

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS
CRANIOFACIAIS

TRIAGEM AUDIOLÓGICA EM LACTENTES COM SEQÜÊNCIA
DE ROBIN

JANAINA TROVARELLI PAES

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para a obtenção do título de MESTRE em Ciências.

Área de Concentração: Distúrbios da Comunicação Humana

BAURU

2004

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS
CRANIOFACIAIS

TRIAGEM AUDIOLÓGICA EM LACTENTES COM SEQÜÊNCIA
DE ROBIN

JANAINA TROVARELLI PAES

ORIENTADORA: Profa. Dra. Ilza Lazarini Marques

Dissertação apresentada ao Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo para a obtenção do título de MESTRE em Ciências.

Área de Concentração: Distúrbios da Comunicação Humana

BAURU

2004

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

HOSPITAL DE REABILITAÇÃO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAIS

R. Silvio Marchione, 3-20

Caixa Postal: 1501

17043-900 – Bauru – Brasil

Telefone: (14) 235 – 8000

Prof. Dr. Adolpho José Melfi – Reitor da USP

Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas – Superintendente do HRAC/USP

Autorizo, exclusivamente, para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta tese.

Janaina Trovarelli Paes

Bauru, 28 de junho de 2004.

Paes, Janaina T

P138t

Triagem audiológica em lactentes com seqüência de Robin. / Janaina Trovarelli Paes. Bauru, 2004.
50p.; il; 30 cm.

Tese (Mestrado – Ciências) – HRAC/USP

Orientadora: Ilza Lazarini Marques

Descritores: 1. Seqüência de Robin 2. fissura palatina
3. otite média 4. perda auditiva 5. avaliação audiológica

“A sabedoria consiste em ordenar bem a nossa
própria alma”
(Platão)

DEDICATÓRIA

A meu querido Luigi e meu filho Daniel,

na vida nada acontece por acaso, sempre acreditei nesta frase e vocês são a prova viva desta verdade. Obrigada pelo carinho, amor, atenção, dedicação, companheirismo e pela compreensão das horas em que tive que me distanciar para elaborar este trabalho.

Meu amor verdadeiro e incondicional ao "pequeno grande" homem da minha vida.

A minha mãe Maria Inês, minha irmã Amandi e minha sobrinha Manuela, "as meninas super poderosas" sempre presentes, atuantes e importantes em todas as fases da minha vida. Agradeço a Deus por ter vocês sempre ao meu lado.

AMO TODOS VOCÊS!

À fonoaudióloga Maria Cristina Zimmermann,

que demonstrou sua paixão pelo trabalho fonoaudiológico no tratamento das deformidades craniofaciais, sendo incentivo e exemplo constante desde o início da minha carreira. Obrigada pela oportunidade, confiança e credibilidade em minha capacidade e competência profissional.

"Ninguém é grande suficiente que não possa aprender e nem tão pequeno que não possa ensinar"

(Pindora)

AGRADECIMENTOS

Em **especial aos pacientes e responsáveis**, que possibilitaram a realização deste trabalho.

Ao vovô Paulino e à vovó Leonor pela dedicação, empenho e luta para minha vida e educação.

Ao vovô Rubens (in memorian), apesar de breve, nosso contato terreno foi suficiente, sua presença e proteção espiritual sempre forte são constantes em todos os momentos da minha vida.

Às amigas do setor de Fonoaudiologia, **Lourdes, Jacilene, Giovana, Andréa, Renata, Haline, Silvia, Vera e Rosana**, pelo nosso contato e convivência diária.

Às fonoaudiólogas alunas e bolsistas, **Giselda, Renata, Juliana e Melissa**, pelo auxílio e disposição na realização de condicionamento de alguns pacientes.

A minhas amigas fonoaudiólogas, **Simone, Érika, Cristianne, Josiane, Mariana, Fabiana e Trixy**, por tudo de bom que compartilhamos.

À Profa. Dra. Ilza Lazarini Marques, pela orientação deste trabalho, compartilhando um pouco de seu conhecimento, experiência, profissionalismo e dedicação no tratamento das crianças com seqüência de Robin.

À querida Sonia Tebet Mesquita, (minha nova “tia”) pela preocupação, carinho e auxílio na parte profissional e pessoal.

Ao Prof. Dr. José Alberto de Souza Freitas (Tio Gastão) pelas oportunidades de aprendizado oferecidas no Centrinho.

Ao Prof. Dr. Alceu Sérgio Trindade Júnior, pelo auxílio e orientação na execução inicial deste trabalho.

À Profa. Dra. Inge Elly Kiemle Trindade pelo empenho na organização e qualidade deste curso.

Aos docentes deste curso por dividirem seus conhecimentos e experiências.

Aos setores de pediatria, enfermagem, cirurgia plástica e otorrinolaringologia pelas informações descritas de suma importância na complementação deste trabalho.

À equipe da Central de Agendamento, em especial à **Táisa, Célia e Ineishna**, pela paciência no remanejamento das agendas.

À equipe do arquivo de prontuários, pela busca incessante dos mesmos prontuários, várias, várias e várias vezes.

À equipe de apoio (circulação de prontuários) pela compreensão no encaixe de alguns atendimentos não previstos.

Ao setor de pós-graduação, em especial à amiga **Andréia**, pela dedicação, competência e paciência em me explicar a mesma coisa muitas vezes e por cobrar meus atrasos.

Ao setor de comunicação, em especial à amiga **Helen**, pelo auxílio e disponibilidade na execução da parte gráfica.

A Unidade de Ensino e Pesquisa pela disponibilidade e dedicação sempre demonstradas.

E **a todos**, que de alguma maneira, direta ou indiretamente contribuíram para a execução deste trabalho.

MINICURRÍCULO

JANAINA TROVARELLI PAES

- 10 de outubro de 1975 Nascimento – São Paulo - SP
- 1993 – 1996 Curso de Fonoaudiologia – Universidade do Sagrado Coração (USC) – Bauru – SP
- 1997 Aperfeiçoamento em Reabilitação de Fissuras Labiopalatais – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Bauru - SP
- Bolsista do Projeto de Iniciação Científica da Fundação para o Estudo e Tratamento das Deformidades Craniofaciais (FUNCRAF)
- 1998 – 1999 Aprimoramento Profissional em Reabilitação de Malformações Congênitas - Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Bauru - SP
- Bolsista do Programa de Aprimoramento Profissional da Fundação do Desenvolvimento Administrativo (FUNDAP)
- 1999 Fonoaudióloga Trainee – Setor de Fonoaudiologia - Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Bauru SP

- 2000 até presente data Fonoaudióloga do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Bauru SP
- 2002 – 2004 Curso de Pós Graduação em Distúrbios da Comunicação Humana – nível Mestrado - Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Bauru SP
- 2003 até presente data Fonoaudióloga do Ambulatório de Diagnóstico e Reabilitação Audiológica (ADRA)

RESUMO

Paes JT. Triagem audiológica em lactentes com seqüência de Robin (tese). Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, 2004.

Objetivos: Verificar a ocorrência de problemas auditivos em crianças com seqüência de Robin, entre 1 à 3 anos de idade, com fissura palatina, não submetidas a palatoplastia. Comparar a freqüência de problemas auditivos em crianças com seqüência de Robin isolada (grupo I), com crianças com outras anomalias associadas a seqüência de Robin (grupo II), na mesma faixa etária, não submetidas a palatoplastia.

Resultados: Os achados demonstram que crianças do grupo II são submetidas à internação em 100%, para 56% do grupo I. Apenas 26% dos pais ou cuidadores do grupo I e 48% do grupo II, apresentaram algum tipo de queixa auditiva. A queixa mais relatada foi à otalgia (70% no grupo I e 86% no grupo II), precedida da otorrêia em 20% no grupo I e 14% no grupo II e apenas 10% relatou dúvidas quanto à perda auditiva observadas apenas no grupo I. Predominou a curva tipo B em ambos os grupos (76% no grupo I e 83% no grupo II) com ausência de reflexos acústicos (93% no grupo I e 96% no grupo II) considerando as medidas de imitância acústica. A perda auditiva foi encontrada em 33% no grupo I, sendo 78% de perda auditiva de grau leve, no grupo II perda auditiva ocorreu em 81%, 47% de grau leve, 41% de grau moderado e 12% de grau severo.

Conclusões: Lactentes com SR apresentam riscos para problemas audiológicos devido a possibilidade de hospitalizações nos primeiros meses de vida, alterações de orelha média devido a fissura palatina e a presença de obstrução respiratória característica da desta anomalia. Os cuidadores apresentam dificuldades em observar sintomas ou características que evidenciem possibilidade de perda auditiva. Lactentes com SR isolada apresentam perda auditiva de grau leve, o aumento da gravidade da perda auditiva pode estar relacionado a fatores como síndromes genéticas e outras anomalias congênitas. A audiometria de reforço visual e as medidas de imitância acústica são instrumentos eficazes na detecção de possíveis problemas audiológicos em lactentes com SR. A avaliação audiológica de ser acrescentada no protocolo de tratamento de lactentes com SR, complementando a reabilitação, com atenção especial em casos do síndrome genética, principalmente a síndrome de Stickler. O atraso na cirurgia de palato não está proporcionando prejuízos à audição em crianças com SRI isolada.

Descritores: seqüência de Robin, fissura palatina, otite média, perda auditiva, avaliação audiológica.

SUMMARY

Paes JT. Audiologic triage in neonates with Robin Sequence (thesis). Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, 2004.

Objectives: To investigate the occurrence of hearing problems in children with Robin Sequence (RS) aged 1 to 3 years old with cleft palate not submitted to palatoplasty. To compare the frequency of hearing problems in children with RS only (group 1), children with other anomalies associated to RS (group 2), at the same age, not submitted to palatoplasty.

Results: The findings demonstrate that 100% of children in group 2 are submitted to hospital admission compared to 56% in group 1. Only 26% of parents or caretakers of group 1 and 48% in group 2 were able to describe some kind of hearing complaints. The most frequent complaints were otalgia (70% in group 1 and 14% in group 2) and only 10% demonstrated doubts related to hearing loss observed only in group 1. In both groups the type B curve prevailed (76% in group 1 and 83% in group 2) considering tympanometry measurements. The hearing loss was detected in 33% of children in group 1, where 78% of the hearing loss were mild. In group 2 the hearing loss occurred in 81% of children, where 47% were mild, 41% moderate and 12% were severe.

Conclusions: Children with RS showed risks to hearing problems due to the possibility of hospitalization in the first months of life, alterations in middle ear due to cleft palate and the presence of respiratory obstruction characterized by this anomaly. Parents and caretakers show difficulties to observe symptoms or characteristics that prove the possibility of hearing loss. Children with RS only showed mild hearing loss, the increasing gravity of hearing loss could be related to factors such as genetic syndromes and other congenital anomalies. The visual reinforcement audiometry and the tympanometry are efficient instruments to detect possible hearing problems in children with RS. The audiologic findings must be added to the treatment protocol in children with, supplementing the rehabilitation, with special attention in genetic syndromes, specially the Stickler syndrome. The delay on palate surgery is not causing damages on hearing in children with RS only.

Key words: Robin sequence, cleft palate, otitis media, hearing loss, audiometric findings

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS.....	x
LISTA DE SIGLAS.....	xi
LISTA DE FIGURAS.....	xii
LISTA DE TABELAS.....	xiii
1 INTRODUÇÃO.....	01
2 OBJETIVO.....	08
3 MATERIAL E MÉTODO.....	10
3.1 Casuística.....	11
3.2 Procedimentos e Equipamentos.....	12
3.3 Método Estatístico.....	16
4 RESULTADOS.....	17
5 DISCUSSÃO.....	27
6 CONCLUSÃO.....	36
7 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39
8 FONTES CONSULTADAS.....	49

ANEXOS

Aprovação do trabalho pelo comitê de ética em pesquisa

Termo de concordância

Protocolo da entrevista

Protocolo da avaliação audiológica

LISTA DE ABREVIATURAS

S - Síndrome

**SR – Seqüência de Robin

OM – Orelha média

**daPa – Deca Pascal

**Hz – Hertz

**dBNA – Decibel nível de sensação sonora

**PEATE – Potencial evocado auditivo de tronco encefálico

**EOA – Emissões otoacústicas

QP – Queixa pregressa

QA – Queixa atual

AQP – Ausência de queixa pregressa

AQA - Ausência de queixa atual

RCLA – Reflexo contralateral ausente

RCLP - Reflexo contralateral presente

RILA - Reflexo ipsilateral ausente

RILP - Reflexo ipsilateral presente

PA – Perda auditiva

P leve – Perda auditiva de grau leve

P mod - Perda auditiva de grau moderado

P sev - Perda auditiva de grau severo

P prof - Perda auditiva de grau profundo

** com exceção das abreviaturas assinaladas, as demais foram criadas apenas para uso específico deste trabalho.

LISTA DE SIGLAS

HRAC – Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais

USP - Universidade de São Paulo

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Criança portadora de SR isolada.....	04
Figura 2 – Criança portadora de SR associada a outras anomalias congênitas (síndrome genética – Treacher Collins).....	05
Figura 3 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II submetidos a internação pós-natal.....	19
Figura 4 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com a presença e período de queixa auditiva relatada.....	20
Figura 5 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com o tipo de queixa auditiva relatada.. ..	21
Figura 6 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com a complacência estática.....	22
Figura 7 – Distribuição de percentual dos grupos I e II de acordo com a presença ou ausência de reflexos acústicos.....	23

Figura 8 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com a ausência de perda auditiva..... 24

Figura 9 – Distribuição de percentual dos grupos I e II de acordo com o grau de perda auditiva apresentada25

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – Distribuição de pacientes de acordo com a presença de SR isolada ou associada a outras alterações congênitas.....	11
TABELA 2 - Distribuição de pacientes do Grupo II.....	12
TABELA 3 – Distribuição de pacientes do grupo II de acordo com o grau de perda auditiva.....	26

1 – INTRODUÇÃO E REVISÃO DE LITERATURA

A integridade anátomo-fisiológica do sistema auditivo é um dos requisitos para aquisição e desenvolvimento normal de fala e linguagem. Azevedo et al (1995) relatam que a criança deve ser capaz de detectar, discriminar, localizar e memorizar sons, integrando experiências auditivas e atingindo, assim, o reconhecimento e a compreensão da fala.

Ruben e Rapin (1980) relatam que o desenvolvimento do sistema auditivo tem como característica biológica a plasticidade, ou seja, a qualidade da audição depende do desenvolvimento normal da anatomia de transformação (orelha média), transdução (orelha interna), do sistema nervoso central e das conexões das vias aferentes e eferentes. Esta transformação estrutural ocorre pela exposição aos estímulos sonoros. Portanto, os erros resultam de anormalidades decorrentes da deficiência de qualidade, quantidade e tempo de apresentação do estímulo sonoro. Webster e Webster (1979) observaram decréscimo de grupos celulares primários e secundários do núcleo auditivo central, resultantes de privação sonora, em virtude de problemas de orelha média.

Musiek e Pinheiro (1985) e Northern e Downs (1991) afirmam que a privação de estímulos sonoros nos primeiros anos de vida pode provocar alterações no sistema auditivo central, o que ainda é agravado por condições sócioeconômicas inadequadas, reduzida estimulação lingüística e educacional e/ou condições precárias de saúde.

A perda auditiva nos primeiros anos de vida pode interferir no desenvolvimento social, psíquico e educacional da criança.

Bebês portadores da Seqüência de Robin (SR) são considerados de risco para problemas de comunicação por causa das alterações anátomo-fisiológicas apresentadas.

A SR foi descrita em 1923, pelo estomatologista francês Pierre Robin, que descreveu problemas de obstrução respiratória das vias aéreas superiores em neonatos com micrognatia, pela queda da língua em direção a orofaringe.

A presença da fissura palatina na SR foi somente descrita em 1934, quando a tríade (micrognatia, glossoptose e fissura palatina) foi denominada Síndrome de Pierre Robin. Estudos revelam que a fissura palatina está presente em 90% dos casos (Marques et al 2001 e Kirschner et al 2003).

Atualmente, utilizamos a terminologia Seqüência de Robin e não síndrome, por ser um conjunto de anomalias não específicas, com etiologia também não específica e por poder se manifestar de forma isolada (figura 1), como componente de síndrome genética (figura 2) ou associada a outras anomalias congênitas (Cohen 1976, Cohen 1999, Marques et al 2001 e Van den Elzen et al 2001). Elliot (1995) caracterizou a SR pela micrognatia, glossoptose e presença ou não de fissura palatina.



Figura 1 – Criança com de SR isolada



Figura 2 – Criança com de S.R associada a outras anomalias congênitas (síndrome genética – *Treacher Collins*).

Além dos possíveis problemas de comunicação decorrentes da presença da fissura palatina, como hipernasalidade, distúrbios articulatórios compensatórios e otites de repetição, a SR pode causar dificuldade de deglutição e obstrução das vias aéreas superiores em variados graus de complexidade, necessitando, muitas vezes, de intubações sucessivas no período pós-natal (Tomaski, Zalazl e Saal 1995 e Jadranka et al 1996).

Portanto, a perda auditiva em bebês com SR pode ser consequência das freqüentes aspirações de alimentos causada pelas patologias de deglutição (Handzic et al 1995) e/ou pela falha na ventilação da cavidade da orelha média, decorrentes das condições velofaríngeas inadequadas, principalmente no que se refere à hipoplasia do músculo tensor do véu palatino nos casos com fissura de palato.

Segundo Doyle et al (1988), o músculo tensor do véu palatino é um dos responsáveis pela abertura da tuba auditiva durante a deglutição e outras funções. A hipoplasia causada pela fissura palatina, prejudica a ventilação da orelha média, alterando o funcionamento da tuba auditiva, causando as otites médias de efusão e, como consequência, a perda auditiva condutiva de grau variado.

Costa Filho e Piazzentin (1997), Kemker (1997), além de grande parte da literatura, relatam que indivíduos com fissura palatina apresentam alterações auditivas e otológicas causadas pela alteração no funcionamento da tuba auditiva. Takasaki et al (2000) salientaram a importante função da tuba auditiva na ventilação e proteção da orelha média, sendo que uma alteração nesta região é um indicador de risco para o desenvolvimento da otite média.

A freqüência e duração das alterações auditivas em consequência das otites de repetição podem alterar o desenvolvimento da comunicação, prejudicando a aquisição e o desenvolvimento de fala e linguagem, uma vez que dificulta a percepção de nuances fonéticas do idioma (Bluestone, Witel e Paradise, 1972, Broen, 1996 e Greig, Papesch e Rowsell, 1999).

A palatoplastia, correção cirúrgica da fissura palatina indicada a partir de, aproximadamente 12 meses de vida da criança, de acordo com o protocolo de tratamento do HRAC-USP, propõe uma reorganização dos feixes musculares envolvidos, sendo o músculo tensor do véu palatino um destes. Espera-se, portanto, melhora dos sintomas audiológicos. Porém, em crianças com SR, por causa das alterações anátomo-fisiológicas descritas, principalmente no que se refere à ptose lingual, algumas vezes ainda presente no final do primeiro ano de vida (Sousa et al 2002), o procedimento cirúrgico é realizado tardiamente, ou seja, bem após os 12 meses de vida, pois aguarda-se o crescimento facial e o desenvolvimento neuromotor, que são acentuados nesta fase.

Na presença de glossoptose, a palatoplastia pode resultar em grave obstrução respiratória no pós-operatório imediato por causa do edema cirúrgico ou pela mudança brusca da anatomia intra-oral (Lee e Kingston 1985).

O possível atraso no tempo cirúrgico do fechamento do palato em crianças com SR, aumenta a exposição aos riscos de otites de repetição e privação sensorial auditiva.

As condições gerais das crianças com SR, como alterações anátomo-fisiológicas, tempo prolongado de hospitalização e intervenção cirúrgica tardia, demonstram a importância da identificação o mais cedo possível das alterações auditivas, propiciando condições facilitadoras de experiências auditivas nos primeiros anos de vida. E facilitando os desenvolvimentos lingüísticos e educacionais, como também a abordagem dos aspectos preventivos dos distúrbios da comunicação.

2 - OBJETIVOS

Verificar a ocorrência de problemas auditivos em crianças com Seqüência de Robin (SR) entre 1(um) e 3 (três) anos de idade, com fissura palatina, não submetidas a palatoplastia.

Comparar a freqüência de problemas auditivos em crianças com seqüência de Robin isolada com crianças com outras anomalias associadas a seqüência de Robin na mesma faixa etária, não submetidas a palatoplastia.

3 - MATERIAL E MÉTODO

3.1 Casuística

Participaram deste estudo 48 crianças com SR, na faixa etária de 1 (um) e 3 (três) anos de idade ($x = 1a6m$), de ambos os gêneros, com fissura palatina não submetidas a palatoplastia, apresentando ou não outras malformações associadas, regularmente matriculadas no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP) – Campus Bauru.

A população avaliada foi dividida em dois grupos (tabela 1). O grupo I é formado por crianças com SR isolada e o grupo II, por crianças com SR associada a outras alterações congênitas (tabela 2).

TABELA 1 – Distribuição de pacientes de acordo com a presença de SR isolada ou associada a outras alterações congênitas.

Grupos	N	%
Grupo I - SR isolada	27	56%
Grupo II - SR outras alterações	21	44%
Total	48	100%

TABELA 2 - Distribuição de pacientes do Grupo II.

Grupo II – SR outras alterações	N	%
S Stickler	8	38%
S Moebius	2	9%
S Treacher Collins	1	5%
S Velocardiofacial	1	5%
S Cérebro ósseo mandibular	1	5%
Outras malformações craniofaciais	8	38%
	21	100%

3.2 Procedimentos e Equipamentos

O projeto deste estudo foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do HRAC/USP para apreciação e foi devidamente aprovado em 10 de julho de 2002, registrado sob o ofício número 099/2002 (anexo 1).

As avaliações foram realizadas no Ambulatório de Saúde Pública e nos setores de Fonoaudiologia e Pediatria do HRAC/USP, consistindo em: análise de prontuário, entrevista com os pais ou responsáveis, inspeção visual do meato acústico externo (MAE), medidas de imitância acústica e audiometria de reforço visual.

Inicialmente, os pais ou responsáveis pelas crianças selecionadas foram orientados sobre o objetivo do trabalho e as avaliações que seriam realizadas, bem como conscientizados sobre o direito de aceitar ou não participar da pesquisa. Em caso afirmativo, o responsável recebeu e assinou um termo de concordância livre e esclarecido (anexo 2).

Depois de assinado o termo de concordância, realizamos a entrevista com os pais ou responsáveis (anexo 3), coletando dados sobre a necessidade de internações pós-natais em outros serviços, em virtude da possibilidade de permanência em incubadora e utilização de medicação ototóxica comumente administrada em casos de pneumonia, que é freqüente em pacientes com SR em conseqüências das aspirações alimentares, ambos procedimentos são prejudiciais à audição.

A presença de queixa auditiva foi considerada pelos relatos de observação dos pais ou responsáveis sobre a perda auditiva, otorrêia e otalgia, isolados ou associados, dividindo em períodos estabelecidos como queixa atual quando um ou mais sintomas ocorreram até 3 meses antecedentes à data da entrevista. E, queixa progressiva quando um ou mais sintomas ocorreram há mais de 3 meses antecedentes a data da entrevista.

O otoscópio STANDART N 2.5, da marca *HEINE*, foi utilizado para a inspeção visual do meato acústico externo e conduto auditivo externo, verificando presença de cerumem ou processo infeccioso em atividade que impediriam prosseguir as avaliações. Na presença destes, as crianças foram encaminhadas ao médico otorrinolaringologista para as condutas necessárias.

Após a inspeção visual, as condições da orelha média (OM) foram verificadas por meio das medidas de imitância acústica, constituída por medida da complacência estática e medidas do reflexo acústico contralateral e ipsilateral, comprovando a funcionalidade do sistema tímpano-ossicular.

Para tal procedimento, utilizamos o impedânciometro AZ7-R da marca *INTERACOUSTICS*. Os resultados foram analisados, segundo Jerger (1970), de acordo com tipo de curva timpanométrica apresentada, considerando normais valores de complacência estática entre 0,3 e 1,3 ml com pressão da orelha média entre -100 á +70 daPa (curva tipo A) e alterado quando ocorreu ausência de pico de máxima complacência estática (curva tipo B); complacência estática entre 0,3 á 1,3 ml com pressão de orelha média negativa superior a -100 daPa (curva tipo C); complacência estática maior que 1,3 ml e pressão da orelha média entre -100 á +70 daPa (curva tipo Ad); complacência estática menor que 0,3ml e pressão da orelha média entre -100 à +70 daPa (curva tipo As). Os valores obtidos foram registrados em ficha protocolada (anexo 4).

A avaliação audiológica foi efetuada em campo livre, em cabina acústica, com a utilização do audiômetro AD 27 da marca *INTERACOUSTICS*. A criança acordada era posicionada sentada no colo dos pais ou responsáveis, com ambos pavilhões auriculares distantes aproximadamente, a 50 cm da fonte sonora. Seguindo o princípio de condicionamento estímulo-resposta-reforço visual proposto por Suzuki e Ogiba (1961) e Azevedo et al (1995), apresentamos tons puros modulados (*Warble*) nas freqüências de 500Hz, 1000Hz, 2000Hz, 3000Hz e 4000Hz em intensidade decrescente (do som para

o silêncio), reforçando a resposta da criança quando localizava a fonte sonora diretamente, acionando um estímulo luminoso. A intensidade mínima respondida pela criança em cada frequência era considerada resposta.

Northern e Downs (1991) sugerem que a partir de 9 meses de idade as crianças devem localizar a fonte sonora diretamente em intensidade de 25dBNA. Utilizamos a classificação proposta por Jerger (1980) para determinar o grau de perda auditiva, considerando normal quando as respostas mínimas obtidas nas frequências de 500Hz, 1000Hz, 2000Hz, 3000Hz e 4000Hz estavam entre 0 à 25dBNA e perda auditiva quando as respostas mínimas obtidas permaneciam acima de 25dBNA. Consideramos perda auditiva de grau leve quando as respostas mínimas permanecem entre 30 e 40dBNA; perda auditiva de grau moderado com respostas mínimas entre 40 e 60dBNA; perda auditiva de grau severo entre 60 e 90dBNA; e, perda auditiva de grau profundo quando as respostas mínimas eram obtidas acima de 90dBNA. Vale ressaltar que por se tratar de uma avaliação condicionada em campo livre, não é possível classificar o tipo de perda auditiva (condutiva, sensorineural ou mista). Portanto, por questões éticas, quando diagnosticada presença de perda auditiva, as crianças foram encaminhadas para outras avaliações, como emissões otoacústicas (EOA) e potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE), que não serão mencionados no presente estudo.

3.3 – Método Estatístico

Os dados obtidos foram analisados a partir da utilização de estatística descritiva. O teste de *Mann Whitney* foi também utilizado para verificar associação entre as variáveis, adotando nível de significância de 5

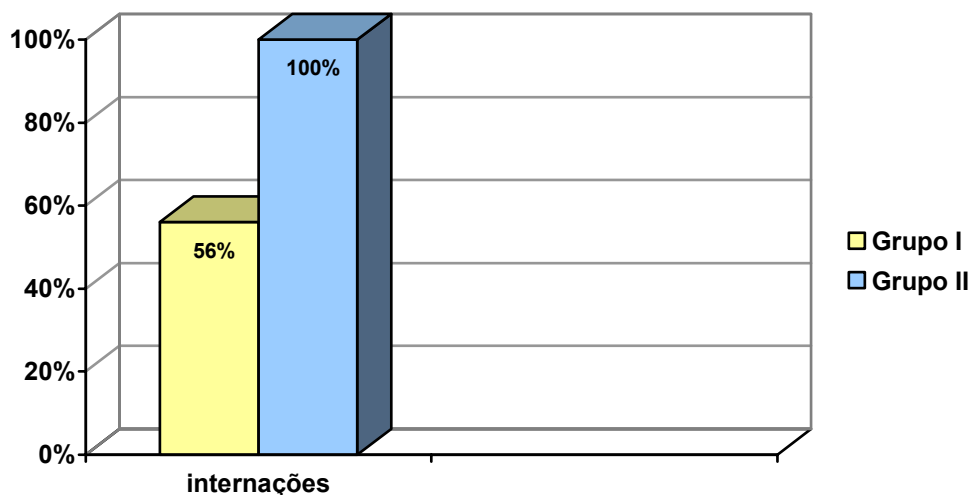
4 - RESULTADOS

Analizamos os resultados considerando: necessidade de internações pós-natais, o tipo de obstrução respiratória apresentada, presença e tipo de queixa auditiva atual e pregressa, medidas de imitância acústica (complacência estática, medidas do reflexo acústico contralateral e ipsilateral) e audiometria de reforço visual.

4.1 Internações

Como os dados foram baseados em relatos dos pais ou responsáveis, muitos não souberam descrever com precisão sobre os procedimentos administrados, portanto, consideramos a possibilidade da criança ter sido submetida à medicação ototóxica e permanecido em incubadora. Observa-se que 75% das crianças (n=36) necessitaram de internação nos primeiros meses de vida e 25% (n=12) não a necessitaram. Ao dividirmos os grupos, observa-se que no grupo I 56% das crianças (n=15) necessitaram de internação pós-natal e 44% (n=12) não necessitaram. No grupo II 100% das crianças necessitaram de internação pós-natal (figura 3).

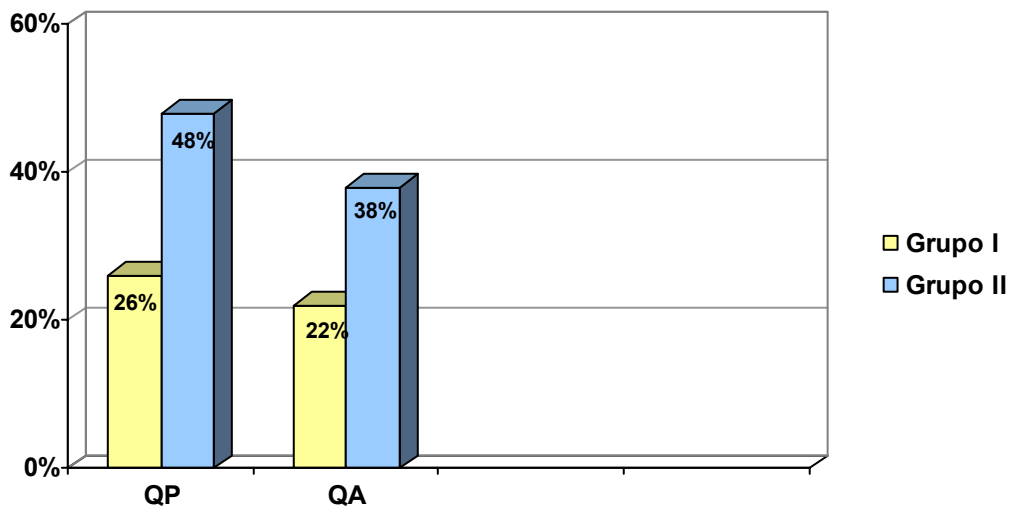
Figura 3 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II submetidos a internação nos primeiros meses de vida.



4.3 Queixa Auditiva

Observamos que 46% (n=22) das crianças avaliadas apresentaram algum tipo de queixa auditiva e 54% (n=26) não manifestou qualquer tipo de queixa. O grupo I apresentou um ou mais sintomas ocorridos em tempo pregresso em 26% (n=7) diminuindo para 22% (n=6) considerando o tempo de queixa atual. O mesmo foi observado no grupo II onde a presença de queixa pregressa ocorreu em 48% (n=10) dos casos diminuindo para 38% (n=8) considerando a queixa como atual (figura 4).

Figura 4 – Distribuição de percentual entre os grupos entre os grupos I e II de acordo com a presença e período de queixa auditiva relatada.

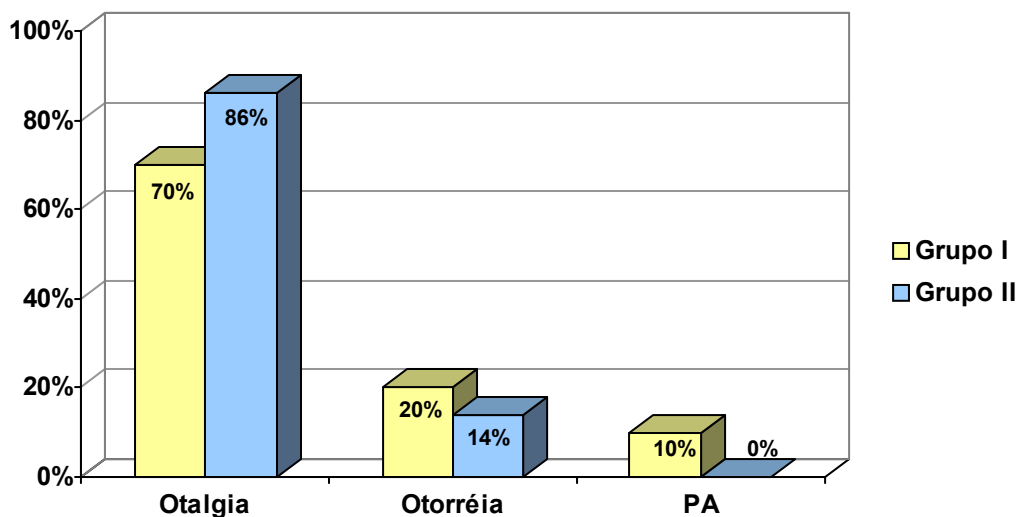


QP –queixa progressiva

QA – queixa atual

Considerando o tipo de queixa auditiva apresentada, a otalgia foi a mais relatada entre os pais ou responsáveis em ambos os grupos, como queixa progressiva ou atual. No grupo I ocorreram 70% (n=7) de relatos de otalgia, precedidos por 20% (n=2) de otorréia e 10%(n=1) de perda auditiva. No grupo II a otalgia foi manifestada em 86% (n=7) e 14% (n=1) referiu episódio de otorréia, não ocorreram queixas quanto à perda auditiva (figura 5).

Figura 5 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com o tipo de queixa auditiva relatada.

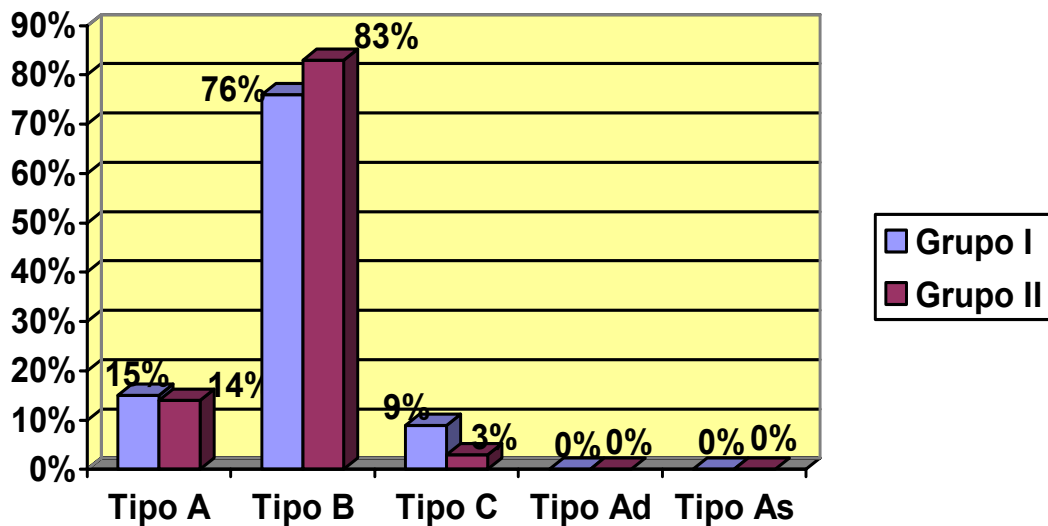


PA – Perda Auditiva

4.4 Medidas de Imitância Acústica

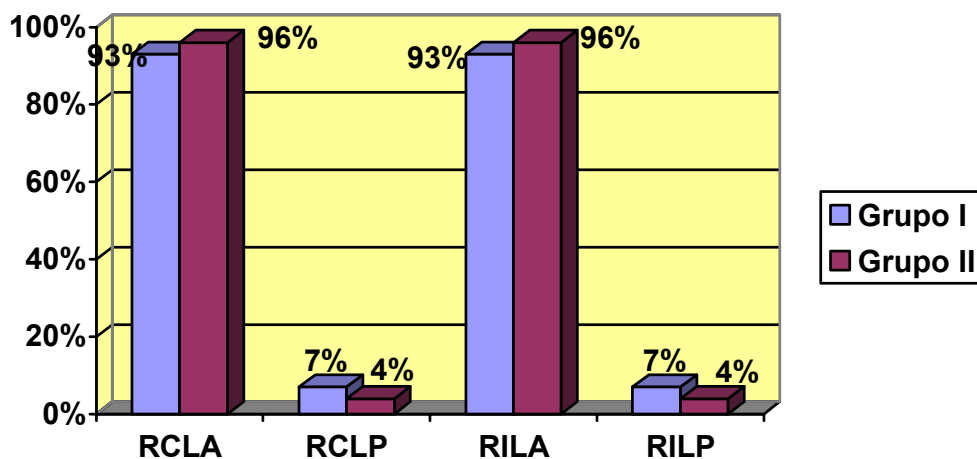
Quanto à complacência estática, observamos que apenas 6% (n=3) não apresentaram alterações, obtendo curva tipo A considerada normal, porém 94% (n=45) das crianças apresentaram algum tipo de alteração na curva timpanométrica, sendo 17% (n=8) unilateral e 77% (n=37) bilateral. Ao analisarmos o grupo SR isolado verificamos presença de curva tipo A em 15% (n=8 orelhas), 76% (n=41 orelhas) apresentaram curva tipo B, precedida de curva tipo C em 9% (n=5 orelhas), não houve incidência de curvas tipo Ad e As. Quanto ao grupo II os resultados foram similares, a curva tipo A ocorreu em 14% (n=6 orelhas), a incidência maior foi a curva tipo B 83% (n=35 orelhas) e apenas 3% (n=1 orelha) apresentaram curva do tipo C, não foram observadas presença de curvas tipo Ad e As (figura 6).

Figura 6 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com a complacência estática.



Não ocorreram diferenças estatisticamente significantes entre os grupos considerando também os reflexos acústicos contralateral e ipsilateral, observa-se predomínio de ausência de ambos os reflexos bilateralmente na população estudada (figura 7). No grupo I, 93% (n=25) apresentaram ausência de reflexos contralateral e ipsilateral bilateralmente apenas 7% (n=2) apresentaram ambos os reflexos bilateralmente. No grupo II, a ausência de reflexo contralateral e ipsilateral ocorreu em 96% (n=20) dos casos e 4% (n=1) demonstrou reflexos acústicos presentes.

Figura 7 – Distribuição de percentual dos grupos I e II de acordo com a presença ou ausência de reflexos acústicos.



RCLA – reflexo contralateral ausente

RCLP – reflexo contralateral presente

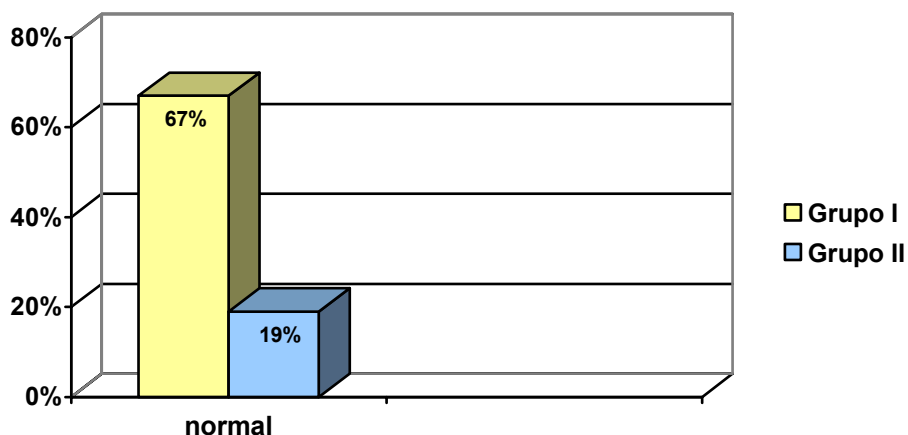
RILA – reflexo ipsilateral ausente

RILP – reflexo ipsilateral presente

4.5 Audiometria de Reforço Visual (VRA)

Não ocorreu diferença discrepante entre a presença de perda auditiva 52% (n=25) e limiares audiométricos normais 48% (n=23) na população geral participante, porém ao analisarmos os grupos separadamente as diferenças foram estatisticamente significantes, aplicado o teste de *Mann Whitney* com $p=0,00130329$, utilizando índice de significância de 5% (figura 8).

Figura 8 – Distribuição de percentual entre os grupos I e II de acordo com a ausência de perda auditiva.

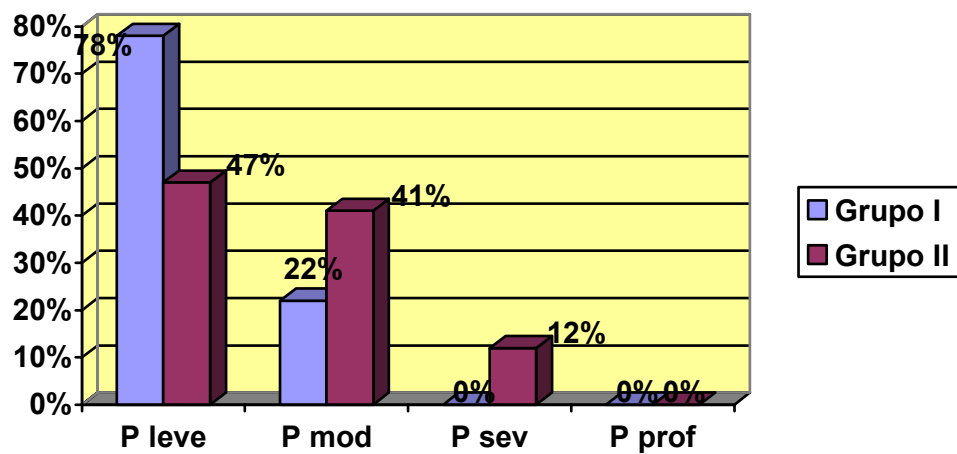


Teste de *Mann Whitney* ($p=0,00130329$)

No grupo I 67% ($n=18$) não apresentaram perda auditiva e 33% ($n=9$) apresentaram perda auditiva sendo 78% ($n=7$) de grau leve, 22% ($n=2$) de grau moderado, não ocorreram perdas auditivas de grau severo ou profundo.

No grupo II apenas 19% ($n=4$) apresentaram sensibilidade auditiva normal (2 com outras malformações congênicas e 2 com S Stickler) e 81% ($n=17$) apresentaram algum grau de perda auditiva sendo, 47% ($n=8$) perda auditiva de grau leve (1 S Stickler, 1 S Cérebro Ósseo Mandibular, 1 S Velocardiofacial, 3 com outras malformações congênicas, 2 S Moebius), 41% ($n=7$) perda de grau moderado (3 S Stickler, 1 S Treacher Collins e 3 com outras alterações congênicas) e 12% ($n=2$) perda auditiva de grau severo (2 S Stickler), não foi encontrada perda de grau profundo (figura 9).

Figura 9 – Distribuição de percentual dos grupos I e II de acordo com o grau de perda auditiva.



P leve – perda auditiva de grau leve

P mod – perda auditiva de grau moderado

P sev – perda auditiva de grau severo

P prof – perda auditiva de grau profundo

TABELA 3 – Distribuição de pacientes do grupo II de acordo com o grau de perda auditiva.

Pacientes	Normal	P leve	P mod	P sev	P prof
S Stickler	2	1	3	2	
S Moebius		2			
S Treacher Collins			1		
S Velocard.		1			
S Cérebro Ósseo Mandibular		1			
Outras Malf Congênitas	2	3	3		
Total 21	4	8	7	2	

5 – DISCUSSÃO

O *Joint Committee on Infant Hearing* (1994) e o Fórum de Debates: Criança e Audição (1995) relatam indicadores de risco para deficiência auditiva, ressaltando crianças com alterações congênitas (craniofaciais ou síndromes), que utilizam de medicação ototóxica por mais de cinco (5) dias e permaneceram em incubadora por mais de sete (7) dias, com otites recorrentes e atraso no desenvolvimento. O *National Institute of Health* (1993) relata que neonatos internados em unidades de terapia intensiva constituem população com maiores probabilidades de apresentar perda auditiva. Davey (1985), Salamy, Eldredge e Tooley (1989) reconhecem a especificidade de fatores que podem proporcionar perda auditiva em crianças submetidas a cuidados intensivos de internação, ressaltando a utilização de medicação ototóxica (derivados de aminoglicosídeos) e permanência em incubadora com alto nível de ruído.

No presente estudo, verificamos que 75% da casuística foi submetida a internação nos três primeiros meses de vida, em consequência da presença de obstrução das vias aéreas superiores e dificuldades alimentares decorrentes da SR (Pasyayan e Lewis 1984, Chassagne et al 1985, Singer e Sidot 1992, Bath e Bull 1997, Perkins et al 1997 e Cruz et al 1999). Marques e Martinelli (1992), Shprintzen (1992) e Altmann (1994) relatam que a fissura palatina, freqüentemente, proporciona alterações no processo de deglutição, decorrentes do déficit de pressão negativa intra-oral.

Arvedson (1993), Tomaski et al (1995) relatam que a obstrução das vias aéreas superiores proporciona falhas na coordenação do ato sucção – deglutição – respiração, ocorrendo engasgos, aspirações alimentares e fadiga. Befus e Martin (1975), Shprintzen (1992), Cruz et al, (1999) referem que a obstrução das vias aéreas superiores aumenta o trabalho respiratório, somado a fissura palatina, ptose lingual e sucção debilitada desencadeiam as dificuldades alimentares. A alteração postural da língua (ptose) prejudica ainda mais a realização da sucção.

Stern et al (1972) e Heaf (1982) relatam elevada morbidade e risco de mortalidade oferecido nas primeiras semanas de vida e a necessidade de intervenção rápida e efetiva, evitando-se prolongamento da hospitalização, uma vez que podem ocorrer outras complicações secundárias como broncoaspirações e pneumonias. A necessidade de internação está relacionada principalmente a gravidade do quadro geral apresentado e não somente ao grau de obstrução respiratória, no presente estudo 56% no grupo I e 100% no grupo II foram submetidos a internações nos primeiro meses de vida.

Pode-se considerar que a percepção dos pais sobre sintomas audiológicos também é mascarada pela complexidade e cuidados necessários, uma vez que a ausência de queixa auditiva atual ou pregressa prevaleceu em ambos os grupos. Porém, ao ser manifestada a queixa, a otalgia foi relatada em 70% no grupo I e 86% no grupo II, precedida da otorréia em 20% no grupo I e 14% no grupo II e a suspeita de perda auditiva foi relatada em apenas 10% no grupo I e 0% no grupo II.

Os resultados sugerem que os pais tendem a perceber sintomas evidentes e que proporcionam desconforto na criança, A suspeita de perda auditiva é dificilmente relatada principalmente quando há outras alterações aparentemente mais perceptíveis e importantes para os pais ou cuidadores como os problemas respiratórios e alimentares, que oferecem riscos de sobrevivência a criança.

Estudo realizado por Elliot, Studen-Pavlovich e Ranalli (1995) relata a presença de otalgia, febre, otorréia e irritabilidade como sintomas sugestivos de otite média, que podem ser relatados por pais ou cuidadores de crianças com SR. A literatura sobre alterações e sintomas audiológicos em portadores de SR é bastante escassa, as publicações são voltadas as alterações respiratórias e alimentares.

Os resultados referentes à audiometria de reforço visual (VRA) demonstram a dificuldade dos pais e cuidadores em perceber a possibilidade de alterações auditivas, uma vez que a presença de perda auditiva ocorreu em 81% no grupo II onde os relatos foram de 0%, sendo que 53% da perda auditiva apresentada era de grau moderado e severo. Já no grupo I, os relatos de perda auditiva foram de 10% para 19% de presença de perda auditiva, reforçando a afirmação anterior, de que o grupo I, por apresentar muitas vezes um quadro geral estável, facilita a percepção dos pais ou cuidadores a presença de alterações audiológicas.

Handzic et al (1995) referem que 83% dos pacientes com SR têm perda auditiva de prevalência condutiva decorrente de secreção da orelha média, sendo que 60% apresentam fissura de palato.

St-Hilaire e Buchbinder (2000) relatam que, além das anormalidades da musculatura da tuba auditiva decorrente da fissura palatina, o retroposicionamento lingual facilita a passagem de bolo alimentar e outras secreções para o orifício da tuba auditiva promovendo infecções crônicas.

Considerando o grau de perda auditiva, observa-se no grupo I predomínio de perda auditiva leve (78%), precedida de perda auditiva moderada (22%) em menor proporção. Já no grupo II a presença de perda auditiva leve (47%) e moderada (41%) se apresentou em proporções bastante equilibradas e acompanhadas de casos de perda severa (12%), o que não ocorreu no grupo I.

O fato é que no grupo II a população apresentava outras alterações associadas a SR, destacando as síndromes genéticas, como S Stickler que pode apresentar perda auditiva neurosensorial de grau moderado a severo como parte de suas características, e S Treacher Collins que pode apresentar malformações craniofaciais (malformação de pavilhão auricular e ausência de meato acústico externo), intensificando os fatores predisponentes a perda auditiva (Carey, Feniman e Ziter 1982, Posnick 1997, St-Hilaire e Buchbinder 2000 e Van den Elzen et al 2001).

Portanto, de acordo com os resultados deste estudo, a SR isolada com fissura palatina proporciona riscos de problemas auditivos em virtude da possibilidade de interações (incubadora, medicamentos e outros procedimentos), e presença da fissura palatina, destacando a hipoplasia do músculo tensor do véu palatino interferindo no mecanismo de abertura da tuba auditiva (Cantekin et al 1980, Doyle 1980, Cantekin et al 1983 e Matsune et al

1991) e refluxo de alimentos para a nasofaringe podem atingir o óstio tubário pela insuficiência velofaríngea (St-Hilaire e Buchbinder 2000).

O grau de perda auditiva, quando apresentada, é predominantemente leve podendo ocorrer grau moderado, principalmente quando há outras alterações associadas à SR. Os resultados são correspondentes ao encontrado na literatura (Handzic, Bagatin, Subotic e Cuk 1995 e Handzic et al 1996).

Considerando as medidas de imitância acústica, estudo realizado por Fernandes, Piazzentin e Feniman (2000) demonstrou que 90% dos pacientes com fissura de palato não operada, sem outras alterações associadas, na faixa etária de 3 a 24 meses, apresentaram alterações na complacência estática, coerentemente com o presente estudo, em que 94% apresentaram alterações e apenas 6% demonstraram complacência estática em valores considerados normais. Ocorreu predomínio de curva tipo B em ambos os grupos, sendo 76% para o grupo I e 83% para o grupo II, precedidos de curva tipo C em 9% e 3% respectivamente, não ocorrendo diferenças estatisticamente significantes, reforçando a presença da fissura palatina como fator causal da possibilidade de perda auditiva na SR.

A ausência dos reflexos acústicos contralateral e ipsilateral em 93% no grupo I e 96% no grupo II é coerente com a alteração de orelha média evidenciada pelos valores de complacência estática, que inibem o desencadeamento dos reflexos acústicos (Russo e Santos 1993).

Doyle (1980), Matsune, Sando e Takahashi (1991) e grande parte da literatura relatam a inadequação da musculatura palatina, ressaltando a hipoplasia do músculo tensor do véu palatino, como responsável pelo

funcionamento deficiente da tuba auditiva, justificando problemas de sensibilidade auditiva decorrentes da fissura palatina. Shprintzen e Croft (1981) citam também a provável atuação do músculo elevador do véu palatino no mecanismo de funcionamento da tuba auditiva.

Estudos realizados por Gopalakrishna, Golera e Raje (1984), Piazzentin (1989), Gould (1990) e Goldman, Martinez e Ganzel (1993) em pacientes com fissura de palato sem outras alterações associadas, demonstram que, após a palatoplastia realizada, aproximadamente, aos 12 meses de vida; há melhora na audição, porém a maioria dos casos não atingiu a normalidade.

Handzic-Cuk et al (1996) e Handzic-Cuk et al (2001) baseado em achados de medidas de imitância acústica, referem que o estabelecimento da musculatura do palato influenciando na melhora da sensibilidade auditiva ocorre, aproximadamente, entre 6 e 7 anos de idade em crianças com fissura palatina sem outras alterações associadas. Robinson et al (1992) avaliaram as alterações auditivas em 150 crianças com fissura palatina, com idade de 2 meses à 4 anos, submetidas a palatoplastia aproximadamente aos 12 meses de idade, os resultados demonstraram um nível mínimo de melhora, em 70% dos casos a condição persistiu inalterada até os 4 anos de idade. Resultados semelhantes foram citados em outros estudos como, Braganza et al (1991) e Crysdale (1992).

Em crianças com SR isolada ou associada a outras anomalias, sugere-se realização da palatoplastia tardiamente, ou seja, após os 12 meses de idade, aguardando o crescimento facial e melhora dos problemas respiratórios. Considerando os estudos acima descritos a palatoplastia realizada tardiamente

em crianças com SR não está causando prejuízos significativos para audição comparado a literatura sobre população operada em tempo adequado, não foi observado alterações positivas na melhora da acuidade auditiva de maneira imediata.

Estudo histológico realizado por Takasaki et al (1999) relata as funções da tuba auditiva (ventilação, proteção e drenagem), relacionadas com a forma e elasticidade de sua cartilagem. As lâminas cartilagíneas medial e lateral de indivíduos com fissura de palato apresentam volume diminuído em comparação a indivíduos normais.

De acordo com Too-Chung (1983) e Matsune, Sando e Takahashi (1991), a fissura palatina aumenta a distância e reduz a altura da tuba auditiva, afetando sua localização nasofaríngea e ângulo de inclinação, sendo considerada malformada ou pouco desenvolvida, facilitando o aumento da viscosidade das secreções no istmo cartilaginoso.

A reorganização da musculatura palatina, proposta pela palatoplastia, não proporciona melhora evidente na acuidade auditiva de maneira imediata, a melhora parece ocorrer em longo prazo, estando relacionada também ao crescimento facial, que promove a lateralização da tuba auditiva e aumento de seu volume, facilitando o restabelecimento das funções da tuba auditiva, não sendo apenas a hipoplasia muscular responsável pela disfunção tubária.

Os resultados do presente estudo demonstram a importância de inserir avaliação e acompanhamento audiológico como parte do protocolo de atendimento a pacientes com SR. A utilização de PEATE e emissões otoacústicas é necessário para maiores esclarecimentos sobre o tipo de perda

auditiva desta população. A avaliação audiológica complementa o tratamento efetivo e pioneiro na reabilitação destes pacientes, como proposto pelo HRAC/USP, auxiliando na detecção e intervenção o mais cedo possível, de alterações audiológicas, evitando atrasos na aquisição e desenvolvimento comunicativo, que conseqüentemente podem refletir prejudicialmente na integração social, educacional e emocional destas crianças.

6 – CONCLUSÕES

- ✚ Lactentes com SR são considerados de risco para problemas audiológicos, em virtude da hospitalização decorrente da obstrução respiratória característica desta anomalia e possíveis alterações de orelha média conseqüentes da fissura palatina.
- ✚ Os pais ou cuidadores de lactentes portadores de SR podem apresentar dificuldade em observar sintomas ou características que evidenciem possibilidade de perda auditiva.
- ✚ As medidas de imitação acústica e a audiometria de reforço visual são instrumentos eficazes na detecção de possíveis problemas audiológicos em lactentes com SR.
- ✚ A avaliação audiológica deve ser acrescentada no protocolo de tratamento de lactentes com SR, complementando a reabilitação e proporcionando condições facilitadoras de desenvolvimento, comunicativo, social e emocional nesta população.
- ✚ Lactentes com SR isolada tendem a apresentar perda auditiva em grau leve, o aumento da gravidade da perda auditiva pode estar relacionado a outros fatores concomitantes como síndromes genéticas e outras anomalias congênitas.
- ✚ A avaliação audiológica deve ser realizada o mais cedo possível, especialmente nos casos associados com síndromes genéticas, destacando a síndrome de Stickler.
- ✚ atraso no fechamento do palato não está trazendo prejuízos à audição de crianças com SR isolada.

7 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Altmann EBC, et al. Tratamento precoce. In: Altmann EBC *Fissuras labiopalatinas* São Paulo: Pró-Fono 1994; 291-322.

Arvedson JC. Feeding with craniofacial anomalies. In Arvedson JC, Brodsky L. *Pediatric swallowing and feeding: assessment and management*. San Diego: Singular 1993; 417-39.

Azevedo MF, Vieira RM, Vilanova LCP. *Desenvolvimento auditivo de crianças normais e de alto risco*. São Paulo: Plexus; 1995. 222p.

Bath AP, Bull PD. Management of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence. *J Laryngol Otol* 1997; 111:1155-7.

Befus MA, Martin EJ. Nursing care study: a baby with Pierre Robin syndrome. *Nursing Times* 1975; 71:1646-8.

Bluestone CD, Witel RA, Paradise JL. Roentgenographic evaluation of eustachian tube in infants with cleft and normal palates. *Cleft Palate Craniofac J* 1972; 9:93-100.

Braganza RA, Kearns DB, Burton DM, Seid AB, Pransky SM. Closure of the soft palate for persistent otorrhea after placement of pressure equalization tubes in cleft palate infants. *Cleft Palate Craniofac J* 1991; 28(3):305-7.

Broen PA. Comparison of the hearing histories of children with and without cleft palate. . *Cleft Palate Craniofac J* 1996; 33:127-33.

Cantekin EI, Phillips DC, Doyle Wj, Bluestone CD, Kimes KK. Effect of surgical alterations of the tensor veli palatine muscle on Eustachian tube function. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1980; 89 (3 Pt 2):47-53.

Cantekin EI, Doyle WJ, Bluestone CD. Effect of levator veli palatine muscle excision on Eustachian tube function. *Arch Otolaryngol* 1983; 109:281-4.

Carey JC, Fenimam RM, Ziter FA. The Robin sequence as a consequence of malformation, dysplasia, and neuromuscular syndromes. *J Pediatr* 1982; 101:858.

Chassagne JF, Monim P, Maxant P, Lefrève JCA, Mougnot A, Flot F, et al. La prise en charge du syndrome de Pierre Robin. *Rev Stomatol Chir Maxilofac* 1985; 93:195-202.

Cohen Jr, The Robin anomalad its nonspecificity and associated syndromes. *J.Oral Surg* 1976; 34:587-593.

Cohen Jr. Robin Sequences and Complexes: causal heterogeneity and pathogenetic/ phenotypic variability. *Am J Med Genet* 1999; 84:311-315.

Costa Filho OA , Piazzentin SHA. Aspectos otológicos. In: Altmann EBC, *Fissuras labiopalatinas*. Carapicuíba: Pró-Fono; 1997.p. 485-98.

Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin sequence: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. *Laryngoscope* 1999; 109:632-6.

Crysdale WS. Closure of the soft palate for persistent otorrhea after placement of pressure equalization tubes in cleft palate infants. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(3):97.

Davey P. Aminoglycosides and neonatal deafness. *Lancet*.1985; 2:612.

Doyle WJ, Cantekin EI, Bluestone CD. Eustachian tube function in cleft palate children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1980; 89(3 Pt2):34-40.

Doyle WJ, Kitajiri M, Sandi I. The anatomy of the auditory tube and paratubal musculature in a one month old cleft palate infant. *Cleft Palate Craniofac J* 1988; 20:218-226.

Elliot MA, Studen-Pavlovich DA, Ranalli DN, Prevalence of selected pediatric condition in children with Pierre Robin sequence. *Pediatr Dent* 1995; 17:106-111.

Fernandes DR, Piazzentin-Penna SHA, Feniman MR. Achados timpanométricos em bebês com fissura transforame incisivo antes das restaurações precoces labial e palatina. *Anais do 15 Encontro Internacional de Audiologia*. 2000; p.62.

Fórum de Debates: criança e audição(1995). *Pró Fono* 7(2):75-78.

Gold HJ. Hearing loss and cleft palate: the perspective of time. *Cleft Palate J* 1990; 27:36-9.

Goldman JL, Martinez SA, Ganzel TM. Eustachien tube dysfunction oabd its sequelae with cleft palate. *South Med J* 1993; 86:1236-7.

Gopalakrishna A, Goleria KS, Raje A. Middle ear function in cleft palate. *Br J Plast Surg* 1984; 37:558-65.

Greig AV, Papesch ME, Rowsell AR. Parental perceptions of grommet insertion in children with cleft palate. *J. Laryngol Otol* 1999; 12:1068- 71.

Handzic J, Bagatin M, Subotic R, Cuk V. Hearing levels in Pierre Robin syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32(1):30-6.

Handzic-Cuk J, Cuk V, Risavi R, Katic V, Katusic D, Bagatin M, Stajner-Katusic S, Gortan D. Pierre Robin syndrome: characteristics of hearing loss, effect of age on hearing level and possibilities in therapy planning. *J Laryngol Otol* 1996; 110(9):830-5.

Handzic-Cuk J, Cuk V, Gluhinic M, Risavi R. Tympanometric findings in cleft palate patients: influence of age and cleft type. *J Laryngol* 2001; 115(2): 91-96.

Heaf DP, Helms PJ, Dinwiddie R, Matthew DJ. Nasopharyngeal airways in Pierre Robin syndrome. *J Pediatr* 1982; 100:698-703.

Jerguer J. Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol* 1980; 92:311-24.

Joint committee on infant hearing 1994 Position Statement. *Aud. Today* 6(6):6-9.

Kemker FJ. Audiological management of patients with cleft palate and related disorders. In: Bzoch KR, editor. *Communicative disorders related to cleft lip and palate*. 4th ed. Austin: Pro-Ed; 1997.p.245-60.

Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald – McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, La Rossa D. Surgical airway management in Pierre Robin Sequence: is a role for tongue lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40:13-8.

Lee JT, Kingston HG. Airway obstruction due to massive lingual oedema following cleft palate surgery. *Can Anaesth Soc J* 1985; 32(3):265-267.

Marques MIVM, Martinelli AJ. A alimentação das crianças portadoras de fissuras congênitas lábio-palatais nos dois primeiros anos de vida. *J Pediatr* 1992; 68:87-92.

Marques IL, Barbieri MA, Bettiol H. Etiopathogenesis of isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1998; 35(6):517-25.

Marques IL et al. Clinical experience with infants with Robin Sequence: a prospective study. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38(2):171-178.

Matsune S, Sando I, Takahashi H. Insertion of the veli palatini muscle into the Eustachian tube cartilage in cleft palate cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100:439-46.

Musiek EF, Pinheiro ML. *Assesment of central auditory dysfunction: foundations and clinical correlates*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1985.

Northern JL, Downs MP. Behavioral hearing testing of children. In: *Hearing in Children*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1991.

Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1984; 21:270-6.

Perkins JA, Sie KCY, Milczuk H, Richardson MA. Airway management in children with craniofacial anomalies. *Cleft Palate Craniofac J* 1997; 34:135-40.

Piazzentin SHA. *A influência da palatoplastia primária nas alterações do ouvido médio* (dissertação). São Paulo: Pontifícia Universidade Católica; 1989.

Posnick JC. Treacher Collins syndrome: Perspectives in evaluation and treatment. *J Oral Maxillofac Surg* 1997; 55:1120.

Robinson PJ, Lodge S, Jones BM, Walker CC, Grant HR. The effect of palate repair on otitis media with effusion. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89(4):640-45.

Ruben RJ, Rapin I. Plasticity of the developing auditory system. *Ann Otol* 1980; 303-11.

Salamy A, Eldregde L, Toole WH. Neonatal status and hearing loss in high-risk infants. *J Pediatr* 1989;114(5):847-52.

Santos TMMI, Russo ICP. *A prática da audiologia clínica*. São Paulo: Cortez, 1993. 253p.

Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *J Pediatr Otorhinolaryngol* 1986; 11: 135-146.

Sher AE. Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implications for treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29:224-31.

Shprintzen RJ, Croft CB. Abnormalities of the Eustachian tube orifice in individuals with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1981; 3:15-23.

Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(3):205-9.

Singer L, Sidot EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29:220-3.

Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H. Nasopharyngoscopy in Robin Sequence. Therapeutic and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J* 2002.

St-Hilaire H, Buchbinder D. Maxillofacial pathology and management of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2000; 33(6):1241-58.

Stern LM, Fonkalsrud EW, Hassakis P, Jones MH. Management of Pierre Robin syndrome in infancy by prolonged nasoesophageal intubation. *Am J Dis Child* 1972; 124:78-80.

Suzuki T, Ogiba Y. Conditioned orientation reflex audiometry. *Arch Otolaryngol* 1961; 74:195-8.

Takasaki K, Sando I, Balaban CD, Ishijima K. Postnatal development of eustachian tube cartilage: a study of normal and cleft palate cases. *J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 52:31-6.

Tomaski SM, Zalzal GH, Saal HM. Airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Laryngoscope* 1995; 105(2):111-4.

Too-Chung MA. The assessment of middle ear function and hearing by tympanometry in children before and after early cleft palate repair. *Br J Plast Surg* 1983; 36:295-9.

Van den Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM, Huygen PL, Marres HA. Diagnosis and treatment of Pierre Robin sequence: results of retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2001; 160(1):47-53.

Webster DB, Webster M. Effects of neonatal conductive hearing loss on brain stem nuclei. *Ann Otolaryngol* 1979; 88:684-6.

8 – FONTES CONSULTADAS

Universidade de São Paulo. Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais. *Guia de orientação para elaboração de dissertações e teses*: Curso de Pós-Graduação – HRAC-USP. Bauru: Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais, Universidade de São Paulo, 2002.