laryngology and its Related Specialties**, Basel, v. 56, n. 4, p. 195-198, 1994.
- BEVILACQUA, M. C. et al. Survey of hearing disorders in an urban population in Rondonia, Northern Brazil. **Revista de Saúde Pública**. São Paulo, v. 47, n. 2, p. 309-315, Apr. 2013.
- BONALDI, L. V.; DE ANGELIS, M. A.; SMITH, R. L. Anatomia funcional do sistema vestibulococlear. In: FROTA, S. (Org.). **Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. cap. 1, p. 1-17.
- BONALDI, L. V. et al. Anatomofisiologia coclear. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Bases anatômicas da audição e do equilíbrio**. São Paulo: Livraria Santos Editora, 2004a. cap. 5, p. 43-52.
- BONALDI, L. V. et al. Estrutura e organização periférica relacionadas ao equilíbrio. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Bases anatômicas da audição e do equilíbrio**. São Paulo: Livraria Santos Editora, 2004b. cap. 7, p. 65-74.
- BONALDI, L. V. Sistema auditivo periférico. In: BEVILACQUA, M. C. et. al (Org.). **Tratado de audiologia**. 1. ed. São Paulo: Livraria Santos Editora, 2012. cap.1, p. 3-15.
- BORGES, C. T. L. Esclerose sistêmica. In: YOSHINARI, N. H.; BONFA, E. S. D. O. (Org.). **Reumatologia para o clínico**. São Paulo: Rocca, 2000. cap. 5, p. 49-58.
- BRASIL. Ministério do Trabalho e Emprego. **Classificação brasileira de ocupações: CBO 2012**. Brasília, 2012.
- CAOVILLA, H. H.; GANANÇA, M. M. O universo das tonturas. In: GANANÇA, M. M. (Org.). **Vertigem tem cura?** São Paulo: Lemos, 1998. p. 21-26.
- CARVALLO, R. M. M., COUTO, M. I. V. Imitanciometria. In: FERNANDES, F. D. M., MENDES,

B. C. A., NAVAS, A. L. P. G. P. (Org.). **Tratado de fonoaudiologia**. São Paulo: Roca, 2009. cap. 12, p. 108-117.

CARVALLO, R. M. M. Timpanometria. In: BEVILACQUA, M. C. et. al (Org.). **Tratado de audiologia**. São Paulo: Livraria Santos Editora, 2012. cap.8, p. 123-133.

CHIFFLOT, H. et. al. Incidence and Prevalence of Systemic Sclerosis: A Systematic Literature Review. **Seminars in Arthritis and Rheumatism**, New York, v. 37, n.4, p. 223–235, Feb. 2008.

CRUICKSHANKS, K. J. et al. Prevalence of Hearing Loss in Older Adults in Beaver Dam, Wisconsin The Epidemiology of Hearing Loss Study. **American Journal of Epidemiology**, Baltimore, v. 148, n. 9, p. 879-886, Apr. 1998.

CONSELHO FEDERAL DE FONOAUDIOLOGIA. Sistema de Conselhos Federal e Regional de Fonoaudiologia. **Manual de procedimentos em audiometria tonal, logoaudiometria e medidas de imitância acústica**. 2013. 27 p. Disponível em: <<http://www.fonoaudiologia.org.br/publicacoes/Manual%20de%20Audiologia%20.pdf>>. Acesso em: 15 junho 2015.

COSSERMELLI, W. Esclerose sistêmica progressiva. In: \_\_\_\_\_. (Org.). **Reumatologia básica**. São Paulo: Sarvier, 1972. cap. 6, p. 75-89.

CRUZ, M. S. et al. Prevalência de deficiência auditiva referida e causas atribuídas: um estudo de base populacional. **Caderno de Saúde Pública**. Rio de Janeiro, v. 25, n. 5, p. 1123-1131, maio 2009.

DEROEE, A. F. et al. Sudden hearing loss as the presenting symptom of systemic sclerosis. **Otology and Neurotology**, Hagerstown, v. 30, n. 3, p. 277–279, Apr. 2009.

DOUGLAS, C. R. Fisiologia da audição. In: \_\_\_\_\_. (Org.). **Fisiologia aplicada à fonoaudiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006. cap. 11, p. 139-151.

DURANTE, A. S., TIEPPO, C. A., NETO, O. M. S. Fundamentos Teóricos – Sistema Auditivo Periférico. In: MARCHESAN, I. Q., SILVA, H. J., TOME, M. C. (Org.). **Tratado das especialidades em fonoaudiologia**. São Paulo: Roca, 2014, 1 ed, cap. 108, p. 842-847

FERREIRA, L. M. B. M.; JUNIOR, A. N. R.; MENDES, E. P. Caracterização do zumbido em idosos e de possíveis transtornos relacionados. **Braz J Otorhinolaryngol**, São Paulo, v. 75, n. 2, p. 249-255, Mar-Abr. 2009.

FERRITE, S.; SANTANA, V. S.; MARSHALL, S. W. Validity of self-reported hearing loss in adults: performance of three single questions. **Revista de Saúde Pública**, São Paulo, v. 45, n. 5, p. 824-830, Oct. 2011.

FRAZZA, M. M. et al. Audiometria vocal e tonal. In: MUNHOZ, M. S. L. et al. (Org.). **Audiologia clínica**. São Paulo: Atheneu, 2003a. cap. 5, p. 49-72.

FRAZZA, M. M. et al. Imitancimetria. In: MUNHOZ, M. S. L. et al. (Org.). **Audiologia**

**clínica.** São Paulo: Atheneu, 2003b. cap. 7, p. 85-102.

FROTA, S. Avaliação básica da audição. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia.** Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. cap. 3, p. 41-60.

FROTA, S. Fundamentos teóricos do sistema auditivo central. In: MARCHESAN, I. Q., SILVA, H. J., TOME, M. C. (Org.). **Tratado das especialidades em fonoaudiologia.** São Paulo: Roca, 2014, cap. 107, p. 848-853.

FUKUDA, Y. Zumbido e suas correlações otoneurológicas. In: GANANÇA, M. M. (Org.). **Vertigem tem cura?** São Paulo: Lemos editorial, 1998. p. 171-176.

GANANÇA, M. M. et al. A hodologia clínica da sistema vestibular. In: CAOVIALLA, H. H. (Org.). **Equilibrimetria Clínica.** São Paulo: Atheneu, 2000. p. 5-21.

GANANÇA, M. M.; CAOVIALLA, H. H. Desequilíbrio e reequilíbrio. In: GANANÇA, M. M. (Org.). **Vertigem tem cura?** São Paulo: Lemos, 1998. p. 13-19.

GILLILAND, B. C. Esclerose sistêmica (esclerodermia) e distúrbios relacionados. In: KASPER, D.L et al. (Org.). **Tratado de medicina interna.** 16. ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill-Interamericana do Brasil, 2006. cap. 303, p. 2076-2087.

GOLDSTEIN, R. A. O sentido da audição. In: GUYTON, A. C., HALL, J. E. (Org.). **Tratado de fisiologia médica.** 10 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002. p. 561-570.

HELLMANN, D. B.; STONE, J. H. Artrite e enfermidades musculoesqueléticas. In: TIERNEY, L. M.; MCPHEE, S. J.; PAPADAKIS, M. A. (Org.). **Current medicina diagnóstico e tratamento.** 45. ed. São Paulo: Atheneu, 2010. cap. 20, p. 833-889.

KASTANIOUDAKIS, I. et al. Hearing loss in progressive systemic sclerosis patients: A comparative study. **Otolaryngology – Head and Neck Surgery,** Rochester, v. 124, n. 5, p. 522 – 525, May 2001.

LASAK, J. M. et al. Hearing Loss: Diagnosis and Management. **Primary Care Clinics in Office Practice,** Philadelphia. v. 41, n.1, p. 19–31, March, 2014.

LAZARINI, P. R.; CAMARGO, A. C. Surdez súbita idiopática: aspectos etiológicos e fisiopatogênicos. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia,** São Paulo, v. 72, n. 4, p. 554-561, 2006.

LINARES, A. E. Reflexo Acústico. In: BEVILACQUA, M. C. et. al (Org.). **Tratado de audiologia.** São Paulo: Livraria Santos Editora, 2012. cap. 9, p. 135-144.

LOPES FILHO, O. L. Deficiência auditiva. In: FILHO, O. L. et al. (Org.). **Novo tratado de fonoaudiologia.** 3 ed. Barueri: Manole, 2013a. cap.1, p. 3-14.

LOEPS FILHO, O. Medidas de imitância acústica. In: LOPES FILHO, O. L. et. al (Org.). **Novo tratado de fonoaudiologia.** 3 ed. Barueri: Manole, 2013b. cap.5, p.71-85.

MACIASZCZYK, K. et al. Hearing organ disorders in patients with systemic sclerosis. **Rheumatology International,** Berlin, v. 31, n. 11, p. 1423-1428, Nov. 2010.

MARCUCCI, M. et al. Estudo radiográfico das alterações maxilomandibulares em pacientes com esclerose sistêmica. **Rev Inst Ciênc Saúde**, São Paulo, v. 25, n, 1, p. 47-53, 2007.

MENEGOTTO, I. H.; COUTO, C. M. Tópicos da acústica e psicoacústica relevantes em audiologia. In: FROTA, S. (Org.). **Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. cap. 2, p. 19-39.

MONDELLI, M. F. C. G.; ROCHA, A. B. Correlação entre os achados audiológicos e incômodo com zumbido. **Arq. Int. Otorrinolaringol**, São Paulo, v. 15, n. 2, p. 172-180, Abr/Mai/Jun 2011.

MOTA, I. A. A. et al. Sinais e Sintomas Associados à Otalgia na Disfunção Temporomandibular. **Arq. Int. Otorrinolaringol**. São Paulo, v.11, n. 4, p. 411-415, 2007.

MUNHOZ, M. S. L. et al. Neuroanatomofisiologia da audição. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Audiologia clínica**. São Paulo: Atheneu, 2003. cap. 3, p. 19-48.

PEREIRA, D. B. et al. Manifestações otorrinolaringológicas nas doenças reumáticas autoimunes. **Rev. Bras. Reumatol**, Campinas, v. 46, n. 2, p. 118-125, 2006.

PINTO, P. C. L.; HOSHINO, A C.; TOMITA, S. Características dos pacientes com queixa de zumbido atendidos em ambulatório especializado. **Caderno de Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 16, n. 3, p. 437-448, jul.- set. 2008

REDONDO, M. C.; LOPES FILHO, O. Testes básicos de avaliação auditiva. In: FILHO, O. L. (Org.). **Tratado de fonoaudiologia**. 2 ed. Ribeirão Preto: Tecmedd, 2005. cap. 4, p. 89-110.

REDONDO, M. C.; LOPES FILHO, O. Avaliação auditiva básica: acumetria e audiometria. In: LOPES FILHO, O. et. al (Org.). **Novo tratado de fonoaudiologia**. 3. ed. Barueri: Manole, 2013. cap.4, p. 53-69.

ROBBINS, S. L. et al. Doenças do sistema immune. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Patologia: bases patológicas das doenças**. 8. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010. cap. 6, p. 183-257.

ROSSI, A. G. Imitanciometria. In: FROTA, S. (Org.). **Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. cap. 6, p. 77-86.

RUSSO, I. C. P. Noções básicas sobre acústica, psicoacústica e calibração. In: LOPES FILHO, O. et. al (Org.). **Novo tratado de fonoaudiologia**. 3. ed. Barueri : Manole, 2013. cap.3, p. 37-51.

SAMELLI, A. G. Hipóteses atuais sobre a geração do zumbido. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Zumbido avaliação, diagnóstico e reabilitação: abordagens atuais**. São Paulo: Lovise, 2004. cap. 2, p. 23-35

SAMPAIO, F.; FROTA, S. Logoaudiometria. In: FROTA, S. (Org.). **Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003. cap. 4, p. 61-68.

SANCHEZ, T. G.; FERRARI, G. M. S. O que é zumbido? In: SAMELLI, A. G. (Org.). **Zumbido avaliação, diagnóstico e reabilitação: abordagens atuais**. São Paulo: Lovise, 2004. cap. 1, p. 17-22

SANTARELLI, R. et al. Auditory neuropathy in systemic sclerosis: a speech perception and evoked potential study before and after cochlear implantation. **European Archives of Otorhinolaryngology**, Heidelberg, v. 263, n. 9, p. 809-815, 2006.

SANTOS, T. M. M. Avaliação audiológica: interpretação dos resultados. In: FERNANDES, F. D. M.; MENDES, B. C. A.; NAVAS, A. L. P. G. P. (Org.). **Tratado de fonoaudiologia**. São Paulo: Rocca, 2009. cap. 14, p. 125-137.

SILVA, M. M. et. al. Achados e sintomas otoneurológicos na esclerose sistêmica. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, Salvador, v. 13, n. 3, especial, p. 303-308, set./dez. 2014.

STERN, E. P.; DENTON, C. P. The pathogenesis of systemic sclerosis. **Rheumatic Disease Clinics of North America**, Pennsylvania, v. 40, n. 3, p. 367-382, Aug. 2015.

SKARE, T. L. Esclerodermia. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Reumatologia: princípios e práticas**. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007. cap. 13, p. 124-134.

VARGA, J. Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. **UpToDate**, Philadelphia, Jun. 2015. Disponível em: <[http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-systemic-scleroderma-in-adults?source=search\\_result&search=systemic+scleroderma-in-adults&selectedTitle=1~150](http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-clinical-manifestations-of-systemic-scleroderma-in-adults?source=search_result&search=systemic+scleroderma-in-adults&selectedTitle=1~150)>. Acesso em: 07 jul. 2015.

VERZTMAN, L.; LEDERMAN, R.; GUIMARAES, S. J. Esclerose sistêmica. In: CRUZ FILHO, A. (Org.). **Clínica reumatológica**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1980. cap. 33, p. 363-375.

ZEMPLIN, W. R. Audição. In: \_\_\_\_\_ (Org.). **Princípios de anatomia e fisiologia em fonoaudiologia**. 4. ed. Porto Alegre: Artmed, 2000. cap. 6, p. 432-529.

YOUNG, A.; KHANNA, D. Systemic Sclerosis Commonly Asked Questions by Rheumatologists. **Journal of Clinical Rheumatology**, Philadelphia, v. 21, n.3, p. 149 –155, Apr. 2015.

APÊNDICES

**APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido****TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

O(A) Sr.(a) está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa "Alterações auditivas na Esclerose Sistêmica: necessidade da avaliação audiológica de rotina". Nesta pesquisa pretendemos conhecer a necessidade da avaliação da audição como exame de rotina em indivíduos com Esclerose Sistêmica. O que nos leva a estudar sobre este assunto é o relato de estudiosos de que os problemas circulatórios decorrentes da Esclerose Sistêmica podem comprometer a audição e equilíbrio. O(A) Sr.(a) está sendo convidado(a) pois realiza acompanhamento médico para a Esclerose Sistêmica no Serviço de Reumatologia do Ambulatório Magalhães Neto do Complexo Hospitalar da Universidade Federal da Bahia (HUPES). Para esta pesquisa adotaremos os procedimentos descritos a seguir. Caso o(a) Sr.(a) concorde em participar do estudo, em um local reservado, nós pediremos que nos forneça seu nome, data de nascimento, endereço, além de outras informações em relação ao sexo, escolaridade e raça, e também responda a um questionário (o que levará mais ou menos trinta minutos), sobre a audição, equilíbrio e saúde geral. Poderá não ser agradável lembrar algumas situações passadas, mas a memória destas situações será importante para entendermos como foi o desenvolvimento da Esclerose Sistêmica. Caso o(a) Sr.(a) necessite, estarei à disposição para dialogar sobre o assunto até o momento que o(a) Sr.(a) sinta-se confortável. O(A) Sr.(a) também será convidado(a) a comparecer ao Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia (CEDAF) para realizar a avaliação da audição. Neste exame, poderemos descobrir se o(a) Sr.(a) ouve bem ou se apresenta alguma dificuldade. Este exame somente poderá ser realizado no CEDAF e para isso agendaremos com o(a) Sr.(a) o melhor dia e horário. A avaliação da audição é um exame simples, rápido e não causa nenhum mal físico ou psicológico, mas poderá gerar um incomodo em algumas situações. Serão realizados os exames: a) audiometria tonal/vocal – o(a) Sr. (a) ficará com um fone nas orelhas, sentado(a) numa cabina acústica, que é um local fechado para isolar o som do ambiente. Entretanto, caso o(a) Sr.(a) não goste de permanecer em locais fechados ou sinta algum desconforto, poderemos realizar o exame com a porta um pouco aberta. Neste exame o(a) Sr.(a) ouvirá sons parecidos com apitos, que com o passar do tempo ficarão bem baixos, até não ouvi-los mais e o(a) Sr.(a) deve apenas indicar quando ouvi-los. Ainda na cabina, o(a) Sr.(a) repetirá algumas palavras (grandes e pequenas) como ouvir – todas essas etapas serão realizadas em cada orelha separadamente; b) imitanciometria – será colocada em cada orelha separadamente uma sonda (borracha macia) e na outra orelha um

fone. Pela sonda o(a) Sr.(a) ouvirá um barulho tipo motor de carro e alguns apitos, os quais também serão apresentados pelo fone. Este exame é rápido e o(a) Sr.(a) não precisará responder nada. Porém, como os apitos poderão ser um pouco fortes, o(a) Sr.(a) poderá sentir um desconforto. Caso isso aconteça, poderemos parar o exame a qualquer momento e voltarmos a realizá-lo quando o(a) Sr.(a) sentir-se melhor. Garantimos que o(a) Sr.(a) não sofrerá nenhum mal durante a participação neste estudo, embora possa apresentar por um pequeno período de tempo, leve desconforto, zozada no ouvido ou sensação de voz presa na cabeça, durante ou após a realização destes exames. Entretanto, estes sintomas desaparecem em curto período de tempo. Os resultados deste estudo vão ajudar os médicos que realizam o acompanhamento de indivíduos com Esclerose Sistêmica a conhecer os sintomas e alterações da audição, e assim melhorar o atendimento prestado. Caso o(a) Sr.(a) tenha alguma perda auditiva, será orientado a procurar um médico otorrinolaringologista na rede do Sistema Único de Saúde (SUS). Nós lhe informaremos os telefones e endereços destes serviços e auxiliaremos na marcação desta consulta. Após a consulta com o médico otorrinolaringologista, se o tratamento indicado for o uso de um aparelho para ouvir melhor, poderemos lhe auxiliar encaminhando-o (a) para o Centro de Prevenção e Reabilitação do Portador de Deficiência (CEPRED), referência no Estado da Bahia, onde os pacientes recebem gratuitamente aparelhos para ouvir melhor. O uso destes aparelhos pode ajudá-lo (a) a ouvir e compreender o que as pessoas falam e assim, melhorar a comunicação e colaborar para uma melhor qualidade de vida. Para participar deste estudo o(a) Sr.(a) não terá nenhum custo, pois será aproveitado o dia que o(a) Sr.(a) virá para a consulta de rotina no Serviço de Reumatologia do HUPES. Caso tenha necessidade de um retorno para exame audiológico diferente da data da consulta com o seu médico reumatologista poderemos assegurar-lhe o transporte e lanche no dia do exame. Apesar disso, caso seja identificado e comprovado danos provenientes desta pesquisa, o(a) Sr.(a) tem assegurado o direito a indenização. O(A) Sr.(a) terá o esclarecimento sobre o estudo em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se a participar. Poderá ainda retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em participar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido pelo pesquisador, que tratará a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Os resultados da pesquisa estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. O(A) Sr.(a) não será identificado em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias originais, sendo que uma será arquivada pelo pesquisador responsável, no

"CEDAF" e a outra será fornecida ao(a) Sr.(a). Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de cinco (5) anos, e após esse tempo serão destruídos. Os pesquisadores tratarão a sua identidade com padrões profissionais de sigilo, atendendo a legislação brasileira (Resolução Nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde), utilizando as informações somente para os fins acadêmicos e científicos.

Eu, \_\_\_\_\_, portador do documento de Identidade \_\_\_\_\_ fui informado (a) dos objetivos da pesquisa: Alterações auditivas na esclerose sistêmica: necessidade da avaliação audiológica de rotina, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão de participar, se assim o desejar. Declaro que concordo em participar. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Nome do Pesquisador responsável: Marília Mendes Silva  
 Instituto de Ciências da Saúde – Programa de Pós-graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (4º andar)  
 Av. Reitor Miguel Calmon, s/nº - Canela - CEP: 40110-100 – Salvador/BA  
 Tel.: (71) 9991-9083 / E-mail: silva\_mariliam@hotmail.com

Comitê de Ética e Pesquisa  
 Instituto de Ciências da Saúde  
 Avenida Reitor Miguel Calmon, s/nº, Vale do Canela - CEP: 40.110-902 - Salvador/BA  
 Tel.: 3283-8951 / E-mail: cepics@ufba.br

Salvador, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20 \_\_\_\_ .

Nome	Assinatura participante	Data
------	-------------------------	------

Nome	Assinatura pesquisador	Data
------	------------------------	------

Em caso de minha desistência em permanecer na pesquisa, autorizo que os meus dados já coletados referentes a resultados de exames, questionários respondidos, etc, ainda sejam utilizados na pesquisa, com os mesmos propósitos já apresentados neste TCLE.

Nome	Assinatura participante	Data
------	-------------------------	------

**APÊNDICE B - Anamnese fonoaudiológica****PESQUISA ESCLEROSE SISTÊMICA****ANAMNESE****1) DADOS SÓCIO-DEMOGRÁFICOS****REGISTRO:**

Nome:..... Sexo: M ( ) F DN: /  
 ( ) /  
 Informante : [ ] o paciente [ ] acompanhante/nome:..... Fone:..... Cel.....  
 Bairro: ..... Município:.....  
 Estudou até que série/ano? ..... Renda Familiar?.....reais Nº de pessoas na residência:.....  
 Cor da pele: [ ] Branco [ ] Pardo [ ] Negro [ ] Amarelo [ ] Indígena  
 Estado civil: [ ] Solteiro [ ] Casado [ ] Divorciado [ ] Viúvo  
 Atividade/Ocupação (exercida por mais tempo):.....

**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** ]; Otorréia vigente? [ **S** (OD/OE) **N** ]; Retirada de cerume recente [ **S** (OD/OE) **N** ]

queixa / motivo :

História da queixa:

ñ	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				
otorréia				[ ] 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 [ ] não 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 Fonte de ruído: ..... [ ] em atividade de lazer, qual? ..... [ ] em outra atividade (.....) Uso de protetor [ ] nunca usou [ ] usa/usava regularmente [ ] usa/usava às vezes Ocupação quando exposto: ..... ; por _____ anos (soma dos tempos exposto)		
exposição a ruído e /ou produtos químicos		[ ] 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)**

[ ] hipertensão [ ]  
diabetes  
[ ] doença renal crônica  
[ ] outra

**internação c/ risco de morte**

[ ] não [ ] sim

**quimioterapia**

[ ] não [ ] sim

**traumatismo craniano**

[ ] não [ ] sim [ ] c/  
fratura

**hábito de fumar**

[ ] nunca fumante  
[ ] fumante [ ] ex-fumante  
anos..... cig/dia

Já realizou **audiometria** ? [ ] não [ ] sim, local: \_\_\_\_\_ quando: \_\_\_\_\_ o resultado sugeria: [ ] perda aud. [ ] aud. normal

Usa **prótese auditiva** ? [ ] não [ ] sim \_\_\_\_\_

OBS:

**Laudo audiológico:**

	ORELHA DIREITA	ORELHA ESQUERDA
Exame normal		
Perda auditiva		
Tipo		
Grau		
Configuração		

**ANEXOS**

## ANEXO A - Parecer consubstanciado do projeto piloto

### Parecer Consubstanciado de Projeto

Título do Projeto: ACHADOS E SINTOMAS OTONEUROLÓGICOS NA ESCLEROSE SISTÊMICA: RELAÇÃO ENTRE GRAVIDADE E TEMPO DE DOENÇA.

Pesquisador Responsável : Ana Paula Corona

Data da Versão 24/02/2012

Cadastro 95/11

Data do Parecer 09/04/2012

Grupo e Área Temática III - Projeto fora das áreas temáticas especiais

#### Objetivos do Projeto

##### GERAL

Identificar e caracterizar os sintomas otoneurológicos associados à Esclerose Sistêmica, bem como a relação destes com o tempo, gravidade da doença e achados audiológicos.

##### ESPECÍFICOS

Descrever os sintomas e alterações otoneurológicas.

Estimar a prevalência dos sintomas e das alterações otoneurológicas.

#### Sumário do Projeto

**Introdução:** A esclerose sistêmica (ES) é uma enfermidade crônica, rara e multissistêmica de etiologia desconhecida, caracterizada por inflamação crônica consequente de auto-imunidade, lesão difusa dos pequenos vasos e fibrose progressiva na pele e em múltiplos órgãos. As mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e a idade média de aparecimento da doença é entre os 30 e 50 anos. A baixa incidência e a gravidade da doença impõem limites para a condução de estudos relacionados à patologia. No entanto, algumas investigações internacionais, descrevem alterações auditivas e vestibulares nos indivíduos com ES. Adicionalmente, revelam prevalência variável quanto ao grau e tipo de afecção da perda auditiva e em apenas um estudo foi verificada a relação entre a audição e o tipo e a gravidade da doença. No Brasil, não foram localizados trabalhos conduzidos com o intuito de identificar sintomas e alterações auditivas em pacientes com ES, bem como, não há referência de investigação da relação destes sintomas e o tempo e gravidade da doença. **Objetivo:** Identificar e caracterizar os sintomas otoneurológicos associados à Esclerose Sistêmica, bem como a relação destes com o tempo, gravidade da doença e achados audiológicos. **Metodologia:** Estudo transversal realizado em pacientes com diagnóstico de ES acompanhados no Serviço de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos (UFBA). A coleta de dados será realizada através da seleção das variáveis de interesse para o estudo, registradas nas fichas de avaliação dos pacientes com Esclerose ES do Serviço de Reumatologia. Após, todos os indivíduos serão entrevistados para identificação de queixas e sinais otoneurológicos. Por fim, será realizada a avaliação audiológica básica de todos os pacientes com diagnóstico médico de ES no Centro Docente Assistencial de Foncaudiologia/UFBA (CEDAF). **Resultados esperados:** Espera-se a partir deste estudo contribuir para o esclarecimento da relação entre as alterações otoneurológicas em pacientes com ES com o tempo e grau da doença, bem como a produção de artigos científicos e apresentação de trabalho em evento científico.

Aspectos relevantes para avaliação	Situação
Título	Adequado
Relação dos Pesquisadores	Adequada
Local de Origem na Instituição	Adequado
Projeto elaborado por patrocinador	Não
Local de Realização	Própria instituição
Outras instituições envolvidas	Não
Condições para realização	Adequadas
Introdução	Adequada
Objetivos	Adequados
Método	
Tipo de projeto	Pesquisa em Seres Humanos

Delineamento	Adequado
Tamanho de amostra	Total 25 Na Instituição 25
Cálculo do tamanho da amostra	Adequado
Participantes pertencentes a grupos especiais	Não
Seleção equitativa dos indivíduos participantes	Adequada
Crterios de inclusão e exclusão	Adequados
Relação risco- benefício	Adequada
Uso de placebo	Não se aplica
Periodo de suspensão de uso de drogas (wash out)	Não se aplica
Monitoramento da segurança e dados	Adequado
Armazenamento de material biológico	Não se aplica
Instrumentos de coleta de dados	Adequados
Avaliação dos dados	Adequada - quantitativa
Privacidade e confidencialidade	Adequada
Termo de Consentimento	Adequado
Adequação às Normas e Diretrizes	Sim
Cronograma	Adequado
Data de início prevista	03/2012
Data de término prevista	12/2012
Orçamento	Adequado
Solicita recursos à instituição	Não
Fonte de financiamento externa	Não
Referências Bibliográficas	Adequadas

Recomendação

Aprovar

## Comentários Gerais sobre o Projeto

O projeto de pesquisa cumpriu todos os requisitos da Resolução CNS 196/96.

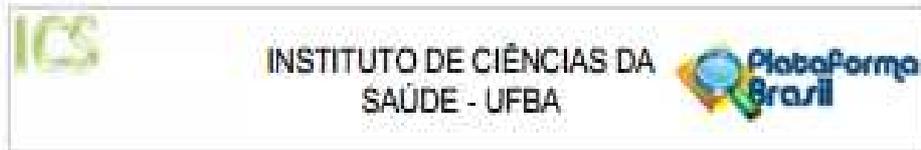
- O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 - Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por 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.

Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente em \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_ e ao término do estudo.

Projeto Aprovado.

Página 2-2  
Versão 01/2004

  
ROBERTO BADARO, MD PHD  
Coordenador CEP  
CHUPES

**ANEXO B - Parecer consubstanciado do projeto****PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** Alterações auditivas na Esclerose Sistêmica: necessidade da avaliação audiológica de rotina.

**Pesquisador:** Marília Mendes Silva

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 40338614.0.0000.5862

**Instituição Proponente:** PÓS Instituto de Ciências da Saúde

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

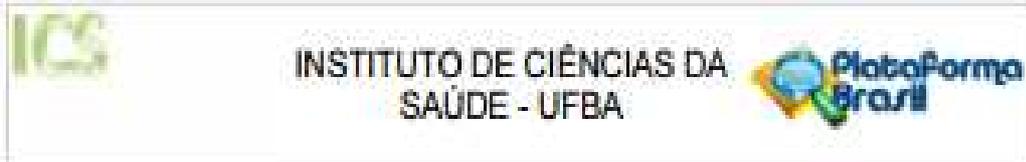
**Número do Parecer:** 943.022

**Data da Relatoria:** 28/01/2015

**Apresentação do Projeto:**

A Esclerose Sistêmica (ES) é uma enfermidade rara e multisistêmica de etiologia desconhecida, caracterizada por inflamação crônica, lesão difusa dos pequenos vasos e fibrose progressiva na pele e em múltiplos órgãos. Essa enfermidade ocorre em todas as áreas geográficas, em diversas raças e a incidência anual foi estimada em 19 casos por um milhão de habitantes. Esta pode ser subestimada porque os pacientes com doença incipiente e atípica podem passar despercebidos nos inqueritos. As mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e seu aparecimento são mais comuns entre os 30 e 50 anos. Investigações internacionais descrevem alterações auditivas e vestibulares nos indivíduos com ES e revelam prevalência variável quanto ao grau e tipo de afecção. No Brasil, não foram localizados trabalhos conduzidos com o intuito de identificar sintomas e alterações auditivas em pacientes com ES, bem como a sua relação com o tempo e o grau da doença. Este estudo envolve um inquerito epidemiológico que será realizado com todos os pacientes com diagnóstico médico de ES acompanhados no Serviço de Reumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Prof. Edgar Santos/UFBA, serviço de referência no Estado da Bahia. Será utilizado como estudo-piloto o projeto de pesquisa intitulado "Achados e sintomas otoneurológicos na esclerose sistêmica: relação entre gravidade e tempo de doença", aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Edgar Santos, sob protocolo

Endereço: Miguel Calmon  
 Bairro: Vale do Caroba CEP: 40.110-602  
 UF: BA Município: SALVADOR  
 Telefone: (71)3183-8951 E-mail: cepica@outlook.com



Continuação do Parecer: 40.110

05/2011. Para o presente projeto de pesquisa de dissertação de mestrado será realizada a reavaliação audiológica dos 27 pacientes do estudo-piloto e serão incluídos novos pacientes admitidos no serviço citado. Na coleta de dados será realizada inicialmente a anamnese médica, com acesso e análise dos prontuários dos indivíduos envolvidos no estudo, e serão coletados os dados em relação a nome, idade, data de nascimento, ano de início da doença, ano de avaliação e escore de gravidade. Posteriormente, será efetuada a anamnese foncaudiológica, com entrevista para identificação de queixas e sinais otoneurológicos e avaliação audiológica básica no Centro Docente Assistencial de Foncaudiologia/UFBA (CEDAF). Resultados esperados: Espera-se, a partir deste estudo, contribuir para o esclarecimento das alterações otoneurológicas na ES, além de proporcionar inovações na prática clínica dos profissionais que atuam com esses pacientes, através da identificação precoce de perdas auditivas por meio da avaliação audiológica de rotina. Assim, o diagnóstico precoce destas alterações possibilitará condutas adequadas de reabilitação da audição e melhoria da qualidade de vida de indivíduos acometidos por ES.

**Objetivo da Pesquisa:**

**Objetivo Primário:**

Avaliar a necessidade dos exames audiológicos de rotina em indivíduos com Esclerose Sistêmica.

**Objetivo Secundário:**

Caracterizar a Esclerose Sistêmica quanto ao tempo de doença e sua gravidade; identificar e caracterizar os sintomas e alterações otoneurológicas;

Descrever as comorbidades relacionadas com a alteração auditiva;

Relacionar os achados audiológicos com o tempo e a gravidade da doença.

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

**Riscos:**

São previstos riscos mínimos para os pacientes de ES que concordarem em participar do presente estudo. É possível que seja desagradável aos indivíduos com ES relembrar algumas situações passadas ao responder o questionário sobre a doença e sintomas otoneurológicos. Esta situação poderá gerar tristeza ou sofrimento emocional. Contudo, caso o paciente necessite, a pesquisadora responsável estará a disposição para dialogar sobre o assunto até o momento que ele sentir-se confortável. Já na realização dos exames audiológicos, o indivíduo poderá apresentar desconforto ao permanecer na cabina acústica, sentir uma pressão na orelha ou, por um pequeno período de tempo, sentir leve desconforto, zozada no ouvido ou sensação de voz presa na cabeça, durante ou após a realização do exame de imitanciométria. Para tanto, toda explicação dos exames serão fornecidas previamente e o paciente será orientado a sinalizar com a mão, caso sinta algum

Endereço: Miguel Calmon

Bairro: Vale do Cardeal

UF: BA

Telefone: (71)3283-8251

Município: SALVADOR

CEP: 40.110-600

E-mail: [ics@ufba.br](mailto:ics@ufba.br)



INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA  
SAÚDE - UFBA



Continuação do Parecer: 443.003

desconforto. Assim, o exame podera ser interrompido. Esses desconfortos sao breves, duram alguns minutos ou ate mesmo segundos apos a realizacao do exame.

**Benefícios:**

O comprometimento audiológico nos pacientes com ES é caracterizado pela vasculopatia e fibrose de pequenos vasos, causando os sintomas e disfunções implicados na patogenese dessa doença multissistêmica. Os sintomas são progressivos e os pacientes tomam-se cada vez mais debilitados e limitados a socialização. Como a audição é um importante meio de integração ao convívio social, a avaliação audiológica para investigar queixas e alterações otoneurológicas em pacientes com ES podem fornecer dados em relação a condição auditiva e de equilíbrio do paciente. Após a avaliação audiológica, se for constatada alguma perda auditiva que comprometa a comunicação, o paciente será encaminhado para avaliação otorrinolaringológica no serviço do SUS e assim, será definido o melhor tratamento. Caso necessite de Aparelho de Amplificação Sonora Individual, será encaminhado ao Serviço de Referência do Estado da Bahia - Centro de Prevenção e Reabilitação da Pessoa com Deficiência (CEPRED). Desta forma, a investigação e a caracterização dos achados audiológicos rotineiramente na ES podem proporcionar a estes pacientes melhorias na comunicação, favorecendo o convívio social.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

A pesquisa envolve a reavaliação de pacientes que já foram submetidos a um protocolo aprovado previamente do ponto de vista ético, além da avaliação de novos pacientes com o mesmo protocolo. Os riscos são mínimos, envolvendo apenas desconfortos auditivos temporários após a avaliação audiológica e incômodo com as perguntas necessárias a compreensão do fenômeno estudado. Há benefícios importantes relacionados à pesquisa como a compreensão das alterações presentes em uma amostra brasileira e a avaliação da necessidade de rastreamento do problema.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Todos os termos de apresentação obrigatória foram disponibilizados e estão adequados.

**Recomendações:**

Não há recomendações.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

O projeto deve ser aprovado do ponto de vista ético.

**Situação do Parecer:**

Aprovado

Endereço: Miguel Calmon

Bairro: Vale do Cardeal

CEP: 40.110-060

UF: BA

Município: SALVADOR

Telefone: (71)3183-6951

E-mail: [ics@outlook.com](mailto:ics@outlook.com)



INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA  
SAÚDE - UFBA



Continuação do Parecer: 610.002

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

**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 01/08/2015 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.

SALVADOR, 02 de Fevereiro de 2015

Assinado por:

Christianne Sheilla Leal Almeida Barreto  
(Coordenador)

Endereço: Miguel Calmon

Bairro: Vale do Cardeal

UF: BA

Telefone: (71)3283-8951

CEP: 40.110-002

Município: SALVADOR

E-mail: cep.ics@ufba.br

**ANEXO C – Ficha de exame audiológico**



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: \_\_\_\_\_  
 AUDIOMETRO: \_\_\_\_\_ IMPEDANCIOMETRO: \_\_\_\_\_ DATA CALIBRAÇÃO: \_\_\_\_\_  
 EXAMINADOR: \_\_\_\_\_ FGO. SUP: \_\_\_\_\_ CRF#: \_\_\_\_\_

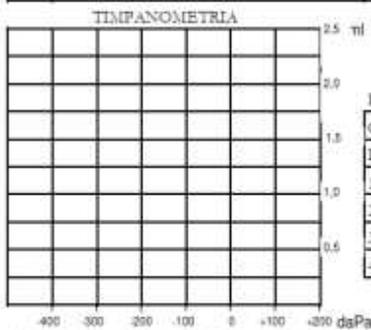


ACUMETRIA (dispatão 512 Hz)

OD	Weber				OE
	Rinne				
WEBER AUDIOMETRICO					
	500	1000	2000	4000	

	IRF	LRF	LDF	C. Máx. SN
OD	dB	dB	dB	at OE
OE	dB	dB	dB	at OD

IRF	Intensidade	Monosílabos	Dissílabos	Trissílabos	C. Máx. SN
OD	dB	%	%	%	at OE
OE	dB	%	%	%	at OD



PESQUISA DOS REFLEXOS ACÚSTICO-ESTAPEDIANOS

Contralateral O. DIREITA					Contralateral O. ESQUERDA				
Hr	CONTRA	DIF	Desat	SPD-D	Hr	CONTRA	DIF	Desat	SPD-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

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_