

Fisioter Bras. 2023;24(1):113-24
doi: [10.33233/fb.v24i1.5298](https://doi.org/10.33233/fb.v24i1.5298)

REVISÃO

Achados audiológicos na síndrome de Rubinstein-Taybi: revisão sistemática *Audiological findings in Rubinstein-Taybi syndrome: literature review*

Otília Valéria Melchiors Angst¹, Rafael Fabiano Machado Rosa¹, Paulo Ricardo Gazzola Zen¹, Pricila Sleifer²

¹*Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil*

²*Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil*

Recebido em 6 de setembro de 2022; Aceito em 23 de janeiro de 2023.

Correspondência: Pricila Sleifer, E-mail: pricilasleifer@gmail.com

Como citar

Angst OVM, Rosa RFM, Zen PRG, Sleifer P. Achados audiológicos na síndrome de Rubinstein-Taybi: revisão sistemática. Fisioter Bras. 2023;24(1):113-24 doi: [10.33233/fb.v24i1.5298](https://doi.org/10.33233/fb.v24i1.5298)

Resumo

Objetivo: Verificar os achados audiológicos em sujeitos portadores da Síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) através de uma busca sistemática na literatura. **Métodos:** Foram utilizados os descritores “Rubinstein Taybi Syndrome” AND “Hearing” nas principais bases de dados. O levantamento limitou-se a publicações realizadas até junho de 2020, sem limitação de idioma. Foram incluídos todos os estudos que envolvessem avaliações auditivas realizadas em sujeitos portadores da SRT. Foram excluídos da análise, estudos que envolvessem população não portadora de SRT, cartas ao editor e estudos nos quais não foram encontrados os artigos originais. **Resultados:** A pesquisa resultou na seleção de cinco artigos que evidenciaram que não há uma padronização nos testes audiológicos devido à heterogeneidade das características encontradas na SRT. A perda auditiva do tipo condutiva foi amplamente relatada, porém não foi possível verificar se há um perfil audiológico nesta população. **Conclusão:** Verificou-se que poucos estudos avaliaram a audição dos portadores de SRT. Além disso, foi possível observar que ainda não são padronizados os testes audiológicos. Recomenda-se que

sejam realizados mais estudos com amostras maiores a fim de conhecer quais são as alterações audiológicas mais comuns de modo que se indique precocemente a intervenção terapêutica mais adequada.

Palavras-chave: audição; Síndrome de Rubinstein-Taybi; percepção auditiva.

Abstract

Aim: To verify the audiological findings in subjects with Rubinstein-Taybi syndrome (RTS) through a systematic literature search. *Methods:* The descriptors “Rubinstein Taybi Syndrome” AND “Hearing” were used in the main databases. The survey was limited to publications carried out until June 2020, without language limitation. All studies that involved auditory assessments performed in subjects with RTS were included. Studies involving a population without RTS, letters to the editor and studies in which the original articles were not found were excluded from the analysis. *Results:* The research resulted in the selection of five articles that showed that there is no standardization in audiological tests due to the heterogeneity of the characteristics found in the RTS. Conductive hearing loss was widely reported, but it was not possible to verify whether there is an audiological profile in this population. *Conclusion:* Few studies have evaluated the hearing of patients with RTS. In addition, it is possible to observe that audiological tests are not yet standardized. It is recommended that further studies be carried out with larger samples in order to know the most common audiological alterations, so that appropriate therapeutic intervention is early indicated.

Keywords: hearing; Rubinstein-Taybi Syndrome; auditory perception.

Introdução

Em 1963, sete crianças portadoras de deficiência mental, anomalias faciais e dígitos largos chamaram a atenção do médico pediatra norte-americano Jack Herbert Rubinstein e do médico radiologista Hooshang Taybi pelas semelhanças nas manifestações clínicas e dos traços físicos. Com a publicação desses casos, notificam sinal de uma síndrome nova, denominada Rubinstein-Taybi [1]. Após essas publicações iniciais, mais de 600 novos casos foram publicados nas décadas seguintes.

A síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) ainda é considerada rara, tendo sua incidência estimada em 1:100.000 a 1:125.000 nativos, não havendo predomínio de sexo ou raça [2,3]. No Brasil, existe uma associação de familiares e amigos dos portadores da síndrome de Rubinstein-Taybi [4], que contabiliza, extraoficialmente 143 pessoas portadoras dessa síndrome.

Desde as primeiras publicações, os dismorfismos craniofaciais, polegares e háluces largos, múltiplas malformações, baixa estatura e deficiência intelectual foram amplamente relatados. Em consequências das diversas alterações craniofaciais presentes, muitos sujeitos portadores de SRT apresentam alterações relacionadas à área otorrinolaringológica, como obstrução nasal, infecções de repetição das vias aéreas superiores, hipertrofia adenoamigdaliana e otites de repetição [5].

Em casos de sujeitos sindrômicos, para realizar o diagnóstico e a intervenção terapêutica mais adequada, é fundamental que se conheçam as principais alterações e suas relações.

De acordo com a literatura compilada, são escassos os trabalhos que investigaram o sistema auditivo periférico e/ou central nos portadores da Síndrome de Rubinstein-Taybi. Entretanto, é de suma importância reunir as informações já existentes sobre as alterações mais comumente encontradas na avaliação auditiva em sujeitos com diagnóstico de SRT, com o objetivo de nortear os principais testes a serem utilizados na rotina clínica de avaliação auditiva, desses indivíduos.

Objetivo

O objetivo deste estudo foi verificar quais os achados audiológicos encontrados em indivíduos com Síndrome de Rubinstein-Taybi, por meio de uma busca sistemática na literatura.

Métodos

Trata-se de revisão sistemática de literatura, cuja busca foi realizada nas seguintes bases de dados: Medical Literature Library of Medicine (Medline), Índice Bibliográfico Espanhol de Ciências de Saúde (IBECS) e Literatura Latino-Americana e do Caribe (Lilacs), Scientific Electronic Library (SciELO) e Cochrane Library. A busca dos artigos foi realizada por duas pesquisadoras, que analisaram, de modo independente, os resultados encontrados. A pesquisa incluiu todas as publicações até junho de 2020, sem restrição de data inicial.

Os descritores selecionados foram pesquisados no Medical Subject Headings (MeSH) e nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS). Elaborou-se uma estratégia de busca específica, utilizando as seguintes combinações e descritores: “Rubinstein Taybi Syndrome” OR “Syndrome, Rubinstein-Taybi” OR “Broad Thumb-Hallux Syndrome” OR “Broad Thumb Hallux Syndrome” OR “Broad Thumbs and Great Toes, Characteristic Facies, and Mental Retardation” OR “Rubinstein Syndrome” OR

“Syndrome, Rubinstein” OR “Chromosome 16p13.3 Deletion Syndrome” OR “CREBBP protein, human” AND “Hearing” OR “Audition” OR “Hearing Disorders” OR “Hearing Disorder” OR “Dysacusis” OR “Paracousis” OR “Paracusis” OR “Distorted Hearing” OR “Hearing Loss” OR “Loss, Hearing” OR “Hypoacusis” OR “Hypoacuses” OR “Hearing Impairment”.

Cr terios de elegibilidade

Foram estabelecidos os seguintes crit rios de inclus o: estudos que envolvessem sujeitos portadores da SRT, sendo aceitos estudos transversais, estudos de caso controle, estudos de coorte e ensaios cl nicos controlados, com o objetivo de relatar as principais caracter sticas encontradas nas avalia es audiol gicas da popula o portadora de SRT. Com o objetivo de incluir o maior n mero de estudos, n o houve limita o de data inicial e foram inclu dos estudos dispon veis em todos os idiomas.

Foram exclu dos da an lise, estudos que envolvessem popula o n o portadora de SRT, cartas ao editor, estudos que n o se vinculavam diretamente ao tema e estudos nos quais n o foram encontrados os artigos originais, esgotando-se todas as formas de pesquisa.

O processo de sele o dos estudos inclu dos nesta revis o sistem tica, foram analisados pela recomenda o Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: The PRISMA Statement.

An lise dos dados

Ap s a busca inicial, duas pesquisadoras, de forma independente, realizaram a filtra o dos t tulos e resumos de todos os estudos identificados pelas combina es dos descritores nas bases de dados utilizando o software EndNote, com o objetivo de selecionar trabalhos que atendessem aos crit rios de elegibilidade. Ap s o rastreio inicial, os artigos que se enquadraram nos crit rios de sele o previamente estabelecidos foram lidos na  ntegra.

Os estudos selecionados foram organizados em uma tabela de caracteriza o para an lise qualitativa compreendendo os seguintes aspectos: autor, ano de publica o, pa s de origem, objetivo do estudo, testes diagn sticos realizados e principais resultados encontrados.

Resultados

Na busca realizada nas bases de dados descritas, foram encontrados seis artigos. No total, foram incluídos cinco estudos que atendiam aos critérios propostos para a presente revisão sistemática. Um estudo foi excluído por não se vincular diretamente ao tema.

Para uma maior clareza dos estudos selecionados, optou-se por inicialmente descrever as principais informações, os testes realizados e os achados audiológicos, considerando que cada estudo realizou diferentes tipos de testes para a avaliação auditiva (Quadro 1).

Quadro 1 - Caracterização dos estudos selecionados para revisão

Autor e ano	Nível de evidência	Tipo de estudo	Número Amostral	Faixa etária	Testes audiológicos realizados	Resultados/ Conclusões
Peñaranda e Cerón, 2007 [6]	5	Relato de caso	1 indivíduo	10 anos	1. Audiometria tonal 2. Logoaudiometria 3. Medidas de imitância acústica 4. Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico	1. Audiometria: Perda auditiva mista moderadamente severa com limiares piores na orelha esquerda. 2. Logoaudiometria: 100% de reconhecimento nas intensidades de 80dB na OD e 95dB na OE. 3. Medidas de imitância acústica: curvas timpanométricas tipo C sem a pesquisa dos reflexos acústicos. 4. PEATE: compatível com comprometimento periférico bilateral, sendo a orelha esquerda mais prejudicada.
Menke et al., 2016 [7]	5	Relato de casos	11 indivíduos	18 meses a 24 anos	Não refere no artigo	Refere apenas cinco indivíduos com perda auditiva do tipo condutiva.
Menke et al., 2018[8]	5	Relato de casos	13 indivíduos	7 a 13 anos	Não refere no artigo	Não refere nos achados individualmente, apenas que seis indivíduos apresentaram perda auditiva.
Ravel et al., 2010 [9]	5	Relato de caso	1 indivíduo	28 anos	Não refere no artigo	Refere apenas perda auditiva do tipo condutiva
Martins e Bueno, 2003 [5]	5	Relato de casos	5 indivíduos	2 a 4 anos	1. Audiometria tonal 2. Medidas de imitância acústica 3. Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico	1. Audiometria: Três indivíduos com audiometria tonal compatível com limiares dentro dos padrões de normalidade. 2. Medidas de Imitância acústica: quatro indivíduos com timpanometria tipo A e sem a pesquisa dos reflexos acústicos. 3. PEATE: resultado compatível com normal em uma criança e alterado em dois indivíduos com latências absolutas aumentadas e intervalos interpicos normais.

NE = Nível de Evidência; NA = número amostral; PEATE = Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico; OD= Orelha Direita; OE = Orelha Esquerda; dB= Decibél

Após a análise dos estudos incluídos na revisão sistemática, verificou-se a ocorrência de cinco estudos de relato de casos (nível de evidência 5). Todos os estudos, por apresentarem baixa evidência científica, foram desprovidos em suas recomendações quanto à necessidade de avaliação audiológica padronizada em indivíduos portadores da Síndrome de Rubinstein-Taybi.

Discussão

As características audiológicas de sujeitos portadores da síndrome de Rubinstein-Taybi é uma temática ainda pouco explorada, visto a escassez de estudos na área, a raridade da síndrome e os variados níveis de comprometimento. Além da variabilidade de testes disponíveis para realização da avaliação audiológica, de acordo com a faixa etária e as principais comorbidades associadas [5].

Todos os estudos incluídos nesta revisão tratam-se de relato de caso que variaram de um a 13 sujeitos. As principais características dos estudos podem ser consultadas no quadro 1. Os artigos selecionados foram publicados entre os anos de 2003 e 2018, sendo dois deles publicados pelo mesmo grupo de pesquisa, mas com dois grupos de pacientes diferentes. O estudo realizado pelo grupo brasileiro foi o que melhor descreveu os testes de avaliação audiológica e os resultados obtidos.

Apesar dessas limitações, a inclusão destes estudos justifica-se pelo fato de que não foram encontrados outros estudos com níveis de evidência superior, o que ainda é uma realidade frequente para a temática da síndrome de Rubinstein-Taybi. Sendo assim, devido à heterogeneidade metodológica dos estudos incluídos, não foi possível realizar metanálise.

Algumas limitações deste estudo podem ser mencionadas. Há um número reduzido de estudos científicos acerca dessa temática. Ao mesmo tempo, observou-se que os resultados desta pesquisa foram bastante diversos, devido às variações metodológicas presentes nos estudos, o que foi evidenciado na análise dos resultados, que necessitou de uma discussão mais detalhada de cada item. A falta de padronização dos testes audiológicos realizados se justifica pelos diferentes níveis de retardo mental e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor presentes nos pacientes nesta casuística, o que acaba dificultando a realização de alguns testes, como a audiometria tonal liminar [10].

Quanto aos achados na audiometria tonal liminar, dois estudos [5,6] realizaram este teste e encontraram predominância de perda auditiva do tipo condutiva de grau leve a severo. Esses achados podem ser explicados pela elevada ocorrência de alterações otorrinolaringológicas, por exemplo, as otites de repetição. Outros dois

estudos [7,8] referem apenas que há predomínio de perda auditiva do tipo condutiva em seus sujeitos, não informando o grau de comprometimento auditivo e não expondo qual foi o procedimento utilizado para avaliar os limiares auditivos.

A oscilação da audição nos períodos de otites leva a uma estimulação sonora inconsistente do sistema nervoso auditivo central, dificultando principalmente a percepção dos sons de fala pela criança. Além disso, a presença de fluído na orelha média pode provocar um ruído junto à cóclea, distorcendo ainda mais a percepção sonora [11]. Os efeitos da privação auditiva ocasionada pelas otites médias na infância induzem a prejuízo nas habilidades auditivas e de consciência fonológica e, como consequência, o comprometimento do desempenho escolar [12].

Apenas um estudo [6] realizou audiometria vocal e descreveram os resultados como dentro dos padrões de normalidade. Os testes de fala são considerados procedimentos simples e importantes de serem realizados, visto que, através da audiometria vocal, é possível obter informações qualitativas sobre as habilidades de detecção e reconhecimento de fala [13].

Nas medidas de imitância acústica, dois estudos [5,6] descreveram predomínio de curva timpanométrica tipo C. A presença de obstruções nasais de várias etiologias, hipertrofia adenoideana, entre outros, predispõem o portador de SRT à disfunção tubária e consequentemente otites médias. São compatíveis com perda auditiva do tipo condutiva, encontrados na audiometria tonal liminar, como já foi descrito anteriormente.

As medidas de imitância acústica têm um papel de destaque na avaliação audiológica, principalmente, por ser um teste objetivo, de fácil realização e rápida obtenção de informações precisas. Devido ao comprometimento cognitivo dos sujeitos com SRT, a audiometria tonal liminar pode não ser suficiente, por ser um exame subjetivo [14]. A pesquisa do limiar do reflexo acústico fornece informações importantes sobre o funcionamento da via auditiva eferente no controle do estado mecânico na orelha média e permite a obtenção de informações das vias auditivas em nível do tronco encefálico [15,16]. Devido ao fato da contração dos músculos intratimpânicos e habilidades envolvidas no processamento auditivo central serem reguladas pela ação da mesma estrutura, o complexo olivar superior, é possível que alterações no reflexo acústico resultem em um distúrbio no processamento auditivo central [17,18].

O registro dos potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE) foi realizado em dois estudos [5,6] que encontraram presença das ondas I, III e V com latências absolutas aumentadas, intervalos interpicos normais e limiares eletrofisiológicos em torno de 40dB. Os dados relatados são sugestivos de perda auditiva condutiva, entretanto nenhum desses estudos mencionou a realização da pesquisa de limiar eletrofisiológico por meio da via óssea (VO). Sabe-se que a

realização do PEATE por VO fornece dados importantes para uma caracterização mais detalhada do tipo de perda auditiva [19]. Quando há uma alteração do limiar eletrofisiológico, faz-se necessário a pesquisa do PEATE por VO a fim de analisar a presença de gap e verificar e determinar o tipo de perda auditiva [20].

Dentre os estudos selecionados, nenhum realizou o registro das emissões otoacústicas evocadas e avaliações das habilidades auditivas centrais através dos potenciais evocados auditivos de média e longa latência ou por meio da avaliação comportamental do processamento auditivo. Sabe-se que uma avaliação audiológica ampla propicia a quantificação e a qualificação dos vários mecanismos no sistema nervoso auditivo central (SNAC) envolvidos nas habilidades auditivas [21]. Em alguns casos, pode-se observar crianças com dificuldades de compreensão e com uma audição periférica dentro dos padrões de normalidade, mas com testes comportamentais e eletrofisiológicos demonstrando alterações no sistema auditivo central [22].

A avaliação eletrofisiológica permite a mensuração da atividade neuroelétrica ao longo de todo o sistema auditivo, fornecendo maiores informações sobre o funcionamento da SNAC e possibilitando a observação do processamento da informação auditiva no domínio do tempo [23]. As medidas eletrofisiológicas são amplamente empregadas para diagnósticos funcionais [24] e podem ser registrados em diferentes porções da via auditiva [25,26]. Ademais, são importantes na avaliação de crianças que não conseguem responder a exames subjetivos e comportamentais [27].

Frente às várias alterações e queixas otorrinolaringológicas e fonoaudiológicas presentes na SRT, os estudos reforçam a importância de avaliar o desempenho auditivo desses sujeitos. Além disso, acredita-se que seja importante coletar o maior número de informações, a fim de disseminar o conhecimento aos especialistas, para auxiliar no diagnóstico precoce e orientar os pacientes e seus familiares quanto aos cuidados necessários e às formas de tratamentos auditivo disponíveis [5-9]. Outra lacuna identificada na literatura científica é a ausência de pesquisas aplicando os potenciais evocados auditivos de longa latência em crianças com SRT.

Dessa forma, postula-se que a avaliação com os potenciais evocados auditivos de longa latência em crianças com SRT possa contribuir para a elucidação de alterações nas habilidades auditivas levando ao transtorno do processamento auditivo central, oportunizando um encaminhamento mais rápido e eficiente para a reabilitação e, conseqüentemente, melhor prognóstico audiológicos e intelectual para a criança.

Quanto à reabilitação auditiva, alguns estudos [7-9] relatam que os indivíduos diagnosticados com perda auditiva estavam utilizando aparelhos de amplificação sonora individual (AASI) e um sujeito utilizava implante coclear (IC). Sabe-se, que quanto mais precoce for o diagnóstico da perda auditiva e quanto mais cedo iniciar o processo de

intervenção, melhor será o prognóstico, quanto ao desenvolvimento auditivo e de linguagem, com importantes implicações no desempenho comunicativo e no processo de inclusão social [28].

Para que as habilidades auditivas se desenvolvam conforme o esperado para cada faixa etária, é necessário que as crianças tenham acesso aos sons linguísticos orais. Assim, é fundamental que as crianças estejam expostas a ambientes de linguagem oral desde o nascimento, para que ocorra o desenvolvimento adequado das funções do sistema auditivo [29]. Sabe-se que sujeitos que apresentam otites de repetição podem apresentar alterações no sistema auditivo nervoso central [21,30]. Independente da etiologia e da lateralidade acometida pela infecção, as otites afetam primeiramente a via auditiva periférica [31], quanto mais prolongado o período que a criança permanecer em privação sensorial, mais morosa será a maturação das vias auditivas, mesmo quando já se realizou o tratamento adequado e a mesma encontra-se em condições normais de escuta [30].

Através dos testes eletrofisiológicos é possível avaliar os efeitos do histórico de otites médias na infância. Os PEALL demonstram como a energia acústica, em sujeitos com e sem alterações auditivas, é capaz de influenciar os padrões de atividade cerebral [32,33]. Assim, é de fundamental importância que os portadores da SRT tenham suas habilidades auditivas avaliadas por meio dos potenciais evocados auditivos, com o objetivo de coletar informações sobre o processo de neuromaturação da via auditiva, especialmente em crianças que passaram por longos períodos de privação sonora devido a otites de repetição.

Conclusão

A presente revisão sistemática de literatura demonstra que são escassos os estudos que avaliaram a via auditiva periférica e central e as habilidades auditivas, tanto de forma comportamental como eletrofisiológica de sujeitos com o diagnóstico de SRT e, principalmente, com a avaliação. Outra lacuna identificada na literatura científica é a ausência de pesquisas aplicando os PEALL em crianças com SRT.

Salienta-se a importância de realizar mais estudos com essa população, a fim de conhecer quais são as alterações mais comumente encontradas na avaliação auditiva dos sujeitos portadores de SRT e, quando houver alterações nos resultados, que se tenha a intervenção terapêutica mais adequada.

Agradecimentos

Trabalho realizado no Núcleo de Estudos em Eletrofisiologia da Audição da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Agradecemos a Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre e a

Universidade Federal do Rio Grande do Sul pela possibilidade de realizar este estudo em suas dependências.

Conflito de interesses

Inexistente

Fonte de financiamento

Este estudo foi apoiado pela coordenação de aperfeiçoamento de pessoal e nível superior (CAPES, 001) e pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq, 302931/2019-8).

Contribuição dos autores

Idealização do estudo, coleta, interpretação dos dados e elaboração do artigo: Angst OVM, Rosa RFM, Zen PRG; *Análise e interpretação dos dados e revisão do artigo:* Sleifer P

Referências

1. Rubinstein JH, Taybi H. Broad thumbs and toes and facial abnormalities: a possible mental retardation syndrome. *Am J Dis Child.* 1963;105:588. doi: 10.1001/archpedi.1963.02080040590010
2. Delboni TP. Investigação genético-clínica em pacientes com síndrome de Rubinstein-Taybi [Dissertação] [Internet]. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2009. doi: 10.11606/d.5.2009.tde-19022010-163029
3. Spena S, Gervasini C, Milani D. Ultra-rare syndromes: the example of Rubinstein-Taybi Syndrome. *J Ped Genet.* 2015;4(3):177-78. doi: 10.1055/s-0035-1564571
4. Associação Arts do Brasil [Internet]. [cited 2023 Jan 23]. Disponível em: <http://www.artsbrasil.org.br>
5. Martins RHG, Bueno EC, Fioravanti MP. Síndrome de Rubinstein-Taybi: anomalias físicas, manifestações clínicas e avaliação auditiva. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2003;69(3):427-431. doi: 10.1590/s0034-72992003000300019
6. Peñaranda A, Cerón M. Rubinstein-Taybi syndrome and mixed bilateral hypacusia case report. *Otol Neurotol.* 2007;28(4):501-3. doi: 10.1097/mao.0b013e31803115d4
7. Menke LA, Belzen MJ, Alders M, Cristofoli F, Ehmke N, Fergelot P, et al. CREBBP mutations in individuals without Rubinstein-Taybi syndrome phenotype. *Am J Med Genet Part A.* 2016;170(10):2681-93. doi: 10.1002/ajmg.a.37800
8. Menke LA, Gardeitchik T, Gardeitchick T, Hammond P, Heimdal KR, Houge G, Hufnagil SB, Ji J, et al. Further delineation of an entity caused by CREBBP and EP300 mutations but not resembling Rubinstein-Taybi syndrome. *Am J Med Genet A.* 2018;176(4):862-76. doi: 10.1002/ajmg.a.38626
9. Ravel A, Chouery E, Stora S, Jalkh N, Villard L, Temtany S, et al. How many entities exist for the spectrum of disorders associated with brachydactyly, syndactyly, short stature, microcephaly, and intellectual disability? *Am J Med Genet Part A.* 2010;155(4):880-4. doi: 10.1002/ajmg.a.33879
10. Carrico B, Samelli AG, Matas CG, Magliaro FCL, Carvalho RMM, Limongi SCO et al. Avaliação auditiva periférica em crianças com síndrome de Down. *Audiol Commun Res.* 2014;19(3):280-5. doi: 10.1590/s2317-643120140003000012

11. Balbani APS, Montovani JC. Impacto das otites médias na aquisição da linguagem em crianças. *J Pediatr*. 2003;79(5):391-6. doi: 10.1590/s0021-75572003000500005
12. Colella-Santos MF, Donadon C, Sanfins MD, Borges LR. Otitis media: long-term effect on central auditory nervous system. *Biomed Res Int*. 2019;1-10. doi: 10.1155/2019/8930904
13. Vargas GC, Vidor DCGM, Machado MS. Avaliação simplificada e comportamental do processamento auditivo em escolares: estabelecendo relações. *Revista CEFAC*. 2014;16(4):1069-77. doi: 10.1590/1982-021620142413
14. Sperancini CL, Souza DPM, Silva TM, Di Ninno CQM, Amorim MN. A eficácia de exercícios para disfunção da tuba auditiva. *Rev Soc Bras Fonoaudiol*. 2007;12(1):34-40. doi: 10.1590/s1516-80342007000100008
15. Metz O. Limiar da contração reflexa dos músculos da orelha média e recrutamento de volume. *Arch Otolaryngol*. 1953;55:536-43.
16. Burguetti FAR, Carvallo RMM. Sistema auditivo eferente: efeito no processamento auditivo. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2008;74(5):737-45. doi: 10.1590/s0034-72992008000500016
17. Carvallo RMM. O efeito do reflexo estapediano no controle da passagem da informação sonora. In: Schochat, E. *Processamento auditivo*. 1a ed. São Paulo: Lovise; 1996. p.57-73
18. Meneguello J, Domenico MLD, Costa MCM, Leonhardt D, Barbosa LHF, Pereira LD. Ocorrência de reflexo acústico alterado em desordens do processamento auditivo. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2001;67(6):830-5. doi: 10.1590/s0034-72992001000600012
19. Fernandes LCBC, Gil D, Maria SLS, Azevedo MF. Potencial evocado auditivo de tronco encefálico por via óssea em indivíduos com perda auditiva sensorioneural. *Rev CEFAC*. 2013;15(3):538-45. doi: 10.1590/s1516-18462012005000018
20. Curado NRPV, Muniz LF, Silveira AK, Silva ARA, Griz SMS. Potencial evocado auditivo de tronco encefálico por condução óssea: uma revisão integrativa. *Rev CEFAC*. 2015;17(2):635-47. doi: 10.1590/1982-021620155714
21. Sanfins MD, Donadon C, Borges LR, Skarzynski PH, Colella-Santos MF. Long-term effects of unilateral and bilateral otitis media and myringotomy on long-latency verbal and non-verbal auditory-evoked potentials. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2020;24(4):413-22. doi: 10.1055/s-0039-1697006
22. Farias LS, Toniolo IF, Cóser PL. P300: avaliação eletrofisiológica da audição em crianças sem e com repetência escolar. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2004;70(2):194-9. doi: 10.1590/s0034-72992004000200009
23. Berticelli AZ, Bueno CD, Rocha VO, Ranzan J, Riesgo RDS, Sleifer P. Central auditory processing: behavioral and electrophysiological assessment of children and adolescents diagnosed with stroke. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2019. doi: 10.1016/j.bjorl.2019.10.010

24. Matas CG, Silva FBL, Carrico B, Leite RA, Magliaro FCL. Potenciais evocados auditivos de longa latência em campo sonoro em crianças audiológicamente normais. *Audiol Commun Res.* 2015;20(4):305-312. doi: 10.1590/2317-6431-2014-1525
25. Junqueira CA, Frizzo ACF. Potenciais evocados auditivos de curta, média e longa latência. In: Aquino AMCM, org. *Processamento auditivo-eletrofisiologia e psicoacústica.* São Paulo: Lovise; 2002. p.63-85.
26. Andrade KCL, Pinheiro NS, Carnaúba ATL, Menezes PL. Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico: conceitos e aplicações clínicas. In: Menezes PL. et al. *Tratado de Eletrofisiologia para a Audiologia.* Ribeirão Preto: Book Toy; 2018. p.73-83.
27. Gregory L, Rosa RF, Zen PR, Sleifer P. Auditory evoked potentials in children and adolescents with Down syndrome. *Am J Med Genet Part A,* 2018;176(1):68-74. doi: 10.1002/ajmg.a.38520
28. Year 2019 Position Statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Journal of Early Hearing Detection and Intervention.* 2019;4(2):1-44. doi: 10.15142/fptk-b748
29. Monteiro TR, Rocha-Muniz CN, Filippini R, Morais AA, Schochat E. The influence of oral language environment on auditory development. *Inter J Pediat Otorhinolaryngol.* 2020;139:110426. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110426
30. Roberts J, Hunter L, Gravel J, Rosenfeld R, Berman S, Haggard M, et al. Otitis media, hearing loss, and language learning: controversies and current research. *Dev Behav Pediat.* 2004;25(2):110-22. doi: 10.1097/00004703-200404000-00007
31. Cardoso M. *Fonoaudiologia na infância.* Rio de Janeiro: Thieme Revinter; 2013. p. 171-194.
32. Borges LR, Sanfins MD, Hein TA, Paschoal JR, Colella-Santos MF. Achados audiológicos e comportamentais em crianças submetidas à miringoplastia bilateral - um estudo comparativo. *Revista CEFAC.* 2016;18(4):881-8. doi: 10.1590/1982-021620161843216
33. Rocha MFB. *O mascaramento nos potenciais evocados auditivos corticais com estímulo de fala [Dissertação] [cited 2022 Jan 12].* Recife: Universidade Federal de Pernambuco, 2020. Available from: <https://repositorio.ufpe.br/handle/123456789/38752>



Este artigo de acesso aberto é distribuído nos termos da Licença de Atribuição Creative Commons (CC BY 4.0), que permite o uso irrestrito, distribuição e reprodução em qualquer meio, desde que o trabalho original seja devidamente citado.