

**UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE ODONTOLOGIA DE BAURU**

FERNÃO BEVILACQUA ALVES DA COSTA

**Correlação do quadro clínico da Desordem do Espectro da
Neuropatia Auditiva dissociada de doença primária com os
achados por imagem: revisão sistemática da literatura**

**BAURU
2018**

FERNÃO BEVILACQUA ALVES DA COSTA

Correlação do quadro clínico da Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva dissociada de doença primária com os achados por imagem: revisão sistemática da literatura

Dissertação apresentada à Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências no Programa de Fonoaudiologia, na área de concentração Processos e Distúrbios da Comunicação.

Orientadora: Profa. Dra. Kátia de Freitas Alvarenga

Versão corrigida

**BAURU
2018**

C823c Costa, Fernão Bevilacqua Alves
Correlação do quadro clínico da Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva dissociada de doença primária com os achados por imagem: revisão sistemática da literatura / Fernão Bevilacqua Alves Costa. – Bauru, 2018.
83 p. ; il. ; 30 cm.

Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Odontologia de Bauru. Universidade de São Paulo

Orientadora: Profa. Dra. Kátia de Freitas Alvarenga

Nota: A versão original desta dissertação encontra-se disponível no Serviço de Biblioteca e Documentação da Faculdade de Odontologia de Bauru - FOB/USP.

Autorizo, exclusivamente para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta dissertação, por processos fotocopiadores e outros meios eletrônicos.

Fernão Bevilacqua Alves Costa

Data:

DEDICATÓRIA

Dedico esse trabalho à minha família e aos meus grandes amigos.

Ao meu pai, *Orozimbo Alves Costa Filho*, que eu admiro e será sempre uma fonte de inspiração.

À minha mãe, *Maria Cecilia Bevilacqua*, que está presente no meu coração e na minha memória e em vida foi meu alicerce nos momentos mais difíceis.

À minha amada esposa *Bianca* e meu filho *Joaquim*, núcleo da minha família, que me motiva todos os dias a enfrentar qualquer desafio.

Aos meus irmãos, *Lucas* e *Julia*, que mesmo as vezes distante sempre me ajudaram nessa longa jornada.

Ao meu amigo e eterno chefe, *Dr. Luiz Augusto*, que me ensinou a realizar cirurgias difíceis e a dura missão de ser um bom médico.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

Agradeço à minha orientadora, *Profa. Dra. Katia de Freitas Alvarenga*, por ter paciência e dedicação incrível para finalizarmos esse projeto. Aprendi admirar ainda mais o seu profissionalismo e conheci o lado humano e de coração enorme que quer ajudar a todos, a sua maneira.

AGRADECIMENTOS

À *Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo* pela excelência em ensino e pela oportunidade de continuidade em minha formação.

À *Profa. Dra. Dionísia Aparecida Cusin Lamônica*, como coordenadora do Programa de Pós-graduação em Fonoaudiologia da FOB/USP e aos *Professores do Departamento de Fonoaudiologia*.

Aos *profissionais da Biblioteca Prof. Dr. Antônio Gabriel Atta*, em especial a bibliotecária *Cybelle de Assumpção Fontes* pelo auxílio nas diversas etapas deste estudo fundamental para alcançarmos os resultados obtidos neste trabalho.

Aos meus sogros, *Márcia e Pedro*, por cuidarem de nosso filho Joaquim com carinho e não deixarem que ele sinta tanto a ausência dos pais enquanto envolvidos nos projetos de nossas vidas profissionais.

Ao *Dr. Carlos Henrique Ferreira Martins* e a *Profa. Dra. Regina Célia Bortoleto Amantini* pelas valiosas e importantes contribuições no Exame de Qualificação.

A *todos meus colegas de curso*, em especial a *Bárbara Camilo*, pela participação na etapa de coleta de dados e por me auxiliar a compreender como aluno a dinâmica e os aspectos administrativos da Faculdade de Odontologia de Bauru.

Aos *funcionários do Departamento de Fonoaudiologia*, em especial a secretária *Karina* e da *Pós-graduação* por toda a atenção e auxílio dispensados.

À funcionária *Claudinha*, pelo cuidado, carinho e atenção em atender nossas solicitações para tornar nosso ambiente de aprendizado ainda mais acolhedor.

A todos que, embora não nomeados, contribuíram direta ou indiretamente para a conclusão deste trabalho.

*“Buscando o bem dos nossos semelhantes,
encontramos o nosso.”*

Platão

RESUMO

A Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva (DENA) é uma patologia que vem sendo foco de pesquisas e relatos de caso devido sua complexidade. A compreensão da fisiopatologia da DENA ainda não é precisa, o que proporciona desafios na prática médica, principalmente em relação à conduta mais adequada a ser adotada nestes casos. Neste contexto, a compreensão da anatomia do nervo vestibulococlear por meio do estudo de imagens, contribui para o diagnóstico das deficiências auditivas. Entretanto, apesar dos avanços tecnológicos e científicos nesta área, ainda existem inúmeros questionamentos quanto à localização da alteração em casos de DENA. Diante disso, o objetivo deste estudo foi descrever a correlação do quadro clínico audiológico e exame por imagem em indivíduos com diagnóstico de Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva dissociado de doenças pré-existentes por meio de uma revisão sistemática. A revisão sistemática foi realizada nas bases de dados LILACS, PubMed, Scopus e Web of Science. Foram identificados 1.966 artigos com a estratégia de busca, sendo 50 selecionados para leitura na íntegra e 20 textos analisados para a discussão. A ressonância magnética (RM) é um exame extremamente útil para diagnósticos de alterações do nervo coclear, possibilitando diagnóstico diferencial e auxilia na topografia da lesão. A avaliação da imagem no plano sagital permite avaliar o diâmetro do nervo coclear (NC) e suas características. O diâmetro do NC está relacionado com doenças durante a gestação e perinatal, contudo, na prática clínica a avaliação do diâmetro dos nervos é subjetiva. Não há padronização universal de análise e de uso cotidiano de mensurar o nervo coclear em pacientes submetidos a RM, quando em investigação etiológica para perdas auditivas sensorineural.

Palavras-chave: Audiologia. Eletrofisiologia. Diagnóstico por imagem.

ABSTRACT

Correlation of the clinical picture of Spectrum Disorder of Auditory Neuropathy dissociated from primary disease with the findings by image: systematic review of the literature

Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) is a pathology that has been the focus of research and case reports, owing to its complexity. The understanding of ANSD pathophysiology is not yet precise, thus, presenting challenges in medical practice, especially regarding the most appropriate conduct to be adopted in these cases. In this context, the understanding of the anatomy of the vestibulocochlear nerve through the study of images contributes to the diagnosis of auditory deficiencies. However, despite the technological and scientific advances in this area, many questions about the location of the alteration, in cases of ANSD, still remain. Thus, this study aimed at describing, through a systematic review, the correlation of the clinical condition and the imaging examination in individuals diagnosed with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, dissociated from pre-existing diseases. The systematic review was carried out in the LILACS, PubMed, Scopus and Web of Science databases, identifying 1966 articles with the search strategy, 50 being selected for integral reading and 20 texts analyzed for discussion. Magnetic resonance imaging (MRI) is an extremely useful exam for the diagnosis of cochlear nerve alterations, allowing a differential diagnosis and aiding in the topography of the lesion. The evaluation of the image in the sagittal plane allows the assessment of cochlear nerve (CN) diameter and its characteristics. CN diameter is related to diseases during gestation and perinatal period, however, in clinical practice the evaluation of the diameter of the nerves is subjective. There is no analysis universal standardization of daily use to measure the cochlear nerve in patients submitted to MRI, in terms of etiological investigation for sensorineural hearing loss.

Keywords: Audiology. Electrophysiology. Diagnostic imaging.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

- FIGURA

Figura 1 - Fluxo da revisão sistemática e o resultado obtido em cada etapa **32**

- QUADROS

Quadro 1 - Estratégia de busca utilizadas para o levantamento bibliográfico **26**

Quadro 2 - Artigos da revisão sistemática, com níveis de evidência 2, total de artigos: 20, considerando a casuística/desenho do estudo, objetivo, tipo e grau da perda auditiva, exames audiológicos **33-41**

Quadro 3 - Artigos da revisão sistemática, com níveis de evidência 2, total de artigos: 20, considerando exame por imagem, método de análise, classificação do nervo coclear (% de ocorrência), análise cóclea/sistema vestibular e conclusão **42-55**

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AASI	aparelho de amplificação sonora individual
CAI	conduto auditivo interno
CONC	canal ósseo do nervo coclear
CSC	canal semicircular
DENA	Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva
DNC	Deficiência do Nervo Coclear
EOEPD	emissões otoacústicas evocadas por produto de distorção
IC	implante coclear
MC	microfonismo coclear
NA	neuropatia auditiva
NC	nervo coclear
NF	nervo facial
NVC	nervo vestibulococlear
PEATE	potencial evocado auditivo de tronco encefálico
RM	ressonância magnética
TC	tomografia computadorizada

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	13
2	PROPOSIÇÃO	19
3	MATERIAL E MÉTODO	23
3.1	ELABORAÇÃO DA PERGUNTA CIENTÍFICA.....	25
3.2	IDENTIFICAÇÃO.....	25
3.3	SELEÇÃO	26
3.4	ELEGIBILIDADE	27
3.5	INCLUSÃO	27
4	RESULTADOS	29
5	DISCUSSÃO	57
6	CONCLUSÃO	67
	REFERÊNCIAS	71
	APÊNDICES	75

1 INTRODUÇÃO

1 INTRODUÇÃO

A Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva (DENA)¹ é uma patologia amplamente estudada devido a sua incidência de aproximadamente 10% dos pacientes com surdez (DECLAU et al., 2013).

O quadro clínico da DENA é extensamente descrito na literatura específica e inclui a presença de perda auditiva de graus variados; emissões otoacústicas e/ou microfonismo coclear (MC) presentes, podendo deixar de ser registrados em alguns indivíduos com o tempo; alterações importantes ou ausência do potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE); ausência ou alterações de reflexos do músculo estapediano; dificuldade na compreensão da fala principalmente em ambientes ruidosos incompatível com o grau da perda auditiva e atraso no desenvolvimento da linguagem oral em crianças.

Enquanto não há questionamentos sobre as características audiológicas, verifica-se que existe uma imprecisão no conhecimento da fisiopatologia da doença. Desde a primeira descrição desta alteração, observa-se na literatura definições e muitas teorias sobre sua fisiopatologia, o que reflete na constante mudança na terminologia para denominar o mesmo quadro audiológico.

Inicialmente, foi proposto o termo neuropatia auditiva (NA) uma vez que os achados audiológicos direcionavam para um problema neural representado pela ausência do PEATE independente do grau da perda auditiva, achado amplamente descrito em alterações comprovadas do nervo vestibulococlear (NVC) como, hipoplasia, aplasia e Schwannoma Vestibular.

Com estudos posteriores e os achados clínicos obtidos na rotina de avaliação dos pacientes, constatou-se que alguns pacientes apresentavam ausência de alterações anatômicas do nervo coclear (NC). Assim, passou-se a utilizar o termo Dessincronia Auditiva/Neuropatia Auditiva, ou seja, inseriu-se a possibilidade de a alteração ser decorrente da falta de sincronia neural, base do aparecimento do

¹ Neste estudo será utilizado o termo Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva, o que inclui o mesmo quadro audiológico, independente das condições anatômicas do nervo coclear: normal, hipoplasia ou aplasia.

potencial de ação composto do NC, em outras palavras, uma alteração funcional do nervo auditivo.

Contudo, a denominação proposta ainda se restringia à uma alteração puramente do nervo, desconsiderando o fato de que a resposta neural requer a funcionalidade normal de células ciliadas internas e neurotransmissores para a despolarização do NC.

Desta forma, a terminologia atualmente proposta e utilizada é DENA. Todavia, estudos recentes têm proposto uma diferenciação baseada nas condições anatômicas do NC, ou seja, DENA quando o NC está normal e Deficiência do Nervo Coclear (DNC) nos casos de hipoplasia e aplasia (NAKANO; ARIMOTO; MATSUNAGA, 2013).

Neste contexto, fica claro porque a recomendação para o protocolo de avaliação do indivíduo com o quadro audiológico característico de DENA inclui além das avaliações otológica e audiológica, o exame por imagem, mais especificamente tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) (HAYES; SININGER; NORTHERN, 2008 apud DECLAU et al., 2013).

No processo de diagnóstico, averiguar as condições anatômicas do nervo auditivo, ou seja, NC normal, hipoplásico ou até mesmo a ausência (aplasia) subsidiará a definição da conduta pelo profissional e a discussão do prognóstico com o paciente e/ou família. Atualmente, a qualidade na resolução das imagens e a simplicidade da aplicabilidade dos exames de imagens, além do custo relativamente baixo, viabiliza a realização do diagnóstico por imagem para todos os indivíduos que estão em investigação de DENA. Importante ressaltar que, a RM permite diagnosticar hipoplasia do NC, porém não fornece informações para identificar outras formas de DENA (RANCE; STARR, 2015).

Entretanto, mesmo com todo conhecimento adquirido até o momento, na prática clínica observa-se uma variabilidade, a princípio, não explicável, nos benefícios alcançados com o implante coclear (IC), conduta geralmente assumida na DENA, em pacientes com nervo auditivo classificado como normal. Semelhante achado observa-se no grupo de pacientes com nervo hipoplásico.

Este fato permite questionar se realmente a maneira como a análise da imagem do osso temporal e conduto auditivo interno (CAI) está refletindo com precisão e suficientemente as condições do NC.

Nesta circunstância, torna-se importante verificar como a literatura da área propõe a análise da TC e RM do osso temporal e sua correlação com os achados audiológicos nos indivíduos com DENA. Com as informações obtidas acredita-se que haverá subsídios para discutir criticamente os parâmetros de análise dos exames de imagem e conseqüentemente definir protocolos para a melhor terapêutica a ser proposta, principalmente quando o indivíduo for candidato ao IC.

2 PROPOSIÇÃO

2 PROPOSIÇÃO

Verificar o conhecimento atual sobre a DENA dissociada de doenças pré-existentes, na perspectiva da correlação do quadro clínico audiológico, eletrofisiológico e exame por imagem.

3 MATERIAL E MÉTODO

3 MATERIAL E MÉTODO

O presente estudo foi realizado no Programa de Pós-graduação em Fonoaudiologia da Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo, com o apoio do Serviço de Biblioteca e Documentação “Prof. Dr. Antônio Gabriel Atta” Universidade de São Paulo - Faculdade de Odontologia de Bauru. Por se tratar de uma revisão sistemática de literatura não há necessidade de aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa da instituição.

Para a realização da revisão sistemática foram seguidas as recomendações PRISMA (LIBERATI et al., 2009), seguindo quatro etapas: identificação, seleção, elegibilidade e inclusão.

As etapas de seleção e elegibilidade foram realizadas de forma independente pelo pesquisador e por uma fonoaudióloga com experiência na área de diagnóstico audiológico.

3.1 ELABORAÇÃO DA PERGUNTA CIENTÍFICA

A estratégia de busca foi norteada pela seguinte pergunta: “Quais os achados audiológicos, eletrofisiológicos e por imagem para o diagnóstico da DENA dissociada de doenças pré-existentes?”.

3.2 IDENTIFICAÇÃO

A pesquisa foi realizada nas bases de dados eletrônicas na área de saúde: PubMed/MEDLINE; LILACS; Web of Science; Scopus.

Para a busca dos descritores utilizou-se o vocabulário estruturado e nos idiomas Português, Inglês e Espanhol - Descritores em Ciências da Saúde (DeCS). Assim definiu-se os descritores “Audiologia”, “Eletrofisiologia” e “Diagnóstico por imagem” pois contemplavam todos os procedimentos que poderiam ter sido

apresentados como palavra chave nos estudos realizados. A estratégia de busca definida foi a mesma para todas as bases de dados como descrita no Quadro 1.

Estratégia	Busca - (DENA and Audiologia) or (DENA and Eletrofisiologia) or (DENA X Diagnóstico imagem)
-------------------	---

Quadro 1 - Estratégia de busca utilizadas para o levantamento bibliográfico

Adicionalmente, estes descritores foram combinados com termos comuns ao tema do estudo: Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva (DENA), Desordens do Espectro da Neuropatia Auditiva, Transtorno do Espectro da Neuropatia Auditiva, Transtornos do Espectro da Neuropatia, Espectro da Neuropatia Auditiva, Dessincronia auditiva, Perda auditiva neurossensorial. A diversidade de termos justifica-se pela complexidade e atual conhecimento da patologia, que reflete nas constantes mudanças de nomenclatura e uso de diferentes nomes para a mesma sintomatologia. No Apêndice A encontra-se o detalhamento para a definição da estratégia de busca e uso dos descritores para cada base de dados pesquisada.

3.3 SELEÇÃO

Os critérios que nortearam o processo de análise dos estudos foram o tipo de estudos, o processo de intervenção, a língua de publicação: Português, Inglês e Espanhol.

- *Tipo de estudos*

Os artigos selecionados para análise foram os que apresentaram nível de evidência: 1- revisões sistemáticas e meta análises; 2- estudos controlados randomizados e 3- estudos de intervenção não randomizados, conforme adaptado para a área da Audiologia (COX, 2004). Foram excluídos estudos do tipo opinião do especialista, estudo de caso e série de casos (OLIVEIRA; VELARDE; SÁ, 2015) e revisão sistemática.

- *Processos de intervenção*

Foram selecionados os estudos em seres humanos que tiveram como foco discutir a correlação dos achados clínico, audiológico, eletrofisiológico e de imagem para o diagnóstico da DENA dissociada de doenças pré-existentes, independente da faixa etária dos participantes.

Por outro lado, foram excluídos os estudos que descreveram o quadro clínico correspondente à DENA como consequência de uma doença, como por exemplo: síndromes, tumor de fossa posterior, processos infecciosos e doenças metabólicas; estudos com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia associada como por exemplo zumbido; estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao IC e intervenção educacional e, estudos que discutiram a intervenção na DENA com o uso do dispositivo eletrônico: aparelho de amplificação sonora individual (AASI) ou IC. Não foram considerados estudos experimentais.

3.4 ELEGIBILIDADE

Inicialmente, a relação de artigos obtida com a estratégia de busca nas diferentes bases de dados foi analisada pelo título do artigo, a fim de excluir àqueles que traziam palavras dos descritores, porém sem o contexto necessário, de acordo com os critérios de inclusão e exclusão. Em seguida, os dois examinadores compararam as relações de artigos obtidas separadamente e, quando não havia concordância ou dúvidas, foi realizada a leitura dos respectivos resumos. Depois de selecionados os artigos, passou-se para a leitura de seus resumos, a fim de determinar os artigos para a leitura na íntegra.

3.5 INCLUSÃO

A leitura do artigo na íntegra foi feita pelo pesquisador responsável pela pesquisa. As informações consideradas para a análise e discussão foram registradas em protocolo específico, considerando a casuística/desenho do estudo, objetivo, tipo e grau da perda auditiva, exames audiológicos, exame por imagem, método de

análise, classificação do diâmetro do NC (% de ocorrência), Análise cóclea/sistema vestibular e conclusão.

Neste momento, outra fonte de busca considerada, ou seja, a referência bibliográfica dos artigos selecionados para a leitura na íntegra.

4 RESULTADOS

4 RESULTADOS

De acordo com as etapas proposta pelo PRISMA (LIBERATI et al., 2009), na primeira etapa de identificação foram encontrados 1.966 estudos que, a princípio, respondiam à pergunta norteadora.

Posteriormente, na etapa de seleção foram selecionados 447 artigos e excluídos 1.519 artigos, a partir da análise do título em cada base de dados pesquisada. A distribuição dos artigos incluídos e as razões para exclusão encontram-se nos Apêndices B e C, respectivamente. Dentro dos 447 artigos, existiam 210 repetidos, restando 237.

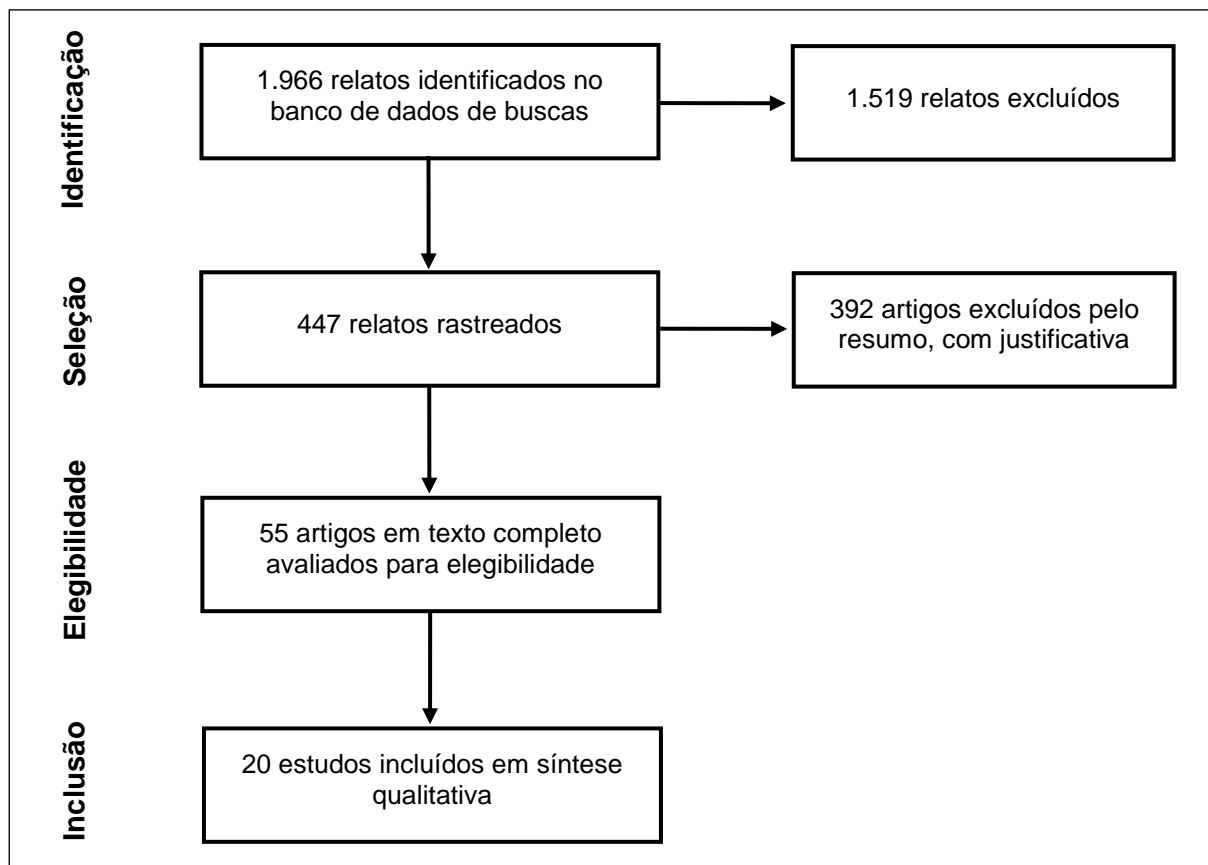
Dos 237 artigos, ainda restavam alguns repetidos por falha na apresentação na base de dado (diferente de ordem de apresentação de autor no mesmo artigo, título com colchete e sem para o mesmo artigo) e oito capítulos de livros (Apêndice D).

Os 55 artigos foram solicitados para leitura na íntegra. Ainda tiveram dois repetidos pela inclusão de palavras diferentes (its) no título e um com ponto final e distribuição nomes; outro idioma: três chinês e um alemão; um estudo de caso.

Restaram 48 artigos para a leitura na íntegra.

Foram excluídos 30, detalhados no Apêndice E, restando 18 artigos.

Finalmente, na etapa de inclusão foi acrescentado dois artigos citados durante a leitura dos textos na íntegra. Totalizando 20 artigos para compor a revisão sistemática deste estudo. A Figura 1 apresenta o fluxo seguido e o resultado obtido em cada etapa.



Fonte: Adaptado de Liberati et al. (2009).

Figura 1 - Fluxo da revisão sistemática e o resultado obtido em cada etapa

Nos Quadros 2 e 3 encontram os artigos que foram incluídos na revisão sistemática, com níveis de evidência 1, 2 e 3 considerando a casuística/desenho do estudo, objetivo, tipo e grau da perda auditiva, exames audiológicos e exame por imagem, método de análise, classificação do NC (% de ocorrência), análise cóclea/sistema vestibular e conclusão, respectivamente.

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Armington et al. (1988)	<p>Realizado em duas etapas:</p> <p>1ª parte: Estudo retrospectivo. Casuística: 30 pacientes com RM de ângulo ponto cerebelar e encéfalo normal.</p> <p>2ª parte: Retrospectivo, período de 1985 a 01/1987. Casuística: 176 pacientes com perda auditiva sensorineural que realizaram RM.</p> <p>3ª parte: Retrospectivo. Casuística: 25 pacientes, sendo 23 pacientes com alteração na RM e dois com RM normal. Na terceira parte do estudo, as TC e as imagens de RM foram comparadas para todos os pacientes que foram radiografados com ambas as modalidades. A avaliação subjetiva por dois observadores (W.G.A., H.R.H.) foi feita para determinar a adequação relativa da exibição de lesão por cada modalidade.</p>	Avaliar o uso da RM na avaliação de estruturas auditivas normais e alteradas.	<p>-</p> <p>2ª parte: Sensorineural unilateral nas alterações de cóclea, NVC e núcleo coclear ventral e dorsal.</p> <p>-</p>	<p>-</p> <p>-</p> <p>-</p>	<p>-</p> <p>-</p> <p>-</p>
Casselman et al. (1997)	<p>Estudo retrospectivo. Período de 24 meses, entre fevereiro de 1994 a janeiro de 1996. Casuística: sete pacientes com diagnóstico de hipoplasia ou aplasia submetidos a RM, faixa etária de 2 a 42 anos; média 11 anos. Grupo controle: 20 orelhas de pacientes normais.</p>	Introduzir aplasia ou hipoplasia do NVC como uma possível causa de perda auditiva sensorineural ou surdez congênita e identificar as características da RM com o uso da sequência 3DFT-CISS.	Perda auditiva sensorineural	-	-
Glastonbury et al. (2002)	<p>Estudo prospectivo. Casuística: 22 pacientes com perda auditiva sensorineural com NC ausente ou com calibre diminuído definido em RM de alta resolução T2. Destes 10 pacientes apresenta perda auditiva adquirida ou idiopática e 12 pacientes com perda auditiva congênita.</p>	Mostrar que o diâmetro do NC pode ser visto na RM e que sua realização é importante no processo de diagnóstico e tratamento dos pacientes com perda auditiva sensorineural.	Perda auditiva sensorineural.	-	-

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Buchman et al. (2006)	Estudo retrospectivo, período: avaliados a partir do ano de 2001. Casuística: 65 crianças com exames eletrofisiológicos compatíveis com NA (NA) e submetidas a RM e/ou TC. Dessas, apenas 51 crianças apresentavam RM. Quatorze com suspeita de deficiência do NC, sendo diagnosticadas pela RM apenas nove (18%).	Descrever os achados do grupo de crianças que apresentam exames eletrofisiológicos característicos de DENA e foram identificadas com diâmetro do NC reduzido.	Perda auditiva sensorineural.	Perda auditiva sensorineural profunda	Pacientes submetidos: - PEATE: Ausência de resposta: quatorze orelhas. Resposta normal: três orelhas. Presente, porém alterado: uma orelha. - EOEPD: Presentes: três orelhas. Ausentes: treze orelhas. Não realizado: duas orelhas.
Russo, Manolidis e Morriss (2006)	Estudo prospectivo, transversal. Casuística: Grupo 1: 17 pacientes com perda auditiva sem nenhuma alteração após avaliação de geneticista, pediatra e neurologista. Sem causa definida Grupo 2: sete pacientes com alteração no cromossomo 35delG. Com alteração genética Grupo 3: com audição normal.	Avaliar quantitativamente e comparar volume do NC e diâmetro do CAI por meio de RM e TC de alta resolução em três grupos de pacientes com perda auditiva sensorineural na faixa etária de um a 16 anos: crianças com perda auditiva sensorineural profundo devido a uma mutação de conexina, crianças com perda auditiva sensorineural profundo de etiologia desconhecida e crianças normais.	Perda auditiva sensorineural.	Perda auditiva sensorineural profunda >85 dB nas frequências de 500, 1000 e 2000 Hz.	Pacientes submetidos a PEATE clique e posteriormente a audiometria tonal, vocal e imitancimetria.

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Huang et al. (2010)	Estudo retrospectivo, período de 2002 a 2008. Casuística: 147 pacientes com diagnóstico de DENA, sendo que 113 pacientes foram submetidos à RM, faixa etária de 11 meses a 13.5 anos, 2,3±2,58.	Avaliar se a DNC está associada às anormalidades do cérebro ou da orelha interna em crianças com DENA.	Perda auditiva sensorineural.	-	Todos pacientes submetidos a PEATE clique e EOEPD.
Roche et al. (2010)	Estudo retrospectivo, período 1996 a 2008. Casuística: 118 crianças, idade 2,34±2,35.	Identificar as características das imagens obtidas em pacientes com DENA.	Perda auditiva sensorineural.	-	Todos pacientes submetidos a PEATE clique e EOEPD.
Sildiroglu et al. (2010)	Estudo prospectivo. Casuística: Grupo de estudo: 10 pacientes com perda auditiva sensorineural adquirida, faixa etária de 60 a 78 anos, média 62 anos. Grupo controle: 14 voluntários, faixa etária de 20 a 40 anos, média 31,7 anos, com audição normal submetidos a RM por outro motivo sem doenças neurológicas que acometessem a audição.	Determinar quais as diferenças na área de secção transversal do NC em pacientes idosos com perda auditiva comparando com pacientes jovens com audição normal.	Grupo de estudo: perda auditiva sensorineural com média de 40 dB, (25-56). Grupo controle: média de 10dB (5-18).	Grupo de estudo: perda auditiva sensorineural de grau moderado nas frequências 125, 250, 500, 1.000, 2.000, 4.000 e 8.000 Hz frequências. Grupo controle: audiometria normal.	Pacientes submetidos a audiometria tonal, vocal e imitanciometria.
Herman e Angeli (2011)	Estudo transversal. Período: 2006 a 2009. Casuística: pacientes adultos surdos pós linguais, maiores de dezoito anos, 19 pacientes com surdez pós linguais, faixa etária de 18 a 53 anos, sete pacientes com audição normal, faixa etária de 9 a 47 anos.	Demonstrar que o plano parasagital na RM pode ser usado para mensurar o NC, comparando imagens de pacientes adultos com perda auditiva pós linguais e indivíduos com audição normal.	Perda auditiva sensorineural.	Perda auditiva sensorineural de grau moderada nas frequências 125, 250, 500, 1.000, 2.000, 4.000 e 8.000 Hz frequências.	-

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva		Exames audiológicos
Cho et al. (2013)	Estudo retrospectivo, período: outubro de 2004 a julho de 2011. Casuística: 44 pacientes com perda auditiva sensorineural unilateral e 13 com perda auditiva sensorineural bilateral, com idade de 1 mês a 40 anos.	Avaliar se há contribuição genética no desenvolvimento do conduto ósseo do NC e analisar as diferenças entre estreitamento unilateral e bilateral do conduto do NC.	Perda auditiva sensorineural.	Unilateral (%)	Bilateral (%)	Pacientes submetidos a audiometria tonal, vocal e imitanciometria.
				Leve		
				0 (0)	4 (15,4)	
				Moderada		
				3(6,8)	1(3,8)	
				Severa		
				14(31,8)	3(11,5)	
				Profunda		
27(61,4)	18(69,2)					
Total						
44 (100)	26 (100)					
Levi et al. (2013)	Estudo retrospectivo, período de 30 de junho de 2006 a 1 de julho de 2011. Casuística: 18 crianças com CND identificadas por meio de RM, na faixa etária de duas semanas a oito anos, com idade média no diagnóstico de perda auditiva de 3,3 anos e idade média no diagnóstico de CND de 4,6 anos. Do total, 12 crianças realizaram a RM no prazo de seis meses após o diagnóstico de perda auditiva.	Descrever as características clínicas e audiométricas de pacientes com displasia do NC.	Perda auditiva sensorineural.	Neste estudo, 14 pacientes apresentaram perda auditiva de graus severo à profundo; dois apresentaram grau moderado; um de moderada à profunda; um paciente não foi avaliado.		Todos pacientes submetidos a PEATE clique.
Nakano, Arimoto e Matsunaga (2013)	Estudo retrospectivo, período: 01/2009 a 03/2011. Casuística: 170 crianças com perda auditiva sensorineural congênita submetidas à TC de ossos temporais, com diagnóstico de perda auditiva durante o período de estudo ou anterior a ele, mas submetidas à TC computadorizada pela primeira vez durante o estudo. Caracteristicamente: perda auditiva bilateral (114/170), faixa etária dos 67 meninos e 47 meninas foi de 0 a 20 anos, com idade média de 6 anos; perda auditiva unilateral (56/170), faixa etária dos 31 meninos e 25 meninas, foi de 0 a 13 anos, com uma idade média de 4 anos.	Esclarecer características clínicas e prevalência da DNC nos achados de TC de crianças com perda auditiva congênita bilateral e unilateral.	Perda auditiva sensorineural.	Moderada a severa		Todos pacientes submetidos a PEATE clique e EOEPD.

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva		Exames audiológicos
Wu et al. (2014)	Estudo retrospectivo, período 5/2000 a 12/2012. Casuística: 656 pacientes, idade inferior a 18 anos, média 4,5±4,3 anos. Em centro de IC.	Realizar revisão radiológica e audiológica a fim de verificar a incidência de deficiência do NC e comparar os resultados audiológicos e percepção auditiva de fala em pacientes com NC normal, com hipoplasia ou aplasia.	Perda auditiva sensorineural.	Aplasia (%)	Hipoplasia (%)	Pacientes submetidos a audiometria tonal, vocal e imitanciometria.
				>110 dB HL		
				51 (46,0)	36 (41,4)	
				91-110 dB HL		
				35 (31,5)	24 (27,6)	
				71-90 dB HL		
				11 (9,9)	14 (16,1)	
				26-70 dB HL		
				10 (9,0)	7 (8,0)	
				< 25 dB HL		
				4 (3,6)	6 (6,9)	
				Total		
111	87					

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Mohammadi, Walker e Gardner-Berry (2015)	Estudo prospectivo. Casuística: 17 neonatos com DENA unilateral identificados por meio de teste eletrofisiológicos. Destes, dois pacientes foram submetidos à TC, seis pacientes submetidos à RM e nove pacientes submetidos a TC e RM.	Investigar se alterações anatômicas como aplasia do NC ou tumores do ângulo-ponto-cerebelar podem justificar o quadro clínico em neonatos com DENA unilateral.	Perda auditiva sensorineural.	Este estudo apresentou pacientes com perda auditiva de graus severa à profunda.	Pacientes submetidos a PEATE clique, EOEPD, com os seguintes resultados: - PEATE: 13 pacientes com ausência de ondas; um paciente com atraso nas ondas; um paciente com ondas aumentadas; dois pacientes com ondas mal definidas. - EOEPD: presente em sete pacientes; ausente em oito pacientes; com amplitude reduzida em dois pacientes.
Ai et al. (2016)	Estudo retrospectivo. Casuística: 21 crianças (nove meninas e 12 meninos) com estenose do canal auditivo interno (cinco unilaterais, 16 bilaterais). Faixa etária de 11 meses a 6 anos no momento do teste auditivo, com a idade média de 3,4 anos. Essas crianças foram identificadas usando TC de osso temporal de alta resolução. Período: não informado.	Descrever as características audiológicas em pacientes com estenose de CAI e examinar o estreitamento do canal auditivo interno associada a DENA.	Perda auditiva sensorineural.	Este estudo apresentou pacientes com perda auditiva de graus severa à profunda.	Pacientes submetidos a PEATE clique, EOEPD e Audiometria tonal, vocal e imitanciometria.

continua

continuação

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Carvalho et al. (2016)	Estudo transversal e retrospectivo. Período de 2011-2014. Série de casos consecutivos. Casuística: 34 pacientes com perda auditiva bilateral submetido a RM ou TC.	Descrever os dados epidemiológicos e audiológicos de crianças com diagnóstico de NA, acompanhados no serviço de saúde auditiva de um hospital universitário de referência terciária, evidenciando as características clínicas observadas.	Perda auditiva sensorineural. Grupo de pacientes com audição normal.	Neste estudo, 34 pacientes que apresentaram os graus de perda: - Leve: 3 - Moderada: 13 - Severa: 11 - Profunda: 7	Pacientes submetidos a emissões otoacústicas produto de distorção, PEATE e Imitanciometria.
Kim et al. (2016)	Estudo prospectivo, período de maio de 2014 a abril de 2015. Casuística: 30 pacientes, com idade inferior a 24±9,2 meses com perda auditiva sensorineural profunda, unilateral ou bilateral, avaliadas por meio de exames de imagens e teste eletrofisiológicos. Foram incluídas 40 orelhas dos 30 pacientes avaliados.	Revisar a etiologia da NA em pacientes com deficiência auditiva sensorineural profunda, unilateral ou bilateral. Conhecer a etiologia correta ajudará significativamente na previsão do prognóstico e o desfecho da reabilitação auditiva. No entanto, nem sempre é viável identificar a etiologia correta dos lactentes no momento clínico. Dado isso, pretendemos acompanhar um marcador que pode nos orientar para determinar melhor a etiologia subjacente das características de NA.	Perda auditiva sensorineural.	Este estudo apresentou pacientes com perda auditiva de graus severa à profunda.	Pacientes submetidos a PEATE clique, EOEPD com os seguintes resultados: PEATE clique: ausente em todos pacientes. EOEPD: presente em oito pacientes.
Paula-Vernetta et al. (2016)	Estudo retrospectivo, período de dez anos. Casuística: 34 pacientes, idade média 20,5±27 meses com diagnóstico de perda auditiva sensorineural congênita devido a aplasia ou hipoplasia do nervo auditivo com ou sem malformações associadas ao NVC.	Descrever as manifestações clínicas e os achados audiológicos nesta população.	Perda auditiva sensorineural.	Este estudo apresentou pacientes com perda auditiva de graus severa à profunda.	Pacientes submetidos a PEATE clique, EOEPD e Audiometria tonal, vocal e imitanciometria.

continua

conclusão

Autor (ano)	Casuística / desenho do estudo	Objetivo	Tipo de perda auditiva	Grau da perda auditiva	Exames audiológicos
Peng et al. (2016)	<p>Estudo retrospectivo e prospectivo transversal. Período: janeiro de 2009 a dezembro de 2012.</p> <p>Casuística: pacientes com idade acima de 18 anos.</p> <p>Grupo de pacientes com perda auditiva sensorineural com características da DENA: 24 pacientes, idade 26,5±6,3 anos.</p> <p>Grupo pacientes com perda auditiva sensorineural sem características de DENA: 20 pacientes com TC e RM normal.</p> <p>Grupo de pacientes com audição normal: 24 pacientes voluntários com audição normal sem alterações nas orelhas avaliadas.</p>	Avaliar as dimensões do NC em pacientes adultos com DENA por meio de RM e confirmar a hipótese de que a deficiência de NC é uma das lesões para pacientes com DENA.	Perda auditiva sensorineural. Grupo de pacientes com audição normal.	Este estudo apresentou pacientes com perda auditiva de graus moderada à profunda.	Pacientes submetidos a emissões otoacústicas produto de distorção, PEATE e imitanciometria.

DENA= Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva; **DNC**= Deficiência do Nervo Coclear; **EOEPD**= emissões otoacústicas evocadas por produto de distorção; **NA**= neuropatia auditiva; **NC**= nervo coclear; **NVC**= nervo vestibulococlear; **PEATE**= potencial evocado auditivo de tronco encefálico; **RM**= ressonância magnética; **TC**= tomografia computadorizada.

Quadro 2 - Artigos da revisão sistemática, com níveis de evidência 2, total de artigos: 20, considerando a casuística/desenho do estudo, objetivo, tipo e grau da perda auditiva, exames audiológicos

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Armington et al. (1988)	<p>RM 1.5 T, T-2, 3 mm, plano axial.</p> <p>1ª parte: 1.5-T (Signa; General Electric, Milwaukee), 3 mm espessura da seção com um espaçamento de 1 mm entre as seções, no plano. As imagens foram comparadas com as de livros de neuroanatomia padrão para exibição de elementos da via auditiva (34-38).</p> <p>2ª parte: A imagem da RM foi realizada com um ímã supercondutor 1.5-T ou um ímã supercondutor 0.6-T.</p>	<p>1ª parte: Presença das estruturas definida baseada em livros de referência da área de neuroanatomia.</p> <p>2ª parte: Correlação entre lesão e sintoma (definitivamente, possivelmente ou provavelmente não responsável pelo sintoma).</p>	<p>1ª parte: NVC visível de modo direto em 77% dos casos e em 23% visível ao comparar o NF com o agrupamento do NVC.</p> <p>2ª parte: RM com alteração em 65 pacientes (37%), sendo 37 mulheres na faixa etária de 17 a 79 anos e 28 homens na faixa etária de 16 a 79 anos. - Definitivamente responsável pelo sintoma: 38 pacientes, sendo 25 neoplasias (17 Schwannomas); quatro doenças desmielinizantes; três infartos; dois pós-operatórios de remoção de Neurinoma; uma labirintite ossificante; uma malformação arteriovenosa; uma Encefalopatia; um Cisto Aracnóide. - Possivelmente responsável: sete doenças vascular; três Dolicoectasia por compressão da vertebrobasilar; dois com doença desmielinizante. Alteração sensorial (cóclea): somente dois casos (3%). Alteração neural (retrococlear), envolvendo diretamente o NC: 27 casos (44%).</p>	<p>1ª parte: Visível de modo direto em 100% dos casos.</p>	<p>A TC é o melhor procedimento para visualizar anormalidades do osso temporal e da cóclea. Para visualização do NVC há necessidade de injetar contraste.</p> <p>A RM é o melhor procedimento para visualizar diretamente nervo, núcleo e os tratos das vias auditivas. Observa-se que a RM vem substituindo gradativamente a TC para detectar lesão do ângulo ponto-cerebelar e doenças desmielinizantes.</p> <p>A TC de seção fina do osso temporal é utilizada se a perda auditiva sensorineural for da variedade coclear (sensorial). Se a perda auditiva sensorineural retrococlear (neural) é diagnosticado e a imagem é necessária, RM é a modalidade e imagem escolhida.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Armington et al. (1988)	3ª parte: As varreduras de TC e as imagens de RM foram comparadas para todos os pacientes que foram fotografados com ambas as modalidades.	3ª parte: Análise comparativa da TC e RM de 25 pacientes, sendo 23 pacientes com alteração na RM e dois com RM normal.	3ª parte: - TC superior à RM: apenas três casos (12%), sendo dois com Otosclerose e um com Neurinoma do Acústico, contudo a RM realizada era de baixo campo magnético. - TC equivalente à RM: quatro casos (16%), sendo dois cistos aracnóides, um linfoma primário de sistema nervoso central e uma labirintite ossificante. - RM superior à TC: em 18 casos (72%). - TC não identificou alteração: em quatro casos (16%), devido Meningioma ângulo ponto-cerebelar, Astrocitoma de sistema nervoso central, doença desmielinizante e uma doença microvascular.		
Casselman et al. (1997)	RM, 1-T, axial 7 mm, T2. Osso temporal cortes coronal, e axial 22-4 mm. Para confirmar plano para sagital 3DFT-CISS.	-	Tipo1: aplasia do NVC associado a estenose do CAI. Tipo 2: NVC comum com aplasia ou hipoplasia do seu ramo coclear. Tipo 2A: tipo 2 na presença de malformação labiríntica. Tipo 2B: tipo 2 em pacientes com labirinto normal. Tipo 3: presença de NVC com hipoplasia ou aplasia ramo vestibular.	-	O Gradiente de imagem submilimétrico (eg, 3DFT-CISS) deve ser usado para excluir aplasia e hipoaplasia do NCV. A hipoplasia ou aplasia pode estar associada ou não com malformações labirínticas, para confirmar precisa ser realizado em dois planos.

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Glastonbury et al. (2002)	Onze pacientes realizaram RM 3D-T2. Onze pacientes realizaram 2D-T2.	<p>Plano Sagital: calibre do NC comparado com o NF, os nervos vestibulares superior e inferior e NC contralateral.</p> <p>CAI anormal: menor que 4 mm, no diâmetro vertical e transversal ou assimétrico quando comparado com lado contralateral</p>	<p>- Nervo Ausente coclear: Não identificado no plano axial, coronal ou oblíquo sagital e, quando extremamente diminuído abaixo dos limites da resolução espacial da RM.</p> <p>- NC diminuído: menor em tamanho quando comparado com os demais nervos do CAI.</p> <p>- Deficiência do NC: palavra utilizada no caso de nervo diminuído, nervo imperceptível e verdadeiramente ausente: confirmado nos 22 pacientes.</p> <p>CAI anormal: menor que 4 mm no diâmetro vertical e transversal ou assimétrico quando comparado com o lado contralateral: 11/12 pacientes associado com DNC.</p> <p>Dos 12 pacientes com perda auditiva sensorineural congênita: seis apresentaram ausência unilateral da NC; quatro tiveram ausência bilateral do NC dois tiveram diminuição bilateral do NC.</p> <p>Dos 10 pacientes com perda auditiva sensorineural adquirido: três apresentaram ausência unilateral do NC; seis apresentaram calibre unilateral reduzido do NC; um paciente apresentava ausência unilateral do NC com diminuição do calibre do nervo contralateral.</p> <p>Nenhum desses pacientes com perda auditiva sensorineural e deficiência coclear adquirida apresentou um pequeno CAI.</p>	- Quatro pacientes com deficiência do modíolo isoladamente.	A imagem de RM em T2 de alta resolução pode ser usada para descrever a deficiência de nervos no CAI. A ausência do NC pode ser observada em casos com perda auditiva sensorineural congênita. esse achado está associado a um CAI hipoplásico e é uma contraindicação absoluta à implantação coclear. A descoberta de um CAI de tamanho intermediário com nervos pequenos ou ausentes deve motivar testes auditivos cuidadosos antes do IC. A perda auditiva sensorineural adquirida também pode resultar em falência do NC. A deficiência neural adquirida não está associada a um CAI pequeno e a descoberta do tamanho normal CAI com um NC deficiente sugere uma causa adquirida de perda auditiva sensorineural. Determinar o tamanho do NVC pode revelar-se importante na predição do provável sucesso do IC e na determinação do melhor lado para implantar.

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Buchman et al. (2006)	RM, 3D, T2, 1-5T, coronal oblíquo.	-	<p>- Nervo normal (28%).</p> <p>- Nervo pequeno (11%) menor que os outros nervos CAI.</p> <p>- Nervo ausente (61%) quando não visualizado nos cortes axial, coronal e na reconstrução coronal oblíquo.</p> <p>- CAI pequeno: diâmetro menor que 3 mm.</p> <p>Cinco (56%) dos nove pacientes com DNC foram afetados em apenas uma orelha, quatro (44%) tiveram envolvimento bilateral.</p> <p>Das nove crianças afetadas pela DNC, 11 (61%) dos 18 nervos cocleares foram caracterizados como ausentes, dois (11%) pequenos, Cinco (28%) tinham um complemento e configuração normais de nervos.</p> <p>Uma das duas orelhas com um pequeno NC estava em uma criança com um NC contralateral ausente.</p> <p>Outra orelha com um pequeno NC estava em uma criança com um complemento neural normal na orelha contralateral.</p> <p>Um apresentava um NC normal.</p> <p>CAI normal em 14 (78%) de 18 orelhas, em geral.</p> <p>Quatro (31%) das 13 orelhas com deficiência de NC apresentaram CAI pequeno.</p>	<p>A malformação da cóclea foi identificada em apenas 3 (23%) de 13 orelhas (2 de 9 crianças, 22%) com deficiência de NC e em nenhuma das orelhas com um complemento completo de nervos.</p> <p>As anormalidades labirínticas vestibulares foram identificadas bilateralmente em quatro pacientes (oito orelhas). Destas oito com anomalias labirínticas e vestibulares.</p>	<p>A deficiência do NC pode não ser tão incomum como se pensava anteriormente. Além disso, a identificação desse problema requer uma compreensão detalhada da apresentação clínica, dos achados eletrofisiológicos e da interpretação adequada de uma RM do cérebro, CAIs e labirinto. A RM deve ser realizada em crianças perda auditiva sensorineural, especialmente aqueles com o quadro clínico de NA. A confirmação da DNC fornece informações poderosas para os pais dessas crianças. Em casos unilaterais, a amplificação da orelha afetada pode ser desnecessária, enquanto a observação cuidadosa para o ouvido não afetado é indicada. Nos casos em que os nervos cocleares estão ausentes bilateralmente, as famílias podem escolher outras formas de comunicação, em vez de embarcarem em um teste extraído com amplificação ou, pior ainda, no IC.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Russo, Manolidis e Morriss (2006)	RM 3D, 1,5T, T-2, 0,5 mm, em todos os planos. TC, para sagital.	Um observador radio neurologista, com experiência sênior em radioneurologia, estudo cego.	Aplasia e Hipoplasia.	-	As descobertas sugerem que em crianças com perda auditiva sensorineural profunda de etiologia desconhecida, há um efeito no tamanho do NC. Isso também é verdade para crianças com perda auditiva sensorineural profundo devido a uma mutação Cx26 que exibe um pouco hipoplásico os nervos cocleares em comparação com os controles normais. A imagem HRMR do osso temporal é superior a TCAR do osso temporal na investigação e planejamento pré-operatório para IC. Foi proposto uma modificação do algoritmo de investigação de crianças com perda auditiva sensorineural profunda. Crianças com perda auditiva sensorineural profunda de etiologia desconhecida por testes genéticos sorológicos e clinicamente disponíveis que foram avaliados por uma equipe multidisciplinar deve ser submetido a imagem de HRMR do osso temporal como a única modalidade de imagem. Aqueles que demonstram evidências de anormalidades na imagem e HRMR, excluindo hipoplasia do NC leve, pode requerer imagens adicionais com TCAR do osso temporal. Crianças com uma mutação Cx26 conhecida por causar perda auditiva sensorineural profundo não precisam ser investigadas com imagens de HRMR, mas sim com uma TCAR de rotina do osso temporal. À medida que são reunidos mais dados sobre a imagem de Cx26 + no 35deIG ou outras mutações bem estabelecidas, a necessidade de imagem pré-operatória desses pacientes pode desaparecer por completo.

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Huang et al. (2010)	RM 3D, T2, 1.5-T E 3-T, axial e sagital.	Avaliação duplo cego por dois neuroradiologistas.	<p>- Estenose: diâmetro do CAI menor que 2 mm.</p> <p>- Normal.</p> <p>- Diminuído: NC menor que os nervos vestibulares e facial ou menor que o NC contralateral.</p> <p>- Ausente: NC não é possível de ser visualizado na RM no corte axial e sagital.</p> <p>A DNC foi identificada em 34 pacientes: Quinze (14,6%) tiveram DNC bilateral. Dezenove (18,4%) tiveram DNC unilateral.</p> <p>Os quatro nervos cocleares foram caracterizados como pequenos em um paciente com DNC bilateral, três em pacientes com DNC unilateral, 45 nervos cocleares estavam ausentes. Entre aqueles com perda auditiva sensorineural bilateral: quinze (19,0%) tiveram DNC bilateral; três (3,8%) tiveram DNC unilateral.</p> <p>A estenose do CAI esteve presente em 12 pacientes (11,7%) e foi apenas em pacientes com DNC (35,3% dos pacientes com DNC).</p> <p>Quando a DNC foi classificada por lado, foi associada a um CAI estenótico em 16/49 orelhas (32,7%), três pacientes com DNC bilateral apresentavam estenose CAI em apenas um lado. Quatro orelhas demonstraram um CAI essencialmente atresico.</p>	-	<p>Os pacientes com DENA com DNC bilateral são significativamente mais propensos a demonstrar malformações cocleares e encefálicas do que outros pacientes com DENA. Portanto, os exames de imagem de RM de pacientes com DENA com DNC bilateral devem ser cuidadosamente examinados para anomalias concomitantes. Embora os mecanismos exatos subjacentes a essas associações não sejam inteiramente conhecidos, as alterações nas interações normais entre as orelhas internas em desenvolvimento, os nervos cocleares e o rombencéfalo durante a vida fetal precoce provavelmente desempenham papéis importantes na etiologia da DNC bilateral, enquanto os casos de DNC unilateral podem ser devidos para processos mais localizados que afetam apenas NCVIII é necessária uma investigação mais aprofundada sobre os efeitos de malformações congênitas no cérebro sobre os resultados do implante.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Roche et al. (2010)	RM 3D, T2, 1.5-T E 3-T, axial, coronal, sagital TC 16 ou 64 canais, axial e coronal.	Avaliação duplo cego por dois neuroradiologistas e um neurotologista.	<ul style="list-style-type: none"> - Estenose de CAI: diâmetro menor que 3 mm. - Normal. - Pequeno: NC menor que o NF ou vestibulares ou menor que o NC contralateral. - Suspeito de ser pequeno. - Suspeito de estar ausente. - Inconclusivo. - Ausente: não pode ser definido nas imagens de RM nos planos axial, coronal e sagital. - Extremamente pequeno quando estiver presente na RM. <p>Cinquenta e um (28%) de 183 orelhas com DENA com imagens RM disponíveis e adequadas demonstraram evidência de DNC definitiva ou possível. 21 casos unilaterais. 15 casos bilaterais.</p> <p>Dos pacientes com imagens CT disponíveis, 15 (18%) orelhas apresentaram canal ósseo do nervo cóclea CONC pequeno (<1,3 mm) enquanto 9 (11%) apresentavam canal ósseo do nervo cóclea (CONC) completamente fechado ou ausente.</p>	<p>Malformação:</p> <ul style="list-style-type: none"> - coclear 10% - vestibular 7% - CSC 6% 	<p>Avaliou imagens de 118 crianças diagnosticadas com DENA por meio da RM e uso seletivo da TC. A RM identifica muitas anormalidades em crianças com DENA que não são facilmente discerníveis na TC. As anormalidades desenvolvidas e adquiridas do cérebro, fossa craniana posterior e os nervos cocleares não são raramente vistas nessa população de pacientes. As anomalias da orelha interna são bem delineadas usando qualquer modalidade de imagem. Uma vez que muitos dos achados do sistema nervoso central identificados neste estudo usando RM podem alterar o tratamento e o prognóstico para essas crianças, a RM é justificada como o estudo de imagem inicial de escolha para crianças com DENA.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Sildiroglu et al. (2010)	RM 3D, 1.5 T, T2, 7 mm, nos planos parasagital.	Avaliador radiologista em estudo cego.	Calibre NC não mostrou correlação com nenhuma outra variável no grupo perda auditiva sensorineural.	-	No estudo, não foi observada diferença significativa entre o calibre NC no grupo de estudo e grupo de controle. Em contraste com os estudos limitados na literatura. O órgão final lesionado pode ser diferente na perda auditiva sensorineural adquirido, pelo que o calibre NC pode permanecer normal. Além disso, como a perda de luz na massa neural em NC de pequeno diâmetro não pode causar diferenças suficientes para refletir nos resultados do estudo. Todos esses fatores podem explicar por que não detectaram deficiência significativa de DNC em perda auditiva sensorineural relacionada à idade. Em conclusão, a sequência 3DFT-CISS fornece resultados superiores na imagem da NC. Na perda auditiva sensorineural adquirida, não observou alterações significativas no tamanho da NC na RM.
Herman e Angeli (2011)	RM 3D, 1.5T, T-2, 0.7 mm, plano parasagital.	Dois observadores independentes, estudo cego, mensuraram o NC nos diâmetros anterossuperior e superior-inferior na área de secção transversal.	Diâmetro do NC menor: 0,85 mm. Diâmetro do NC normal: 1,07 mm.	-	Existe diferença entre os diâmetros dos nervos cocleares de pacientes ouvintes e com deficiência auditiva. As imagens da RM no plano parasagital ajudam a demonstrar essa diferença. Para pacientes candidatos a IC essa a RM pode ser útil para estabelecer prognóstico cirúrgico do IC.

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Pagarkar et al. (2011)	TC cortes axial e coronal, 1 mm. RM 1.5T, axial, coronal e parasagital.	Avaliação duplo cego por dois neuroradiologistas.	<p>Todos pacientes submetidos a TC e RM.</p> <p>Considerado:</p> <ul style="list-style-type: none"> - NC ausente (22 orelhas): não visualizado nos planos axial e parasagital na RM. - NC hipoplásico (três orelhas): avaliação visual subjetiva comparando o tamanho do NC com NF e nervos vestibulares adjacentes. - Canal ósseo do NC presente (oito orelhas): visualizado no plano axial. - Canal ósseo do NC ausente (17 orelhas): não foi visualizado no plano axial e plano coronal. - CAI pequeno (17 orelhas): largura menor que 3 mm. <p>As dimensões do canal ósseo do NC foram medidas por meio da TC no plano axial comparando com as imagens de pacientes com audição normal do grupo controle.</p>	<p>Sujeito: Cóclea anormal: 11 orelhas. Sistema vestibular anormal: 16 orelhas.</p> <p>Grupo controle 1: CSC: duas orelhas com displasia</p> <p>Grupo controle 2: nenhuma alteração.</p>	<p>Para determinar a presença do NC, são necessários exames de imagem TC, RM e audiológicos. A dimensão do CAI não reflete necessariamente a presença ou ausência do NC e as dimensões do canal ósseo do NC pode ser indicativo da presença ou ausência do nervo. A indicação de IC não deve ser baseada apenas pela RM. 22% das orelhas analisados pela RM foi considerada com ausência de NC, no entanto havia evidência do NC.</p>
Cho et al. (2013)	RM 3D, 1.5T, T2, axial e parasagital.		<p>O canal do osso NC (CONC) é o espaço do canal ósseo entre o fundo do canal auditivo interno (CAI) e a base do modíolo da cóclea que transporta as fibras do NC do gânglio espiral ao núcleo coclear.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Normal. - Hipoplásico: NC com diâmetro menor que do NF. - Ausente: quando NC não foi não visualizado na RM. - CAI estreito, diâmetro menor 3 mm. <p>44 orelhas com estreitamento CONC unilateral 13 pacientes (26 orelhas) com estreitamento CONC bilateral.</p>		<p>Uma taxa de recorrência muito baixa de perda auditiva entre irmãos de pacientes com estreitamento CONC unilateral neste estudo indica que o estreitamento CONC é menos propenso a ter uma simples etiologia genética mendeliana se manifestar unilateralmente. No entanto, uma etiologia genética não pode ser excluída para casos bilaterais de estreitamento CONC. As diferenças na taxa de recorrência e a coexistência mais frequente do estreitamento CAI nos casos estreitamento CONC unilaterais sugerem que o CONC bilateral pode não ser apenas uma duplicação de CONC unilateral.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Levi et al. (2013)	RM 3T, T2		<p>- Displasia/Hipolasia (seis pacientes), definição: NC 50% menor que o NF. - Aplasia (12 pacientes).</p> <p>A hipoplasia foi encontrada em seis pacientes, uma delas com hipoplasia bilateral. Aplasia do NC foi encontrada em 12 crianças, duas delas com aplasia bilateral. Os três pacientes com DNC bilateral apresentaram anomalias adicionais na orelha interna.</p>	50% dos pacientes com DNC apresentaram anormalidades na orelha interna, incluindo CAI estreito, NF hipoplásico, nervo vestibular inferior ausente, CSC horizontal ausente, CSC posterior ausente, CSC superior dilatado, vestibulo dilatado, aqueduto vestibular alargado (EVA), cóclea cística, e uma cavidade comum.	<p>A prevalência significativa de DENA entre os pacientes pediátricos com perda auditiva sensorineural e a alta ocorrência de DENA em pacientes com DNC destacam a necessidade de RM. Critério utilizado foi: NC 50% menor do que o NF adjacente na RM como diagnóstico. Na literatura, 40% a 85% dos pacientes com DNC associaram anormalidades na orelha interna, 50% dos pacientes apresentavam anormalidades na orelha interna. Existe uma maior taxa de malformações na DNC bilateral em comparação com casos unilaterais: todos os pacientes com bilateral e 40% (6 de 15) com DNC unilateral tiveram malformações associadas à orelha interna. Talvez o DNC unilateral seja o resultado de um evento geneticamente programado ou de um insulto perinatal enquanto a DNC bilateral representa um insulto mais global ou um que ocorreu anteriormente no desenvolvimento. Todos os pacientes com DNC bilateral apresentaram perda auditiva profunda e 72,2% dos pacientes apresentaram perfis perda auditiva sensorineural. Apenas dois dos pacientes eram sindrômicos, o que é menor do que a maioria dos estudos, mas 56% tinham outras comorbidades. O estudo foi limitado pela sua natureza retrospectiva e pequeno tamanho da amostra. Técnicas de imagem aprimoradas ou potenciais corticais podem ajudar a diferenciar a aplasia da hipoplasia e orientar o tratamento, mas também é necessário um esclarecimento adicional sobre os critérios diagnósticos (incluindo valores de controle compatíveis com idade e sexo para os diâmetros do canal CAI e do osso). Isto, bem como caracterização adicional de pacientes com DNC, representa uma importante via de investigação.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Nakano, Arimoto e Matsunaga (2013)	TC 64 canais, coronal, 1 mm. RM T2	-	<p>- Ausência do NF: calibre do NF menor que os demais no CAI.</p> <p>- Deficiência do NF: quando está ausente ou com calibre reduzido.</p> <p>CAI (7% em pacientes com perda auditiva sensorineural unilateral) - Estenose menor 3 mm.</p> <p>O DNC bilateral em quatro crianças DNC unilateral em duas.</p> <p>Duas crianças apresentavam estenose CONC bilateral isolada.</p> <p>Duas apresentavam estenose CONC bilateral e estenose unilateral CAI.</p> <p>Um com estenose unilateral CONC isolada.</p> <p>Um apresentavam estenose unilateral CAI isolada.</p> <p>No grupo de perda auditiva unilateral, 21 (31,4%) crianças não apresentavam anormalidades de TC.</p> <p>A prevalência de DNC, tanto unilateral quanto bilateral, neste grupo foi de 50% (28/56).</p>	<p>O aqueduto vestibular alargado foi encontrado em três crianças com perda auditiva bilateral e quatro crianças com perda auditiva unilateral, mas nenhuma das crianças com DNC apresentou aqueduto vestibular alargado.</p>	<p>Este estudo é o primeiro a comparar a associação da DNC e outras anormalidades da orelha interna em um contexto de perda auditiva unilateral versus bilateral. Outros estudos demonstraram que o DNC bilateral é o resultado de um insulto de desenvolvimento precoce que afeta a formação coclear, enquanto o DNC unilateral foi atribuído a um insulto localizado posterior, confinado às células ciliadas internas cocleares, ao gânglio espiral ou ao próprio NC. Este estudo apresenta resultados que também sugerem diferenças nas causas e mecanismos da DNC em crianças com perda auditiva bilateral e unilateral. Pesquisa futura sobre a causa e os mecanismos da DNC contribuirão para o desenvolvimento de medidas para seu tratamento e prevenção.</p>

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Wu et al. (2014)	RM 3D, T2, 1.5 -T, Planos axial, coronal, sagital, 0,5 mm.	Análise duplo cego, com dois avaliadores, sendo um neurorradiologista com 20 anos de experiência e um Otologista com 10 anos de experiência em IC. Um neurorradiologista certificado com 20 anos de experiência revisou as imagens de RM. O neurorradiologista indicou a presença de deficiência de NC, anomalias do canal coclear e vestibular / CSC, aumento do ducto endolinfático, CAI estenótico e músculos cerebrais centrais. As imagens também foram analisadas pelo neuroquímico que apresentou mais de 10 anos de experiência em IC. Se o neurorradiologista e o otologista tiveram diferentes julgamentos sobre as imagens, os dois discutiram suas descobertas para chegar a um acordo.	139 pacientes (21,2% dos 656 casos) apresentaram NC pequeno ou ausente. Aplasia bilateral do NC em 29 (20,9%). Estenose CAI (51,0%). - Cinquenta e quatro orelhas (27,3%) mostraram DNC isolada. - Noventa e setes (49,0%) com DNC foram registrados dentro do CAI de tamanho normal. - Dezesesseis pacientes apresentaram aplasia bilateral do NC em CAIs normais. - Sete não apresentaram anomalias simultâneas no ouvido interno. - Seis pacientes com hipoplasia: calibre do NC menor que do NF. - Sete pacientes com Aplasia: NC não foi visível em nenhum plano da imagem da RM. O NC foi considerado hipoplásico se seu calibre fosse menor em diâmetro do que o calibre do NF adjacente dentro do CAI quando observado nas imagens sagitais oblíquas reconstruídas. Se o NC não fosse visível em qualquer plano das imagens de RM, era considerado aplásico.	-	Neste estudo, a condição do NC na maioria dos pacientes pode ser bem delineada pré-operatório usando RM. O resultado do IC em pacientes com aplasia do NC parece ser pobre, enquanto aqueles com IC nos ouvidos com hipoplasia do NC são mais propensos a desenvolver resultados favoráveis. No entanto, são necessárias outras modalidades de RM, tais como TC alta resolução, testes eletrofisiológicos, testes funcionais e acompanhamento prolongado do desenvolvimento da fala quando os clínicos avaliam candidatos a IC e sugerem prognóstico para este grupo de pacientes.
Mohammadi, Walker e Gardner-Berry (2015)	RM, TC, corte sagital em ambas.	-	Análise da RM: - NC normal: cinco pacientes. - Aplasia do NC: oito pacientes. - Artéria cerebelar inferior abaixo do complexo vestibulococlear: um paciente. - Evidência de infecção intrauterina por citomegalovírus: um paciente. Análise na TC: - NC normal: cinco pacientes. - Barra óssea transversal no CAI: um paciente. - Baixa densidade pericoclear: um paciente. - Estreitamento do CAI: três pacientes.	-	Paciente com DENA unilateral exige a imagem para estabelecer um diagnóstico definitivo. Nesta série de 17 neonatos, apenas 3 (18%) não demonstraram qualquer anormalidade na RM ou TC. Dez crianças (59%) apresentaram evidência de aplasia do NC. Em três recém-nascidos, as varreduras de RM apresentaram aplasia do NC sem evidência correspondente na TC. A RM é justificada como uma investigação de primeira linha na avaliação diagnóstica dos achados unilaterais da DENA.

continua

continuação

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Ai et al. (2016)	RM 3D, 3T, T2,0.8 mm.	-	<p>NC normal 2-8 mm.</p> <p>Cinco dos 21 pacientes (23,8%) com estenose CAI foram afetados em apenas uma orelha.</p> <p>Dezesseis (76,2%) foram afetados bilateralmente.</p> <p>Vinte (95,2%) dos 21 pacientes (32 de 37 orelhas) foram associados à DNC.</p> <p>Indivíduos com DNC, oito (40%) dos 20 pacientes eram unilaterais.</p> <p>Doze pacientes foram afetados bilateralmente.</p> <p>Cinco da estenose unilateral do CAI foram associados à DNC.</p> <p>Três (15,8%) dos 21 pacientes foram associados à ausência do NVC.</p> <p>19 (51,4%) de 37 orelhas tinham estenose CAI isolada.</p>	<p>Três (8,1%) das 37 orelhas foram associadas à displasia de Mondini. Oito (21,6%) tiveram uma malformação do vestibulo ou CSC; cinco orelhas (13,5%) foram associadas tanto à deformidade de Mondini quanto à malformação do vestibular e labiríntica.</p>	<p>A prevalência de DENA nas crianças com estenose CAI é significativamente maior do que aqueles com perda auditiva sensorineural. Além disso, algumas das características auditivas da DENA com estenose CAI são significativamente diferentes da perda auditiva sensorineural sem malformações da orelha média e interna. O DENA com estenose CAI é provavelmente um tipo especial, e essas crianças quase universalmente sofrem perda auditiva profunda. Para aquelas crianças que são diagnosticadas com ausência de NC via RM, um teste auditivo eficiente e preciso é útil para o diagnóstico da hipoplasia ou aplasia do NC.</p>
Carvalho et al. (2016)	TC e RM. Em pacientes com presença do NC.	-	-	-	<p>Trata-se de um estudo de casos, logo os resultados apresentados nesse artigo são relacionados a amostra estudada e não devem ser extrapolados à toda população de doentes com NA auditiva. Além do citado, a NA auditiva apresenta uma grande heterogeneidade clínica. Na amostra estudada nesse artigo, a vasta maioria dos doentes (80%) com NA terá desenvolvido doença de origem congênita e/ou apresenta MC. A grande maioria dos doentes, (91% dos casos) apresenta déficit auditivo significativo, sendo que cerca de metade dos casos (53%) se enquadra na classificação de surdez severa ou profunda. A NA auditiva é ainda um desafio, tanto no diagnóstico como na sua abordagem, tratamento e apresenta um amplo espectro de alterações que podem resultar em disfunções leves a severas no funcionamento da via auditiva.</p>

continua

conclusão

Autor (ano)	Exame por imagem	Método de análise	Classificação do NC (% de ocorrência)	Análise cóclea/sistema vestibular	Conclusão
Kim et al. (2016)	TC e RM.	-	Diâmetro do NC reduzido: NC menor que o NF. Estenose do CAI. - Ausência de NC. Oito orelhas apresentaram características NA entre 21 orelhas mostrando DNC (38,1%). Cinco orelhas apresentaram características NA entre 20 orelhas com NC anatomicamente normal (20,0%).	-	Demonstrou as diversas características das etiologias da NA unilateral ou bilateral em pacientes com deficiência auditiva profunda. Não recomenda IC em pacientes com deficiência do NC bilateral e DENA antes de analisar as imagens e correlacionar com resultados eletrofisiológicos
Paula-Vernetta et al. (2016)	RM, 3T, T2, axial, para sagital 0,4-0,7 mm, TC, axial, 0,3 mm.	-	- Hipoplasia (29,4%). Diâmetro do CAI menor que 3 mm. - Aplasia do nervo (42,6%).	- Aplasia do nervo vestibular superior (23,5%). - Aplasia do nervo vestibular inferior (22,1%).	Houve associação entre o grau de perda de audição e os diferentes tipos de malformação do nervo auditivo (de acordo com a classificação de Casselman). Os pacientes tipo I apresentam a pior audição e progressivamente melhor audição até o tipo III. RM é o teste de imagem de escolha para a detecção de insuficiências do nervo auditivo, sendo os diagnósticos mais frequentes a aplasia (42,6%) e hipoplasia (29,4%) do NC. A especificidade das tomografias computadorizadas no diagnóstico de malformações nervosas auditivas é alta (85,7%), mas a sensibilidade é fraca (56,3%).
Peng et al. (2016)	RM 3D, 3T, axial e sagital, 0,8 mm.	-	- Normal: NC normal maior que NF. - Pequeno: NC menor que o NF. - Diâmetro longo 0,65+/-0,2 mm. - Diâmetro reduzido 0,44+/-0,19 mm.	-	O diâmetro e a área transversal do NC em pacientes com DENA são menores do que aqueles em pacientes sem DENA e perda auditiva sensorineural e sujeitos com audição normal em exames de RM e a deficiência de NC é uma das lesões para pacientes com DENA.

CAI= conduto auditivo interno; **CONC**= canal ósseo do nervo coclear; **CSC**= canal semicircular; **DENA**= Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva; **DNC**= Deficiência do Nervo Coclear; **IC**= implante coclear; **MC**= microfonia coclear; **NA**= neuropatia auditiva; **NC**= nervo coclear; **NF**= nervo facial; **NVC**= nervo vestibulococlear; **RM**= ressonância magnética; **TC**= tomografia computadorizada.

Quadro 3 - Artigos da revisão sistemática, com níveis de evidência 2, total de artigos: 20, considerando exame por imagem, método de análise, classificação do nervo coclear (% de ocorrência), análise cóclea/sistema vestibular e conclusão

5 DISCUSSÃO

5 DISCUSSÃO

Na literatura específica observa-se o consenso quanto aos aspectos audiológicos, eletrofisiológicos e sintomatológicos na DENA.

No entanto, existe uma vasta discussão sobre a fisiopatologia da doença com reflexo não apenas na definição da terminologia a ser utilizada, mas também na variabilidade dos resultados obtidos na intervenção por meio do dispositivo eletrônico, ou seja, o AASI e/ou IC.

A precisão topográfica da doença esbarra nas incertezas de sua localização, que envolve células ciliadas internas, fenda sináptica e neurotransmissores ou o nervo coclear (RANCE; STARR, 2015). Desta forma, a orelha interna e o NC são focos da DENA, e por serem revestidos por uma camada óssea e possuem estruturas singulares, torna-se impraticável realizar investigações minuciosas como por exemplo, uma biópsia que poderia fornecer informações anatomofisiológicas.

Neste contexto, a TC e a RM tornam-se os únicos procedimentos que permitem visualizar alterações estruturais da região do sistema auditivo que é apresentada como possível causa da DENA.

A relevância de conhecer a anatomia do NVC por meio do estudo de imagem para o diagnóstico diferencial das deficiências auditivas sensorineurais tem sido discutido na literatura da área específica (HUANG et al., 2010).

Diversos estudos descreveram o quadro clínico da DENA, que se assemelham aos casos de DNC (AI et al., 2016; CARVALHO et al., 2016). A definição do diagnóstico etiológico de DENA e DNC é importante para diferenciar as características dos pacientes e estabelecer a conduta adequada.

Neste sentido, Roche et al. (2010) ao avaliarem imagens de RM de pacientes com esta alteração constataram a ocorrência 65% de casos com alteração do nervo coclear. Outros autores também descreveram o quadro clínico característico da DENA nos casos de aplasias e hipoplasias do NC (DECLAU et al., 2013).

Assim, estes achados sustentam a necessidade da realização de exames de imagem dentre os procedimentos de avaliação solicitados pelo médico durante o

processo de diagnóstico da DENA, devido a possibilidade da condição de NC normal ou ausente.

No entanto, na revisão sistemática realizada neste estudo constatou-se que, do total de 1.966 artigos obtidos com a estratégia de busca utilizada e outras fontes, apenas 24 artigos possuíam nível de evidência (1 e 2) e discorriam sobre os exames de imagem e achados audiológicos na perspectiva da DENA dissociada de doenças primárias.

Em relação à análise do conteúdo dos artigos selecionados para esta revisão observou-se uma compreensão gradativa da magnitude da doença, decorrente possivelmente da evolução tecnológica, propondo a utilização de exames de imagem especificamente TC e RM (RUSSO; MANOLIDIS; MORRIS, 2006).

Na década de 1980, estudos desenvolvidos com o intuito de analisar a perda auditiva sensorineural eram segmentados em duas possibilidades: sensorial que referia às lesões da cóclea e neural que indicava alterações retrococleares (ARMINGTON et al., 1988). Neste estudo, os autores ao compararem achados radiológicos normais e alterados em paciente com perda auditiva sensorineural unilateral e bilateral, observaram que 47% das lesões encontravam-se no CAI e cóclea e 53% em áreas da fossa posterior, encéfalo, e estruturas adjacentes. Desta forma, a RM foi considerada essencial no diagnóstico das doenças com manifestações auditivas peculiares de alterações neurais, contrapondo com à limitação da TC para este fim.

Este achado é compreensivo, uma vez que a TC é um exame que permite avaliar as estruturas ósseas do osso temporal e conseqüentemente uma análise precisa da cóclea. Por outro lado, a RM atribui qualidades de imagem para as estruturas de partes moles, como os nervos facial, vestibular superior e inferior e nervo coclear. Assim, a RM e TC são exames que se completam.

Armington et al. (1988) também discutiram a relação entre o local da alteração no sistema auditivo e a sintomatologia apresentada, ao afirmarem que alterações de estruturas do sistema auditivo próximo ao núcleo coclear (lemnisco lateral, colículo inferior ou corpo geniculado medial), se ocasionarem perda auditiva detectável, geralmente será bilateral assimétrica com o maior grau na orelha contralateral a orelha

da lesão. Por outro lado, lesões envolvendo NVC e núcleo coclear geralmente causam perda auditiva unilateral.

Com estes achados, a melhor compreensão das imagens obtidas já indicava que a doença atualmente conhecida como DENA não seria compreendida apenas por meio dos resultados dos exames eletrofisiológicos, clínicos e audiológicos.

Posteriormente, Casselman et al. (1997) introduziram as características radiológicas de hipoplasia e aplasia do nervo vestibulocolcear por meio da RM e propôs a divisão em três tipos:

- Tipo 1: aplasia do nervo vestibulococlear associado a estenose do CAI;
- Tipo 2: nervo vestibulococlear comum com aplasia ou hipoplasia do ramo coclear, subdividindo em:
 - Tipo 2A: tipo 2 com malformação do labirinto;
 - Tipo 2B: tipo 2 com labirinto normal;
- Tipo 3: presença de nervo vestibulococlear comum com hipoplasia ou aplasia do ramo vestibular. É importante ressaltar que, a classificação proposta por Casellman et al. (1997) é hipotética e não foi confirmada em estudos posteriores.

Kaga et al. (1996) e Starr et al. (1996) propuseram, respectivamente, que as perdas auditivas com alterações fisiopatológicas características da DENA fossem classificadas como “Neuropatia Auditiva” e “Doença do Nervo Auditivo”. Neste sentido, Huang et al. (2010) afirmaram que se faz necessário diferenciar a DENA da DNC, como duas alterações diferentes.

Atualmente, o termo DENA comumente utilizado envolve alterações pré-sinápticas, sinápticas e pós-sinápticas e foi detalhadamente descrita por Rance e Starr (2015) por meio de revisão sistemática. Como referido anteriormente, a compreensão da fisiopatologia da DENA ainda não é precisa, o que proporciona desafios na prática médica, principalmente com relação à conduta mais adequada a ser assumida frente ao conjunto de sintomas apresentado pelo paciente e sem uma causa aparente em seu histórico clínico (DECLAU et al., 2013).

Nesta perspectiva, faz-se necessário que o profissional médico saiba interpretar as imagens com precisão, porém para tanto, é imprescindível o conhecimento preciso da anatomia radiológica.

Inicialmente, existia na clínica a tendência em pensar no NC hipoplásico na presença de estenose de CAI e normal quando o diâmetro desta estrutura estava normal. No entanto, Glastonbury et al. (2002) demonstraram que o diâmetro do NC diminuído em casos de conduto auditivo estreito está relacionado com perda auditiva sensorineural congênita, e que o diâmetro do CAI está associado com o desenvolvimento do NVC. Injúrias durante a gestação e partos prematuros podem estar relacionadas com alterações no processo de migração neural e influenciar no diâmetro do CAI, isto porque, a formação do CAI depende da inibição da formação da cartilagem medial da vesícula ótica. Por outro lado, está inibição requer a presença do nervo vestibulococlear, portanto na ausência do NVC o conduto não será formado ou na presença de nervo hipoplásico o diâmetro do CAI pode ser afetado diretamente. Ainda é importante ressaltar que um CAI com dimensões normais não significa necessariamente normalidade do NC.

Buchman et al. (2006), descreveram os achados eletrofisiológicos característicos da DENA de cinquenta e uma crianças, nas quais nove apresentavam imagens de RM demonstrando NC diminuído. Os autores usam o termo Deficiência do Nervo Coclear (DNC) para casos de pacientes com hipoplasia ou ausência (aplasia ou agenesia) do oitavo par craniano como consequência de uma degeneração pós-desenvolvimento. Desta forma, propõem que o termo Neuropatia Auditiva é genérico para pacientes submetidos a uma bateria de exames audiológicos para mensurar funcionamento coclear e neural.

O estudo de Nakano, Arimoto e Matsunaga (2013), compara a associação da DNC com outras anormalidades da orelha interna em pacientes com perda auditiva sensorineural uni e bilateral. De acordo com os autores, a decisão do uso de AASI ou IC deve ser tomada após a realizar a RM e a pesquisa da presença do NC. Por outro lado, Levi et al. (2013), afirmam que pacientes com DNC apresentam perda auditiva sensorineural profunda, e que 40 a 85% dos pacientes apresentavam alguma anormalidade em orelha interna.

Para Ai et al. (2016) pacientes com DENA e estenose de CAI apresentam um tipo especial de NA com perda auditiva sensorineural de grau profundo. Enquanto

Carvalho et al. (2016), 53% dos pacientes com NA apresentam perda auditiva sensorineural severa ou profunda. Por fim, Cho et al. (2013), destacaram a possibilidade de DNC ser congênita ou adquirida, na perda auditiva sensorineural, avaliando exames de imagem em pacientes com estreitamento do canal ósseo do nervo coclear (CONC). Concluíram que essas alterações não seriam de origem genética e sim possivelmente de fatores determinantes adquiridos.

Na prática clínica, o tipo de perda auditiva mais comum decorrente da lesão da cóclea devido à perda de função das células ciliadas externas e internas é a sensorineural. Contudo, a perda auditiva decorrente de lesões retrococleares, procedentes de comprometimentos das estruturas posteriores à cóclea, estão cada vez mais evidenciadas (ARMINGTON et al., 1988).

A RM é uma ferramenta importante no diagnóstico de perda auditiva. Os achados clínicos e eletrofisiológicos da DNC estão presentes na maioria dos pacientes com alterações no CAI e NC.

Para discutir qual exame de imagem deve ser realizado devemos considerar a proposta de Russo, Manolidis e Morriss (2006) e complementá-la:

- tomografia computadorizada: ideal para visualizar anormalidades do osso temporal e da cóclea. Para visualização do nervo vestibulococlear há necessidade de injetar contraste;
- ressonância magnética: ideal para visualizar diretamente nervo, núcleo e os tratos das vias auditivas. Nas ponderações de tempos T1 e principalmente em T2.

Paula-Vernetta et al. (2016), afirmaram que a TC tem alta especificidade (87%) e fraca sensibilidade (56,3) para diagnóstico de aplasia, mais frequente 42,6%, e hipoplasia, menos frequente 29,4%, de pacientes com NC.

No caso de ausência de alterações anatômicas em pacientes com audição normal, Heining et al. (2017), demonstraram que o NC e NF são simétricos, não sendo afetado pela idade ou gênero. No entanto existe diferenças no diâmetro do NC em pacientes com surdez, sendo o diâmetro do NC menor nesses pacientes, sugerindo que a avaliação deve ser realizada sempre que for pesquisar as doenças otológicas.

Assim deve-se considerar qual a doença está sendo investigada. Nos pacientes com DENA é possível encontrar alterações do osso temporal, do nervo ou

de ambos. Para que o protocolo de DENA seja completo deve ser realizado ambos os exames, TC e RM. O resultado terapêutico proposto ao paciente depende dos resultados obtidos dos exames audiológicos e por imagem. A RM deve conter o plano sagital e a mensuração do diâmetro do NC.

O estudo de Herman e Angeli (2011), concluí que o diâmetro do NC de um indivíduo com audição normal possui 1,07 mm e pacientes com perdas auditivas pós-linguais diâmetro de 0,85 mm. Mohammadi, Walker e Gardner-Berry (2015), demonstraram em seu artigo que pacientes com DENA unilateral a hipoplasia do NC não são evidenciadas na TC e conclui que a RM é o exame de primeira escolha para esses pacientes.

Casselmann et al. (1997), sugeriram a utilização da RM em T2, com cortes de 0.7mm a 1mm para melhor visualizar os nervos presentes no CAI. Assim, definiram que a hipoplasia do NC atribuí a diâmetros menores que o NF ipsilateral e a aplasia quando não for possível visualizar o NC em nenhum dos planos oriundos da RM. Glastonbury et al. (2002), propuseram que o NC deve ser classificado como: nervo diminuto, quando apresentar diâmetro menor que os nervos do CAI, NC muito diminuto, quando não for identificado ou houver dúvidas, porém apresentar resultado positivo em teste audiológicos e nervo verdadeiramente ausente. Por tanto Glastonbury et al. (2002) preferem o termo DNC, assim engloba todas possibilidades. No entanto Sildiroglu et al. (2010), ao determinar as diferenças do NC de pacientes com perda auditiva sensorineural e com pacientes ouvintes por meio da RM, não observaram diferenças nos diâmetros analisados. Diferentemente, Pagarkar et al. (2011), encontraram 22% das orelhas examinadas com ausência de NC na RM, no entanto havia evidência de NC ao avaliar outros exames. E finalmente, Wu et al. (2014) e Kim et al. (2015), sugeriram TC e RM de alta resolução, além de testes eletrofisiológicos e funcionais para indicação de IC, pois todos pacientes com diâmetro do NC diminuído tiveram resultado inferior ao ser submetido ao IC em comparação a pacientes com NC de diâmetro normal. Isso não significa não indicar o IC, mas conhecer as limitações da terapêutica proposta.

O conhecimento da estrutura anatômica da orelha interna é essencial para a interpretação de exames de imagem como TC e RM.

O nervo vestibulococlear, ou VIII par craniano, é constituído por fibras independentes provenientes das estruturas sensoriais responsáveis pelas funções

auditiva e vestibular, respectivamente, Órgão de Corti e Mácula. O desenvolvimento do VIII par craniano inicia-se a partir da sétima semana de gestação e conclui sua distribuição periférica até a cóclea ao redor da 25ª semana de gestação. O trajeto das fibras deste nervo origina-se no núcleo do tronco encefálico e próxima ao bulbo e cerebelo (Região do Ângulo ponto cerebelar), percorre pelo Meato Acústico Interno e CAI, paralelamente ao nervo facial (NF) (GLASTONBURY et al., 2002).

Outro salto na qualidade da imagem ocorreu com a mudança no software o que possibilitou a reconstrução do 3 D para o plano parasagital. Em um corte sagital o limite lateral do CAI é ocluído por uma lamina óssea vertical denominada área cribiforme que separa as fibras nervosas. Assim ao final do percurso periférico temos os NF, vestibular superior, inferior e o NC.

Anteriormente, os estudos utilizavam o plano axial que divide o corpo em superior ou inferior, coronal que divide em anterior e posterior o que não permite visualizar o NC nos três planos dimensionais, perdendo informação importante para medir o volume. Por outro lado, o plano sagital permite comparar entre direita e esquerda, estabelecendo o diâmetro dos nervos no CAI, parâmetro de análise utilizado para definir a normalidade ou não do NC. Há possibilidades do nervo estar horizontalmente contra a parede anterior ou inferior da parte medial do CAI e, nesses pacientes, as imagens de reconstrução parasagital ajudam a demonstrar um nervo que poderia ser difícil de ver nas imagens axiais (CALSELMAN et al., 1997). Considerar exames de imagem normais sem a avaliação do corte sagital pode ser um equívoco, pois o mesmo permite comparar o diâmetro dos NC, NF, vestibular superior e inferior. Peng et al. (2016) utilizaram a área transversal do NC no plano parasagital em RM com alta resolução para medir o diâmetro em pacientes com DENA, comparando as medidas de pacientes com perda auditiva sensorineural e pacientes normais. Concluiu que o diâmetro do NC em pacientes com DENA é menor que em pacientes com surdez e ouvintes. Essas informações contribuem para o entendimento de alterações no potencial elétrico do NC.

Apesar desta proposta, ao analisar os artigos obtidos na revisão bibliográfica algumas fragilidades dos estudos ficaram evidentes. Muitos artigos utilizaram apenas um avaliador para análise das imagens, tornando um método subjetivo. Apenas dois artigos utilizaram um maior número de avaliadores.

Esta forma de análise é utilizada na prática clínica, na qual o médico avalia subjetivamente o diâmetro dos nervos. Não há padronização universal de análise por parte dos profissionais responsáveis pelos laudos radiográficos, a subjetividade e a falta de exigência da padronização no cotidiano de mensurar o NC em pacientes submetidos a RM e candidatos a IC, não permite compreender de forma minuciosa o diagnóstico topográfico em pacientes com DENA e hipoplasia do NC.

6 CONCLUSÃO

6 CONCLUSÃO

A revisão sistemática da literatura realizada direciona para a existência de duas alterações denominadas Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva sem alterações anatômicas e Deficiência do Nervo Coclear. A ressonância magnética e tomografia computadorizada são exames que se complementam e devem ser solicitados para auxiliar no diagnóstico diferencial da perda auditiva sensorineural. A tecnologia permite o diagnóstico e a terapia adequada para cada doença, no entanto a escolha dos exames dependem da compreensão da fisiopatologia e anatomia da doença.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

- AI, Y. et al. The auditory characteristics of children with inner auditory canal stenosis. **Acta Oto-Laryngologica**, v. 136, n. 7, p. 687-691, 2016.
- ARMINGTON, W. G. et al. Normal and diseased acoustic pathway evaluation with MR imaging. **Radiology**, v. 167, p. 509-515, 1988.
- BUCHMAN, C. A. et al. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. **Ear Hear**, v. 27, p. 399-408, 2006.
- CARVALHO, G. M. et al. Auditory neuropathy: clinical evaluation and diagnostic approach. **Acta Med Port**, v. 29, n. 6, p. 353-359, 2016.
- CASSELMAN, J. W. et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. **Radiology**, v. 202, p. 773-781, 1997.
- CHO, S. et al. Clinical characteristics of patients with narrow bony cochlear nerve canal: is the bilateral case just a duplicate of the unilateral case? **Laryngoscope**, v. 123, n. 8, p. 1996-2000, 2013.
- COX, R. M. Waiting for evidence-based practice for your hearing aid fittings? It's here! **Hear J**, v. 57, n. 8, p. 10-17, 2004.
- DECLAU, F. et al. Auditory neuropathy: a challenge for diagnosis and treatment. **B-ENT**, v. 9, suppl. 21, p. 65-79, 2013.
- GLASTONBURY, C. M. et al. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. **AJNR Am J Neuroradiol**, v. 23, n. 4, p. 635-643, 2002.
- HAYES, D.; SININGER, Y.; NORTHERN, J. **Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder**. Colorado: The Children's Hospital, 2008 apud DECLAU, F. et al. Auditory neuropathy: a challenge for diagnosis and treatment. **B-ENT**, v. 9, suppl. 21, p. 65-79, 2013.
- HEINING, C. et al. A comparison of cochlear nerve size in normal-hearing adults using magnetic resonance imaging. **J Int Adv Otol**, v. 13, n. 3, p. 300-303, 2017.
- HERMAN, B.; ANGELI, S. Differences in cochlear nerve cross-sectional area between normal hearing and postlingually deafened patients on MRI. **Otolaryngol Head Neck Surg**, v. 144, n. 1, p. 64-66, 2011.
- HUANG, B. Y. et al. Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency. **AJNR Am J Neuroradiol**, v. 31, p. 1972-1979, 2010.
- KAGA, K. et al. Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. **Scand Audiol**, v. 25, n. 4, p. 233-238, 1996.

- KIM, S. H. et al. Diverse etiologies manifesting auditory neuropathy characteristics from infants with profound hearing loss and clinical implications. **Int J Pediat Otorhinolaryngol**, v. 86, p. 63-67, 2016.
- LEVI, J. et al. Clinical characteristics of children with cochlear nerve dysplasias. **Laryngoscope**, v. 123, p. 752-756, 2013.
- LIBERATI, A. et al. The PRISMA Statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health care interventions: explanation and elaboration. **PLoS Med**, San Francisco, v. 6, n. 7, p. e1000100, 2009.
- MOHAMMADI, A.; WALKER, P.; GARDNER-BERRY, K. Unilateral auditory neuropathy spectrum disorder: retrocochlear lesion in disguise? **J Laryngol Otol**, v. 129, suppl 1, p. S38-S44, 2015.
- NAKANO, A.; ARIMOTO, Y.; MATSUNAGA, T. Cochlear nerve deficiency and associated clinical features in patients with bilateral and unilateral hearing loss. **Otol Neurotol**, v. 34, p. 554-558, 2013.
- OLIVEIRA, M. A. P.; VELARDE, G. C.; SÁ, R. A. M. Understanding the clinical research V: case report and series of case report. **Femina**, v. 43, n. 5, p. 235-238, 2015.
- PAGARKAR, W. et al. The bony cochlear nerve canal in children with absent or hypoplastic cochlear nerves. **Int J Pediat Otorhinolaryngol**, v. 75, n. 764-773, 2011.
- PAULA-VERNETTA, C. et al. Malformation of the eighth cranial nerve in children. **Acta Otorrinolaringol Esp**, v. 67, n. 5, p. 275-281, 2016.
- PENG, L. et al. Evaluation of cochlear nerve diameter and crosssectional area in ANSD patients by 3.0-Tesla MRI. **Acta Otolaryngol**, v. 136, n. 8, p. 792-799, 2016.
- RANCE, G.; STARR, A. Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory. **Brain**, v. 138, p. 3141-3158, 2015.
- ROCHE, J. P. et al. Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder. **Otol Neurotol**, v. 31, n. 5, p. 780-788, 2010.
- RUSSO, E. E.; MANOLIDIS, S.; MORRIS, M. C. Cochlear nerve size evaluation in children with sensorineural hearing loss by high-resolution magnetic resonance imaging. **Am J Otolaryngol**, v. 27, n. 3, p. 166-172, 2006.
- SILDIROGLU, O. et al. Evaluation of cochlear nerve size by magnetic resonance imaging in elderly patients with sensorineural hearing loss. **Radiol Med**, v. 115, p. 483-487, 2010.
- STARR, A. et al. Auditory neuropath. **Brain**, v. 119, n. 3, p. 741-753, 1996.
- WU, C. et al. Deficiency determined using 3-Dimensional Magnetic Resonance Imaging on hearing outcome in children with cochlear implants. **Otol Neurotol**, v. 36, p. 14-21, 2014.

APÊNDICES

APÊNDICE A – Detalhamento para a definição da estratégia de busca e uso dos descritores para cada base de dados pesquisada

LILACS

(auditory AND neuropathy) OR (auditory AND neuropathies) OR (((auditory AND neuropathy) OR (auditory AND neuropathies)) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys-synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor\$ OR neurosensor\$ OR neuro-sensor\$ OR sensorineural) AND (audit\$ OR audio\$) AND (neuropat\$)) OR (neuropatia AND auditiva) OR (neuropatias AND auditivas) OR (((neuropatia AND auditiva) OR (neuropatias AND auditivas) AND espectro) OR ((dessincronia OR desincronia OR dissincronia OR disincronia) AND auditiva) OR ((perda OR perdas) AND (neurosensor\$ OR neurosensor\$ OR neuro-sensor\$ OR sensorineural) AND (audit\$ OR audio\$) AND (neuropat\$)) OR (((neuropatia AND auditiva) OR (neuropatias AND auditivas) AND espectro AND (enfermedad OR enfermedades OR desorden OR desordenes OR transtorno OR transtornos OR distúrbio OR disturbios)) OR ((assincronia OR asincronia) AND auditiva) OR ((perdida OR perdidas) AND (neurosensor\$ OR neurosensor\$ OR neuro-sensor\$ OR sensorineural) AND (audit\$ OR audio\$) AND (neuropat\$))

PubMed

Estratégia	Busca - DENA AND (Audio OR Eletrof OR Diag Imagem)
-------------------	--

A estratégia final foi:

(((((("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum" AND ("disease" OR "diseases" OR "disorder" OR "disorders")) OR ((("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum") OR ("auditory" AND "dysynchrony") OR ("auditory" AND "dyssynchrony") OR ("auditory" AND "dys synchrony") OR ("hearing" AND "loss" AND ("neurosensor*" OR "neuro-sensor*" OR "sensorineural") AND (audit*[text word] OR audio*[text word]) AND (neuropat*[text word])))) AND ((("hearing" AND ("test" OR "tests")) OR ("acoustic" AND "impedance" AND ("test" OR "tests")) OR ("impedance" AND ("audiometry" OR "audiometries")) OR "tympanometry" OR ("electroacoustic*" AND "impedance" AND ("test" OR "tests")) OR ("electroacoustic*" AND "impedance" AND ("test" OR "tests")) OR ((("audiometry" OR "audiometries") AND "evoked" AND ("response" OR "responses")) OR ((("audiometry" OR "audiometries") AND ("pure-tone" OR "pure-tones")) OR ((("audiometry" OR "audiometries") AND "pure" AND ("tone" OR "tones")) OR ("pure-tone audiometry" OR ("pure-tone audiometries") OR ("tonal audiometry" OR "tonal audiometries") OR ((("audiometry" OR "audiometries") AND "speech") OR ("vocal audiometry" OR ("vocal" AND "audiometries") OR ("dichotic" AND "listening" AND ("test" OR "tests")) OR ((("acoustic" OR "acoustics") AND ("reflex" OR "reflexes")) OR (evoked AND ("otoacoustic" OR "otoacoustics" OR "otoacoustic" OR "otoacoustic" OR "oto acoustic") AND (emission OR emissions)))))) OR (((("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum" AND ("disease" OR "diseases" OR "disorder" OR "disorders")) OR ((("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum") OR ("auditory" AND "dysynchrony") OR ("auditory" AND "dyssynchrony") OR ("auditory" AND "dys synchrony") OR ("hearing" AND "loss" AND ("neurosensor*" OR "neuro-sensor*" OR "sensorineural") AND (audit*[text word] OR audio*[text word]) AND (neuropat*[text word])))) AND ((("evoked" AND ("potential" OR "potentials" OR "response" OR "responses") AND "auditory") OR ("electrophysiology") OR (electrocochle* OR electrocochle* OR eletrocochle* OR electro cochle*) OR ("evoked" AND ("potential" OR "potentials" OR "response" OR "responses") AND ("auditory" OR "acoustic") AND ("brain" AND "stem") OR "brainstem") OR ("event" AND "related" AND ("potential" OR "potentials") AND "p300") OR ("evoked" AND ("potential" OR "potentials") AND "component" AND "p300") OR (((("middle" AND "latency") OR ("middle" AND "latencies") OR ("mid latency") OR "midlatency") AND ("potential" OR "potentials" OR "response" OR "responses")) OR ((("long" AND "latency") OR ("long" AND "latencies") AND ("potential" OR "potentials" OR "response" OR "responses")) OR ((("cochlea" OR "cochlear") AND (microphoni*)))))) OR (((("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum" AND ("disease" OR "diseases" OR "disorder" OR "disorders")) OR ((("auditory neuropathy" OR "auditory neuropathies") AND "spectrum") OR ("auditory" AND "dysynchrony") OR ("auditory" AND "dyssynchrony") OR ("auditory" AND "dys synchrony") OR ("hearing" AND "loss" AND ("neurosensor*" OR "neuro-sensor*" OR "sensorineural") AND (audit*[text word] OR audio*[text word]) AND (neuropat*[text word])))) AND ((("diagnostic*" AND ("imaging" OR "image" OR "images")) OR ("magnetic" AND ("resonance" OR "resonances" OR "ressonance")) OR ("tomograph*" AND ("computed" OR "computerized" OR "computer*" OR "microcomput*" OR "micro comput*"))))

Web of Science

Estratégia	Neuropatia auditiva Neuropatia periférica X audição Neuropatia X audição X perda auditiva neurosensorial
-------------------	--

A estratégia final foi:

TS=(("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio*) AND neuropat*)) AND TS=((hearing AND (test OR tests)) OR (acoustic AND impedance AND (test OR tests)) OR (impedance AND (audiometry OR audiometries)) OR tympanometry OR (electroacoustic* AND impedance AND (test OR tests)) OR (electroacoustic* AND impedance AND (test OR tests)) OR ((audiometry OR audiometries) AND evoked AND (response OR responses)) OR ((audiometry OR audiometries) AND (pure-tone OR pure-tones)) OR ((audiometry OR audiometries) AND pure AND (tone OR tones)) OR (pure-tone audiometry) OR (pure-tone audiometries) OR (tonal audiometry OR tonal audiometries) OR ((audiometry OR audiometries) AND speech) OR (vocal audiometry) OR (vocal AND audiometries) OR (dichotic AND listening AND (test OR tests)) OR ((acoustic OR acoustics) AND (reflex OR reflexes)) OR (evoked AND (otoacoustic OR otoacoustics OR otoacoustic OR otoacoustic OR oto acoustic) AND (emission OR emissions))) OR TS=(("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio*) AND neuropat*)) AND TS=((evoked AND (potential OR potentials OR response OR responses) AND auditory) OR (electrophysiology) OR (electrocochle* OR electrocochle* OR eletrocochle* OR electro cochle*) OR (evoked AND (potential OR potentials OR response OR responses) AND (auditory OR acoustic) AND (brain AND stem) OR brainstem) OR (event AND related AND (potential OR potentials) AND p300) OR (evoked AND (potential OR potentials) AND component AND p300) OR (((middle AND latency) OR (middle AND latencies) OR (mid latency) OR midlatency) AND (potential OR potentials OR response OR responses)) OR ((long AND latency) OR (long AND latencies) AND (potential OR potentials OR response OR responses)) OR ((cochlea OR cochlear) AND (microphoni*))) OR TS=(("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory neuropathy OR auditory neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio*) AND neuropat*)) AND TS=((diagnostic* AND (imaging OR image OR images)) OR (magnetic AND (resonance OR resonances OR ressonance)) OR (tomograph* AND (computed OR computerized OR computer* OR microcomput* OR micro comput*)))

Scopus

Estratégia Neuropatia auditiva
Neuropatia periférica X audição
Neuropatia X audição X perda auditiva neurosensorial

A estratégia final foi:

((TITLE-ABS-KEY(("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio*) AND neuropat*)) AND (TITLE-ABS-KEY ((hearing AND (test OR tests)) OR (acoustic AND impedance AND (test OR tests)) OR (impedance AND (audiometry OR audiometries)) OR tympanometry OR (electroacoustic* AND impedance AND (test OR tests)) OR (electroacoustic* AND impedance AND (test OR tests)) OR ((audiometry OR audiometries) AND evoked AND (response OR responses)) OR ((audiometry OR audiometries) AND (pure-tone OR pure-tones)) OR ((audiometry OR audiometries) AND pure AND (tone OR tones)) OR (pure-tone AND audiometry) OR (pure-tone AND audiometries) OR (tonal AND audiometry OR tonal AND audiometries) OR ((audiometry OR audiometries) AND speech) OR (vocal AND audiometry) OR (vocal AND audiometries) OR (dichotic AND listening AND (test OR tests)) OR ((acoustic OR acoustics) AND (reflex OR reflexes)) OR (evoked AND (otoacoustic OR otoacoustics OR otoacoustic OR otoacoustic OR oto acoustic) AND (emission OR emissions)))))) OR ((TITLE-ABS-KEY(("auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio*) AND neuropat*)) AND (TITLE-ABS-KEY ((evoked AND (potential OR potentials OR response OR responses) AND auditory) OR (electrophysiology) OR (electrocochle* OR electrocochle* OR eletrocochle* OR electro cochle*) OR (evoked AND (potential OR potentials OR response OR responses) AND (auditory OR acoustic) AND (brain AND stem) OR brainstem) OR (event ND related AND (potential OR potentials) AND p300) OR (evoked AND (potential OR potentials) AND component AND p300) OR (((middle AND latency) OR (middle AND latencies) OR (mid AND latency) OR midlatency) AND (potential OR potentials OR response OR responses)) OR ((long AND latency) OR (long ND

atencies) AND (potential OR potentials OR response OR responses)) OR ((cochlea OR cochlear) AND (microphoni*)))) OR ((TITLE-ABS-KEY ((auditory neuropathy") OR ("auditory neuropathies") OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum AND (disease OR diseases OR disorder OR disorders)) OR ((auditory AND neuropathy OR auditory AND neuropathies) AND spectrum) OR (auditory AND dysynchrony) OR (auditory AND dyssynchrony) OR (auditory AND dys AND synchrony) OR (hearing AND loss AND (neurosensor* OR neuro-sensor* OR sensorineural) AND (audit* OR audio* AND neuropat*))) AND (TITLE-ABS-KEY ((diagnostic* AND (imaging OR image OR images)) OR (magnetic AND (resonance OR resonances OR ressonance)) OR (tomograph* AND (computed OR computerized OR computer* OR microcomput* OR micro AND comput*))))))

APÊNDICE B – Distribuição dos artigos selecionados de acordo com o título para cada base de dados pesquisada

Base de dados	Número de artigos selecionados na primeira leitura
LILACS	13
Scopus	175
Web of science	126
PubMed	133

APÊNDICE C – Motivo e número de artigos excluídos para cada base de dados

BASE DE DADOS	Crítérios de exclusão pelo título	Número de artigos excluídos
LILACS (32 ARTIGOS)	Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	6
	Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	1
	Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	5
	Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso.	9
	Estudos em animais ou experimental.	1
	Estudo série de casos.	4
	Não abordavam o tema relacionado.	4
	Prevalência.	2
Web of Science (435 ARTIGOS)	Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	111
	Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	12
	Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	71
	Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso	23
	Estudos em animais ou experimental.	23
	Estudo série de casos.	1
	Não abordavam o tema relacionado.	194
Scopus (619 ARTIGOS)	Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	208
	Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	24
	Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	106
	Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso.	23
	Estudos em animais ou experimental.	15
	Estudo série de casos.	6
	Não abordavam o tema relacionado.	236
	Artigo repetido na própria base de dados.	1
PubMed (433 ARTIGOS)	Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	158
	Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	18
	Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	90
	Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso.	14
	Estudos em animais ou experimental.	18
	Estudo série de casos.	5
	Não abordavam o tema relacionado.	130

DENA= Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva.

APÊNDICE D – Artigos excluídos após a leitura dos resumos após a primeira seleção

Critérios de exclusão pelo título	Número de artigos excluídos
Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	8
Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	1
Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	27
Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso.	24
Estudos em animais ou experimental.	5
Estudo série de casos.	13
Não abordavam o tema relacionado.	29
Prevalência.	14
Artigos em outro idioma.	Chinês:17 Polonês: 1 Francês:1 Alemão: 8 Japonês: 1

DENA= Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva.

APÊNDICE E – Artigos excluídos após a leitura na integra

Crítérios de exclusão pelo título	Número de artigos excluídos
Artigos que tinham outra doença primária tendo como consequência o quadro clínico correspondente a DENA.	1
Estudo com enfoque no sistema vestibular ou outra sintomatologia.	-
Estudos com enfoque nos resultados de percepção auditiva da fala em paciente submetido ao implante coclear/ próteses auditivas e intervenção educacional.	3
Estudos considerados opinião do especialista ou estudos de caso.	1
Estudos em animais ou experimental.	
Estudo série de casos.	1
Não abordavam exame de imagem.	19
Não abordavam o tema.	2
Artigos revisão bibliográfica.	3

DENA= Desordem do Espectro da Neuropatia Auditiva.