

Pollyanna Barros Batista

**TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM
PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1**

**Universidade Federal de Minas Gerais
Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto
Belo Horizonte - MG
2016**

Pollyanna Barros Batista

**TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM
PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1**

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto da Faculdade de Medicina da UFMG como requisito parcial para obtenção do título de Doutor em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto.

Orientador: Professor Dr. Nilton Alves de Rezende

**Belo Horizonte
2016**

Batista, Pollyanna Barros.
B333a Treinamento auditivo acusticamente controlado em pacientes com neurofibromatose tipo 1 [manuscrito]. / Pollyanna Barros Batista. - - Belo Horizonte: 2016.
113f.: il.
Orientador: Nilton Alves de Rezende.
Área de concentração: Saúde do Adulto.
Tese (doutorado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Neurofibromatose 1. 2. Estimulação Acústica. 3. Plasticidade Neuronal. 4. Transtornos da Audição. 5. Percepção Auditiva. 6. Dissertações Acadêmicas. I. Rezende, Nilton Alves de. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. III. Título.
NLM: QZ 380

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

REITOR

Professor Jaime Arturo Ramírez

VICE-REITORA

Professora Sandra Regina Goulart Almeida

PRÓ-REITOR DE PÓS-GRADUAÇÃO

Professor Rodrigo Antônio de Paiva Duarte

PRÓ-REITORA DE PESQUISA

Professora Adelina Martha dos Reis

FACULDADE DE MEDICINA

DIRETOR

Professor Tarcizo Afonso Nunes

VICE-DIRETOR

Professor Humberto José Alves

COORDENADORA DO CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Professora Sandhi Maria Barreto

DEPARTAMENTO DE CLÍNICA MÉDICA

CHEFE DO DEPARTAMENTO

Professor Unai Tupinambas

**COORDENADORA DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM
CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO**

Professora Teresa Cristina de Abreu Ferrari

**COLEGIADO DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM
CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO**

Professora Teresa Cristina de Abreu Ferrari (Coordenadora)

Professora Suely Meireles Rezende (Subcoordenadora)

Professora Valéria Maria Azeredo Passos

Professora Gilda Aparecida Ferreira

Professora Rosângela Teixeira

Professor Marcus Vinicius Melo de Andrade



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO



FOLHA DE APROVAÇÃO

TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1

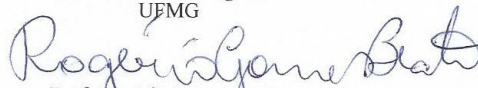
POLLYANNA BARROS BATISTA

Tese submetida à Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO, como requisito para obtenção do grau de Doutor em CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO, área de concentração CIÊNCIAS CLÍNICAS.

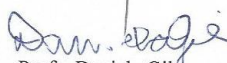
Aprovada em 16 de fevereiro de 2016, pela banca constituída pelos membros:


Prof. Nilton Alves de Rezende - Orientador
UFMG


Prof. Denise Utsch Gonçalves
UFMG


Prof. Rogério Gomes Beato
UFMG


Prof. Carla Menezes da Silva
PUC Minas


Prof. Daniela Gil
UNIFESP

Belo Horizonte, 16 de fevereiro de 2016.



ATA DA DEFESA DE TESE DA ALUNA POLLYANNA BARROS BATISTA

Realizou-se, no dia 16 de fevereiro de 2016, às 08:00 horas, Sala 029, andar térreo da Faculdade de Medicina, da Universidade Federal de Minas Gerais, a defesa de tese, intitulada **TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1**, apresentada por **POLLYANNA BARROS BATISTA**, número de registro 2012655976, graduada no curso de FONOAUDIOLOGIA, como requisito parcial para a obtenção do grau de Doutor em CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO, à seguinte Comissão Examinadora: Prof. Nilton Alves de Rezende - Orientador (UFMG), Profa. Denise Utsch Gonçalves (UFMG), Prof. Rogério Gomes Beato (UFMG), Prof. Carla Menezes da Silva (PUC Minas), Prof. Daniela Gil (UNIFESP).

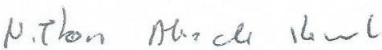
A Comissão considerou a tese:

☒ Aprovada

☐ Reprovada

Finalizados os trabalhos, lavrei a presente ata que, lida e aprovada, vai assinada por mim e pelos membros da Comissão.

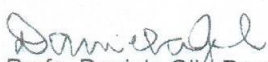
Belo Horizonte, 16 de fevereiro de 2016.


Prof. Nilton Alves de Rezende (Doutor)


Profa. Denise Utsch Gonçalves (Doutora)


Prof. Rogério Gomes Beato (Doutor)


Profa. Carla Menezes da Silva (Doutora)


Profa. Daniela Gil (Doutora)

Dedicatória

***Aos pacientes,**
objetivo maior de toda atividade científica clínica, por me ensinarem permanentemente.*

***Aos meus pais,**
que sempre estiveram ao meu lado, incentivaram e acreditaram em mim.*

Agradecimento especial

*Em 2008, eu tive a oportunidade de cruzar caminhos com o **Nilton Alves de Rezende**, professor Doutor do departamento de Clínica Médica e um dos fundadores do Centro de Referência em Neurofibromatoses de Minas Gerais (CRNF – MG). A oportunidade se deu devido a uma bolsa de Iniciação Científica para um dos projetos desenvolvidos no CRNF – MG. A seleção para a bolsa foi acirrada, e dentre os 22 inscritos, eu consegui a vaga para acompanhar o projeto desenvolvido pela fonoaudióloga Carla Menezes da Silva. Eu não conhecia nada sobre as neurofibromatoses e nem suas implicações fonoaudiológicas. Desde este momento, contei com a ajuda do professor Nilton que me ofereceu atenção, disponibilidade, dedicação e ensinamentos valiosos durante a minha formação profissional. Muito obrigada Professor Nilton por ter acreditado em mim e por me proporcionar uma aula de conhecimento a cada novo dia! Muito do que vivemos é resultado daqueles com quem dividimos nossas experiências. Se gosto tanto de trabalhar com as neurofibromatoses, pode ter certeza que você tem crédito nisso!*

Agradecimentos

*Agradeço à **Deus**, pela presença constante em minha vida.*

*Obrigada àqueles que tiveram um papel essencial em me passar os melhores valores, **meus pais Eni e Raimundo**, minha família. Se teve algo que nunca faltou foi amor e incentivo.*

*Escrever é re-escrever. Agradeço imensamente ao professor Doutor **Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues** pelas horas e horas que passou revisando os meus textos e dando sugestões de como melhorá-los, além das contribuições na elaboração e desenvolvimento deste projeto.*

*Agradeço à toda a equipe do CRNF – MG: **Juliana Souza, Carla Menezes, Aline Stangherlin, Márcio Souza, Luiza Rodrigues, Sara Marques** pelo constante apoio e colaboração.*

*Obrigada àqueles que tiveram um papel essencial neste projeto: **os pacientes do CRNF – MG**. Obrigada pela disponibilidade de participação.*

*Agradeço ao **Paulo Couto** (in memoriam) que se mostrou super disposto a ajudar dentro de suas possibilidades.*

*Agradeço a **CAPES** pela bolsa de estudos.*

***“A tarefa não é tanto ver aquilo que ninguém viu, mas pensar o que ninguém ainda pensou
sobre aquilo que todo mundo vê!”***

(Arthur Schopenhauer)

Resumo:

Introdução: Indivíduos com a neurofibromatose tipo 1 (NF1) frequentemente apresentam déficits no processamento auditivo que estão relacionadas aos distúrbios de linguagem. O treinamento auditivo (TA) acusticamente controlado pode, potencialmente, atenuar estes déficits por meio de melhoras no processamento auditivo (PA). **Objetivos:** Verificar a eficácia do TA acusticamente controlado em pacientes com NF1 com distúrbio do processamento auditivo (DPA) e verificar a manutenção das habilidades auditivas treinadas após um ano do término da intervenção nesta população. **Métodos:** Para avaliar a eficácia do TA em indivíduos com NF1, testes comportamentais (fala com ruído – FR, dicótico de dissílabos alternados – SSW, padrão de duração sonora – PD e *gaps in noise* – GIN) foram coletados de dois grupos (G1 – indivíduos com NF1 e G2 – indivíduos sem NF1) que completaram 8 semanas de TA e que foram reavaliados após 12 semanas da avaliação inicial. O G1 também foi reavaliado após um ano do término do TA a fim de avaliar a manutenção das habilidades auditivas treinadas. Este grupo foi chamado de G3. A análise estatística foi realizada por meio do teste de *Mann-Whitney* para comparar as diferenças inter-grupos no pré e pós treinamento e o teste de *Wilcoxon* para verificar diferenças intra-grupos. A significância estatística foi fixada com o valor de $p \leq 0,05$. **Resultados:** Os grupos G1, G2 e G3 foram compostos por 22, 11 e 13 indivíduos, respectivamente. Todos os participantes apresentaram PA periférico normal, mas com alterações no PA central. Comparações realizadas entre as avaliações pré e pós TA revelaram significância estatística no G1 para os resultados encontrados nos testes FR orelha direita (OD) ($p = 0,000$), FR orelha esquerda (OE) ($p = 0,004$), SSW OD ($p = 0,001$), SSW OE ($p = 0,000$), GIN OD ($p = 0,027$) e GIN OE ($p = 0,038$) sugestivos de melhora nas habilidades de fechamento auditivo, figura-fundo e resolução temporal, respectivamente. Não foram observadas melhoras significativas no teste PD murmúrio ($p = 0,073$) e PD nomeação ($p = 0,572$) no G1. Comparações entre o G1 e o G2 revelam que os grupos eram semelhantes antes do início da intervenção e permaneceram parecidos pós TA, com exceção para o teste PD murmúrio ($p = 0,013$). Observou-se no G3 que as habilidades auditivas treinadas se mantiveram após um ano do término do TA. **Conclusão:** Estes resultados apontam para a eficácia do TA na melhora das habilidades de fechamento auditivo, figura-fundo e resolução temporal nos indivíduos com NF1, e que estes benefícios se mantêm após um ano do término do TA.

Descritores: Neurofibromatose 1; Estimulação auditiva; Plasticidade neuronal; Transtornos da audição; Percepção auditiva.

Abstract:

Introduction: Individuals with neurofibromatosis type 1 (NF1) often show auditory processing deficits related to their overarching language impairment. Auditory training (AT) acoustically controlled may potentially alleviate these deficits through training-induced improvements in auditory processing (AP). **Objectives:** Verify the efficacy of AT in NF1 patients with auditory processing disorder (APD) and verify the maintenance of auditory skills trained one year after the end of the intervention in this population. **Methods:** To assess the efficacy of AT on auditory function in individual with NF1, auditory behavioral tests performance (speech in noise - SN, staggered spondaic word - SSW, duration patterns - DP and gaps in noise - GIN) were collected from 2 groups (G1 – individuals with NF1 and G2 – individuals without NF1) who completed 8-week AT program and were reevaluated after 12-weeks from the initial assessment. The G1 was reevaluated after one-year that finish the AT to prove the maintenance of auditory training. This group was called G3. Statistical analysis was performed using the Mann-Whitney test to compare inter-group differences before and after training and the Wilcoxon test to verify intra-group differences. Statistical significance was set at $p \text{ value} \leq 0.05$. **Results:** The groups G1, G2 and G3 were composed of 22, 11 and 13 individuals, respectively. All participants presented normal auditory peripheral hearing, but altered central AP. The comparison between the evaluations made before and after the AT pointed a statistically significant result for SN right ear (RE) ($p = 0.000$), SN left ear (LE) ($p = 0.004$), SSW RE ($p = 0.001$), SSW LE ($p = 0.000$), GIN RE ($p = 0.027$) and GIN RE ($p = 0,038$), suggesting improvement in auditory closure, figure-ground and temporal resolution abilities, respectively. No improvements were observed in PD humming ($p = 0.073$) and PD labeling ($p = 0.572$). Comparisons between G1 and G2 indicate that the groups were similar before the intervention and remained similar after AT, except for the DP humming test ($p = 0.013$). It was observed in G3 that trained auditory skills were maintained one year after the end of the AT. **Conclusions:** These results provide an indication of the efficacy of training in auditory closure, figure-ground and auditory resolution abilities, and that these benefits keep one year after the end of the AT.

Keywords: Neurofibromatosis 1; Acoustic stimulation; Neuronal plasticity; Hearing disorders; Acoustic stimulation.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1: Heredograma familiar mostrando um progenitor afetado pela NF1 que transmitiu o gene mutado para dois de seus filhos	23
FIGURA 2: Desenho do estudo.....	50
FIGURA 3: Procedimentos realizados nas avaliações	51
FIGURA 4: Exemplo de um item da versão do teste SSW adaptado para o português brasileiro	53
FIGURA 5: Exemplo de alguns estímulos do teste GIN.....	55

TABELAS

TABELA 1: Tabela resumo de estudos referentes ao TA.	43
TABELA 2: Distribuição de frequências e porcentagens nos grupos quanto ao gênero.	61
TABELA 3: Valores das estatísticas descritivas para a idade cronológica (em anos) nos grupos	61
TABELA 4: Distribuição de frequências e porcentagens quanto a escolaridade nos grupos ..	62
TABELA 5: Comparação inter-grupos dos indivíduos do G1 e G2	62
TABELA 6: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações pré e pós TA no G1.	64
TABELA 7: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações pré e pós TA no G2.	65
TABELA 8: Tendências de erros no teste SSW pré e pós TA nos grupos G1 e G2	66
TABELA 9: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações pós TA 1 e pós TA 2 no G3.....	67
TABELA 10: Tendências de erros no teste SSW pós TA 1 e pós TA 2 no grupo G3.	68

QUADROS

QUADRO 1: Critérios diagnósticos para a NF1 segundo o NIH.....	24
QUADRO 2: Vias auditivas e sua função no PA	30
QUADRO 3: Análise qualitativa do teste SSW	54

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

AC Antes de cristo

ASHA *American Speech Language Hearing Association*

CAPES Coordenação de aperfeiçoamento de pessoal de nível superior

CELF *Clinical evaluation of language fundamentals*

CRNF - MG Centro de Referência em Neurofibromatoses de Minas Gerais

dB Decibel

dB NA Decibel nível de audição

dB NS Decibel nível de sensação

DC Direita competitiva

DD Teste dicótico de dígitos

DEL Distúrbio específico de linguagem

DNC Direita não competitiva

DNV Teste dicótico não verbal

DPA Distúrbio do processamento auditivo

A/B Alto-baixo

B/A Baixo-alto

EC Esquerda competitiva

ENC Esquerda não competitiva

FR Teste fala com ruído

G1 Grupo NF1 com treinamento auditivo

G2 Grupo sem a NF1 com treinamento auditivo

G3 Grupo NF1 com treinamento auditivo reavaliados após um ano

GIN Teste *gaps in noise*

Hz Hertz

IPRF Índice percentual de reconhecimento de fala

M Murmúrio

Ms milissegundo

MCC Mensagem competitiva contralateral

MCI Mensagem competitiva ipsilateral

MSNV Teste de memória sequencial não verbal

MSV Teste de memória sequencial verbal

N Nomeação
N Número
NF Neurofibromatose
NF1 Neurofibromatose tipo 1
NF2 Neurofibromatose tipo 2
NIH *National Institute of Health*
OD Orelha direita
OE Orelha esquerda
P300 Potencial evocado auditivo de longa latência
PD Teste padrão de duração
PEATE Potencial evocado auditivo de tronco encefálico
PF Teste padrão de frequência
SNAC Sistema nervoso auditivo central
SPSS *Statistical Package for Social Sciences*
S/R Sinal/ruído
SSI Teste de sentenças sintéticas
SSW *Staggered spondaic word test*
TA Treinamento auditivo
TCLE Termo de consentimento livre e esclarecido
TDAH Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade
TDE Teste de desempenho escolar
UBOs *Unknown bright objects*
UFMG Universidade Federal de Minas Gerais
% Porcentagem

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	20
2. REVISÃO DA LITERATURA	22
2.1 Neurofibromatoses	22
2.2 Processamento Auditivo	29
2.2.1 Bases neurofisiológicas da audição	29
2.2.2 Conceitos: processamento auditivo e distúrbio do processamento auditivo.....	31
2.3 Treinamento auditivo e plasticidade cerebral	34
3. OBJETIVOS	47
4. POPULAÇÃO E MÉTODOS	48
4.1 Tipo de estudo.....	48
4.2 População.....	48
4.2.1 Grupo NF1 com TA – G1	48
4.2.2 Grupo Controle – G2	49
4.2.3 Grupo NF1 com TA reavaliados após um ano – G3.....	50
4.3 Procedimentos de avaliação	50
4.3.1 Entrevista clínica.....	51
4.3.2 Avaliação auditiva periférica	51
4.3.3 Avaliação do processamento auditivo central	52
4.4 Treinamento auditivo	56
4.5 Reavaliação do processamento auditivo	60
4.6 Análises estatísticas dos dados	60
5. RESULTADOS	61
5.1 Caracterização da amostra	61
5.2 Desempenho inicial e final na avaliação do PA	63
5.3 Manutenção das habilidades auditivas pós TA.....	63

6. DISCUSSÃO	69
6.1 Discussão sobre a caracterização da amostra	69
6.2 Discussão sobre o desempenho inicial e final na avaliação do PA	70
6.3 Discussão sobre a manutenção das habilidades auditivas pós TA.....	73
7. CONCLUSÕES	74
8. LIMITAÇÕES DO ESTUDO	75
9. PROPOSIÇÕES	76
10. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	77
11. ANEXOS	90

1. INTRODUÇÃO

A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença genética que afeta cerca de 1:3000 pessoas (FRIEDMAN, 1999; LAMMERT *et al.*, 2005; LEE & STEPHENSON, 2007; KRAB *et al.*, 2008; SOUZA *et al.* 2009). O gene da *NF1* localiza-se no braço longo do cromossomo 17 (17q11.2), e mutações neste gene resultam na perda da proteína neurofibromina responsável pela supressão do crescimento celular e que contribui para a sinapse neuronal, memória e aprendizagem (LEDBETTER *et al.*, 1989; FELDKAMP *et al.*, 1998; JOHNSTON, 2003; JOHNSTON, 2004; VIOLANTE *et al.*, 2013).

A NF1 provoca prejuízos importantes na comunicação. Alterações vocais, distúrbios da motricidade oro-facial, distúrbios de linguagem e aprendizagem e alterações auditivas estão entre os distúrbios mais frequentes na doença (COSYNS *et al.*, 2011; BATISTA *et al.*, 2014; SILVA *et al.*, 2015). Estudos apontam que entre 30% - 65% das crianças com NF1 apresentam dificuldades de aprendizagem (NORTH *et al.*, 2000; HYMAN *et al.*, 2005). Dificuldades na leitura, soletração, linguagem receptiva e expressiva são também observados em pacientes com NF1 (FERNER, 1996; NORTH *et al.*, 1997; LORCH *et al.*, 1999; COUDE´ *et al.*, 2006, LORENZO *et al.*, 2013, BREI *et al.*, 2014). Embora a perda auditiva seja o principal sintoma em pacientes com a neurofibromatose tipo 2 (NF2), esta também é uma importante complicação em pacientes com NF1, visto que estes pacientes apresentam o risco de desenvolver perda auditiva e apresentar respostas auditivas anormais do tronco encefálico (PIKUS, 1995; POISSANT *et al.*, 2003; TONSGARD, 2006; BARCELOS-CORSE, 2013).

Batista *et al.* (2010) suspeitaram que alterações no processamento auditivo (PA) poderiam estar envolvidas nas alterações de linguagem e aprendizagem de um paciente de 31 anos com NF1. A avaliação do PA foi conduzida, além da avaliação de linguagem e aprendizagem que confirmaram o diagnóstico de distúrbio do processamento auditivo (DPA) com a presença de resultados nomais na avaliação auditiva periférica. Este paciente apresentou alterações nas habilidades auditivas de fechamento auditivo, figura-fundo, atenção auditiva seletiva, memória auditiva e fraco desempenho no processamento temporal associadas ao distúrbio de aprendizagem.

O estudo deste caso motivou um estudo mais aprofundado sobre o PA em indivíduos com a NF1, o qual confirmou as alterações observadas no caso índice. Além de comprovar a alta prevalência de DPA nesta população (aproximadamente 84% da população avaliada apresenta alguma alteração do PA), permitiu descrever as habilidades auditivas nestes pacientes e correlacionar as alterações do PA aos distúrbios de linguagem e aprendizagem (BATISTA *et al.*, 2011; BATISTA *et al.*, 2014).

Ao conhecer melhor o processamento da informação auditiva nos pacientes com NF1, outra questão a ser abordada refere-se à aplicabilidade do treinamento auditivo (TA) nestes indivíduos. O TA constitui uma estratégia terapêutica que vem revelando resultados satisfatórios tanto nacionalmente quanto internacionalmente em indivíduos com DPA (MUSIEK & SCHOCHAT, 1998; ZALCMAN & SCHOCHAT, 2007; ALONSO & SCHOCHAT, 2009; SAMELLI & MECCA, 2010), distúrbio de linguagem e aprendizagem (TOSIM *et al.*, 2009), autismo (RUSSO *et al.*, 2010), déficit de atenção e hiperatividade (PARK *et al.*, 2013), traumatismo craniano (MURPHY *et al.* 2011), esquizofrenia (SACKS *et al.*, 2013), esquizofrenia de início recente (FISHER *et al.*, 2014), indivíduos com implante coclear (HASSAN *et al.*, 2013; SOUSA *et al.*, 2015), idosos com DPA (MORAIS *et al.*, 2015), idosos com comprometimento cognitivo leve (ÁVILA *et al.*, 2014) e idosos com perda auditiva (ALONSO, 2011; FERGUSON & HENSHAW, 2015; SOMMERS *et al.* 2015). Entretanto, consulta nas bases de dados MEDLINE, SCOPUS, LILACS e SciELO não resultaram na recuperação de documentos sobre o TA na população de pacientes com NF1. Esta constatação motivou, portanto, a realização deste estudo.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1 Neurofibromatoses

Neurofibromatose (NF) é a denominação para um grupo de doenças de origem genética autossômica dominante. Atualmente existem três formas de neurofibromatose: neurofibromatose tipo 1, neurofibromatose tipo 2 e schwannomatose (KORF & RUBENSTEIN, 2005; RODRIGUES *et al.*, 2014).

As descrições de indivíduos que supostamente apresentariam NF foram descobertas em manuscritos datados de 1000 anos AC (ZANCA, 1980). No entanto, somente em 1882 que o médico alemão Friederich von Recklinghausen utilizou o termo “neurofibroma” para designar que o tumor benigno desta patologia surgia da bainha dos nervos periféricos. Portanto, em honra a sua contribuição, a patologia foi denominada como “doença de von Recklinghausen” por longo período (KORF & RUBENSTEIN, 2005). No entanto, as diferentes formas de NF não foram separadas e delimitadas até a última metade do século XX. A conferência do *National Institute of Health* (NIH), realizada em 1987 definiu os critérios diagnósticos para as neurofibromatoses, assim como as diretrizes para o acompanhamento dos pacientes acometidos por essas doenças (NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH CONSENSUS DEVELOPMENT CONFERENCE STATEMENT: NEUROFIBROMATOSIS. BETHESDA, MD., USA, JULY 13-15, 1987).

Nesta revisão serão abordados apenas os aspectos relacionados à NF1, objeto de nosso estudo.

2.1.1 Neurofibromatose tipo 1

A NF1 é uma das doenças genéticas mais comuns, transmitida por um gene autossômico dominante, com uma prevalência estimada de cerca de 1:2500-3000 nascidos vivos (KRAB *et al.*, 2008). Em aproximadamente 50% dos pacientes com NF1, pelo menos um dos pais também é afetado e o restante são novas mutações. A penetrância é de quase 100% e a expressão clínica é altamente variável, mesmo entre gêmeos univitelinos (FRIEDMAN, 1999) (FIGURA 1).

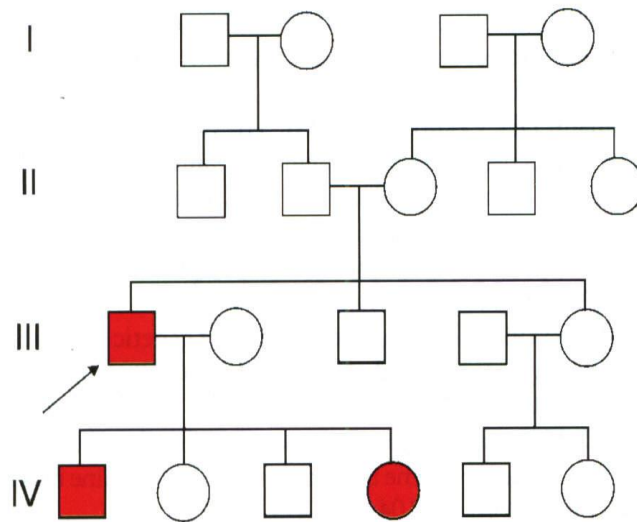


FIGURA 1: Heredograma familiar mostrando um progenitor afetado pela NF1 que transmitiu o gene mutado para dois de seus filhos. Fonte: Geller & Bonalumi, 2004.

Em 1990, o gene da NF1 foi mapeado no cromossomo 17q11.2 (VISKOCHIL *et al.*, 1990; WALLACE *et al.*, 1990). A neurofibromina, produzida por esse gene, é expressa em praticamente todas as células, mas principalmente naquelas do sistema nervoso e funciona como um supressor do crescimento tumoral (XU, 1990; GUTMANN, 1991). A perda de neurofibromina seja através da mutação ou herança leva a um risco aumentado de desenvolver tumores benignos e malignos em indivíduos afetados (DASTON, 1992).

O diagnóstico da NF1 depende de um exame clínico cuidadoso do paciente, de seus pais e irmãos e de uma história familiar detalhada, incluindo informações sobre tumores e lesões na pele em parentes de primeiro e segundo grau (FERNER *et al.*, 2007). Dois ou mais dos seguintes critérios são necessários para a confirmação diagnóstica da NF1, segundo o NIH dos Estados Unidos (QUADRO 1):

QUADRO 1: Critérios diagnósticos para a NF1 segundo o NIH.

Critérios diagnósticos para a NF1	
Cutâneo	1. Seis ou mais manchas café-com-leite
	2. Dois ou mais neurofibromas ou um neurofibroma plexiforme
	3. Efélides em regiões axilares ou inguinais
Ocular	4. Glioma óptico
	5. Dois ou mais nódulos de Lisch
Esquelético	6. Displasia da asa do esfenóide ou afilamento da cortical dos ossos longos, com ou sem pseudoartrose; escoliose distrófica
Genético	7. Parente de primeiro grau com diagnóstico de NF1

Fonte: NIH Consensus Development Conference: Neurofibromatosis (1987).

2.1.1.1 Critérios diagnósticos

As *manchas cor de café-com-leite* são lesões pigmentadas benignas com bordas bem definidas presentes em mais de 99% dos pacientes ao nascimento ou após alguns meses ou anos de vida e que aumentam em tamanho e número durante a primeira década de vida (FERNER, 2011). O tamanho da mancha cor de café-com-leite pode variar de 5 mm (infância) a 30 mm (idade adulta), mas pode ser maior do que 20 cm e envolver toda uma região anatômica (BOYD *et al.*, 2010).

Os *neurofibromas* são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos e que podem ser classificados em cutâneos, subcutâneos, plexiforme e espinais, estes últimos ocorrem nas raízes nervosas da medula espinal (FERNER, 2011). Os neurofibromas são constituídos predominantemente por células de Schwann, fibroblastos, células perineurais, endoteliais e mastócitos (GELLER & BONALUMI, 2004). Representam a característica clínica mais importante da doença e dependendo da localização, podem comprometer funções vitais como a visão e audição. Os neurofibromas plexiformes que se originam das células de Schwann embrionárias podem sofrer transformação maligna para o chamado tumor maligno da bainha do nervo periférico (RODRIGUES *et al.*, 2014).

As *efélides símilis* são sardas em regiões não expostas ao sol, possuem coloração semelhante as manchas café-com-leite, porém são de menor tamanho. Podem acometer cerca de 85% dos

pacientes com NF1 e são vistas nas regiões axilares ou inguinais em número igual ou superior a três (FERNER, 2007).

O *glioma do nervo óptico* é o tumor do sistema nervoso central mais comum observado na NF1 e acomete aproximadamente 15% dos pacientes, mas somente aproximadamente 5-7% dos casos apresentam sintomas. O seu diagnóstico ocorre mais frequentemente na infância, principalmente entre quatro e seis anos (LISTERNICK *et al.*, 2007).

A *displasia da asa do esfenoide* está presente de 3 – 7% dos pacientes e geralmente apresenta um acometimento unilateral (RICCARDI, 1999; ALWAN *et al.*, 2005). Mais de 50% dos casos de displasia estão associados a NF1. As lesões são geralmente assintomáticas e são diagnosticadas clinicamente e complementada por meio de exames de imagem (ALWAN *et al.*, 2005).

A prevalência de *displasia de ossos longos* é de aproximadamente 1– 4% em pacientes com NF1. A tíbia é o osso longo mais frequentemente envolvido, embora o acometimento de outros ossos longos possa ocorrer. A NF1 é uma das principais causas de escoliose distrófica observada no ser humano. (FRIEDMAN & BIRCH, 1997; CRAWFORD & SCHORRY, 1999; VITALE *et al.*, 2002).

Os *nódulos de Lisch* são lesões hamartomatosas, bilaterais e bem definidas, que consistem em elevações gelatinosas na superfície da íris, de forma arredondada, variando de coloração transparente a amarelo ou marrom (GELLER *et al.*, 1998; DEBELLA *et al.*, 2000). Os nódulos de Lisch afetam mais de 70% dos pacientes com NF1 até os dez anos de idade, são assintomáticos e não resultam em qualquer comprometimento da visão. A presença de múltiplos nódulos de Lisch parece ser exclusiva da NF1 (FERNER, 2011).

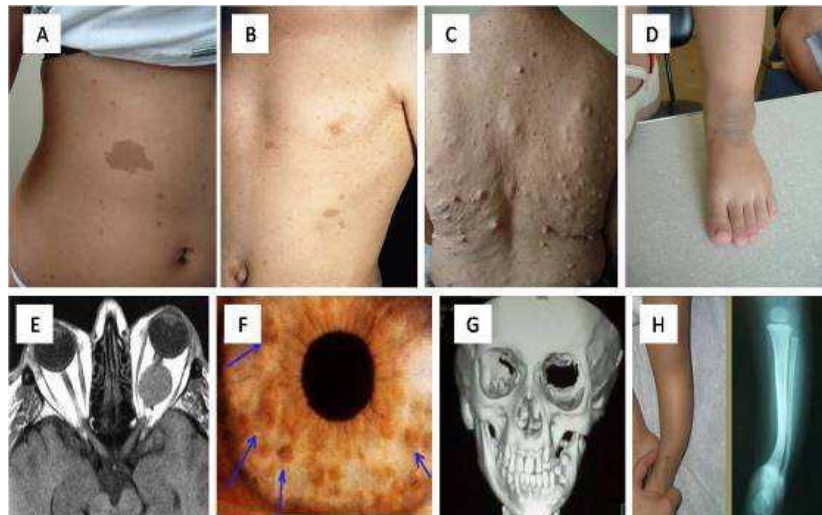


FIGURA 2: Imagens das lesões que constituem critérios diagnósticos para a NF1. A) Manchas cor de café-com-leite; B) Efélides similis axilares; C) Neurofibromas cutâneos e subcutâneos; D) Neurofibroma plexiforme pequeno no tornozelo; E) Glioma óptico; F) Nódulos de Lisch; G) Displasia do esfenóide; H) Displasia da tíbia (Fotos obtidas de pacientes do CRNF-MG).

2.1.1.2 Audição na NF1

Embora a perda auditiva seja frequentemente descrita em pacientes com NF2 (neurinoma do acústico), ela também é uma importante complicação em pacientes com NF1 (PIKUS, 1991; PIKUS, 1995; POISSANT, 2003; BARCELOS-CORSE, 2013).

Pensak *et al.* (1989) realizaram o potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE) e o reflexo acústico em 44 indivíduos com NF1 entre dois e 22 anos para avaliar a condução neural. Dos indivíduos avaliados, 32% apresentaram atrasos significativos de condução no PEATE, e 50% dos que apresentaram alteração no PEATE também apresentaram alterações no reflexo acústico.

Segundo Pikus (1991) a perda auditiva é geralmente unilateral e devido a uma variedade de causas. A perda auditiva condutiva é mais frequentemente relacionada com a presença de neurofibromas no meato acústico externo. Neurofibromas localizados na cabeça e pescoço podem afetar as funções das estruturas anatômicas da orelha e causar prejuízos na condução sonora (WHITE *et al.*, 1986; LUSTIG & JACKLER, 1996). As orelhas estão entre as estruturas mais afetadas da cabeça e vários problemas podem ocorrer, tais como estenose do conduto auditivo externo, desconfiguração do pavilhão auditivo, infecções da orelha e perda auditiva (STEVENSON, 1986).

Pikus (1995) observou que os indivíduos com a NF1 apresentam o risco de desenvolver perda auditiva, e isto é perceptível nos primeiros anos de vida. Segundo Pikus, em 43 indivíduos com NF1 avaliados, com idade entre cinco a 20 anos e ausência de doença crônica da orelha média, exposição anterior a ototóxicos ou perda de audição induzida por ruídos, foram encontradas anormalidades na média dos limiares auditivos (maior que 20 dB) em 56% dos pacientes avaliados. Destes, 23% apresentaram alterações na timpanometria e 44% revelaram anormalidades no reflexo acústico. Dos 43 indivíduos, 33 realizaram o PEATE. Destes 49% apresentaram alterações nesta avaliação relatadas como atraso na transmissão entre as ondas I e V ou ausência da onda V.

Batista *et al.* (2010) suspeitaram que alterações no PA poderiam estar envolvidas nas alterações de linguagem e aprendizagem de um paciente de 31 anos com distúrbios de linguagem e aprendizagem. A avaliação do PA foi conduzida com testes objetivos e comportamentais, além de avaliação de leitura, escrita e linguagem (consciência fonológica e consciência sintática). O diagnóstico de DPA foi confirmado pelos resultados nomais na avaliação auditiva periférica e a presença de alterações principalmente nas seguintes habilidades auditivas: fechamento auditivo, figura-fundo, atenção auditiva seletiva, memória auditiva e fraco desempenho no processamento temporal.

Posteriormente foi realizado um estudo descritivo-comparativo no Centro de Referência em Neurofibromatoses de Minas Gerais (CRNF – MG) pelos mesmos autores com 25 pacientes com NF1 e 22 controles, na faixa etária de 10 a 35 anos. Foram analisados o desempenho nos testes comportamentais auditivos, além de analisar os resultados obtidos no teste de desempenho escolar (TDE), teste de consciência fonológica e sintática. Diferenças estatisticamente significativas foram constatadas entre os grupos NF1 e controle nos testes: Memória Sequencial Verbal (MSV), Memória Sequencial Não Verbal (MSNV), Padrão de Frequência (PF), Padrão de Duração (PD), *Gaps in Noise* (GIN), Fala com Ruído (FR), Identificação de Sentenças Sintéticas – Mensagem Competitiva Ipsilateral (SSI MCI), Dicótico de Dígitos (DD), Dicótico de Dissílabos Alternados (SSW), Identificação de Sentenças Sintéticas – Mensagem Competitiva Contralateral (SSI MCC) orelha esquerda (OE) na relação sinal/ruído de -40 dB, Dicótico Não Verbal (DNV) na tarefa de atenção direcionada a orelha direita (OD) e no teste de consciência fonológica. Houve correlações positivas entre os testes dicóticos e os subtestes de desempenho escolar. Os testes de PF e PD

apresentaram correlações estatisticamente significativas com o teste de consciência fonológica (BATISTA *et al.*, 2011; BATISTA *et al.*, 2014).

A investigação conduzida por Barcelos-Corse *et al.* (2013) no *Audiology and Otolaryngology Center* do *NIH*, teve como propósito descrever as características auditivas em indivíduos americanos com a NF1 por meio da audiometria, imitanciometria e PEATE. Participaram deste estudo 40 indivíduos (80 orelhas), sendo 15 mulheres e 25 homens, com idade média de 15,5 e 14 anos, respectivamente. Os resultados indicam perda auditiva na OD em 8 (20%) dos indivíduos e na OE em 7 (17,5%) dos indivíduos, segundo critério de normalidade da média das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz ≥ 15 dB. A perda auditiva em pelo menos uma frequência foi encontrada em 45% dos indivíduos avaliados. Na timpanometria encontrou-se a complacência alterada em 32% dos indivíduos e limiares alterados do reflexo acústico em todas as frequências (500, 1000, 2000 e 4000 Hz) em 25% da amostra. Quanto ao PEATE foram encontradas alterações em 30% dos indivíduos avaliados nas latências interpicos das ondas I-III, I-V ou III-V. Entre os sintomas otológicos mais frequentes, 50% dos indivíduos relataram infecção da orelha, seguido de tontura e zumbido bilateral (30 e 25% dos indivíduos, respectivamente). Estes achados confirmam que alterações auditivas são frequentes na NF1.

O estudo de Lancaster *et al.* (2013), com indivíduos americanos, teve como objetivos descrever o PA na NF1, assim como relacionar estes resultados aos achados do PEATE, avaliação neuropsicológica e exames de imagem (ressonância magnética ou tomografia computadorizada). Participaram desta pesquisa 43 indivíduos (23 mulheres e 20 homens, faixa etária de 7 a 29 anos, média 16,1 anos) e 17 controles (9 mulheres e 8 homens, média 14,1 anos) com limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade. A avaliação do PA foi realizada por meio de testes comportamentais. Alterações em pelo menos dois testes foram encontradas em 53 % dos indivíduos avaliados, sendo que o pior desempenho foi observado nos testes não verbais. Alterações no PEATE foram encontradas em 21% da amostra. Não foram encontradas associações estatisticamente significantes entre os resultados das avaliações psicométricas e os resultados na avaliação do PA e nem a associação entre a presença de DPA e a presença das lesões denominadas pontos de hiperintensidade em T2 (*unknown bright objects*, UBOs).

2.2 Processamento Auditivo

2.2.1 Bases neurofisiológicas da audição

A audição não é uma habilidade sensorial única, isolada. Não se refere a uma mera detecção do sinal acústico, uma vez que muitos mecanismos e processos neurofisiológicos e cognitivos são necessários para uma perfeita decodificação, percepção, reconhecimento e interpretação do sinal auditivo. O sistema nervoso auditivo central (SNAC) é um sistema altamente complexo, constituído por múltiplos componentes e níveis de organização interativa, sequencial e paralela. Tem papel relevante e essencial para o correto reconhecimento e discriminação de eventos auditivos, desde os eventos mais simples, como um estímulo não verbal, até mensagens complexas, como é o caso da fala e da linguagem (BELLIS, 2003).

O sistema auditivo é composto por um primeiro segmento periférico que se estende da orelha externa até a entrada do nervo coclear no tronco cerebral e pelo segundo, constituído pelas vias auditivas centrais que se iniciam nos núcleos cocleares e avançam até o córtex auditivo (BIZLEY & WALKER, 2010).

O som após ser captado pela orelha externa é conduzido à orelha média que é uma cavidade preenchida com ar, contendo os primeiros elementos que se movem em resposta aos sons: os ossículos (martelo, bigorna e estribo). Os ossículos da orelha média possuem as funções de ampliar a pressão sonora e transmitir as vibrações sonoras do meio aéreo para o meio líquido na orelha interna, sem grandes perdas de energia, além de proteger a cóclea contra sons de forte intensidade (ZEMPLIM, 2000). Após serem detectadas pela orelha interna, as informações recebidas, sofrem inúmeros processos fisiológicos e cognitivos para que sejam decodificadas e compreendidas (PURVES, 2005). Segundo Bonaldi *et al.* (1997), as estações do sistema nervoso central que participam do PA central são os núcleos cocleares, complexo olivar superior, colículo inferior, corpo geniculado medial e córtex auditivo (QUADRO 2).

QUADRO 2: Vias auditivas e sua função no processamento auditivo.

Estrutura	Função
Orelha externa e média	Captação, condução e amplificação das informações auditivas
Orelha interna	Transdução mecano-elétrica, codificação temporal e tonotópica
Nervo auditivo	Condução da informação auditiva, codificação de frequência e codificação temporal
Núcleo coclear	Representação tonotópica, aumento do contraste sinal ruído
Complexo olivar superior	Análise da localização do estímulo sonoro; integração binaural
Colículo inferior	Aumento das modulações no sinal acústico; processamento de padrões temporais complexos
Corpo geniculado medial	Codificação de estímulos com diferenças temporais de parâmetros acústicos como vogais e sílabas; integração e retransmissão das informações auditivas para o córtex cerebral
Córtex auditivo primário	Análise dos sons complexos; localização dos sons e representação do espaço auditivo; discriminação fonêmica para as consoantes
Córtex de associação	Reconhecimento e compreensão dos estímulos linguísticos

Fonte: Mendonça (2009).

As vias auditivas aferentes enviam informações das células ciliadas (órgão de Corti) ao córtex cerebral. A representação desta via auditiva é bilateral, contudo as vias auditivas contralaterais são mais numerosas e mais efetivas que as ipsilaterais. Acredita-se que o córtex auditivo do hemisfério direito seja responsável pelo processamento de estímulos não verbais e o do hemisfério esquerdo pelos estímulos verbais (KIMURA, 1961) (FIGURA 2).

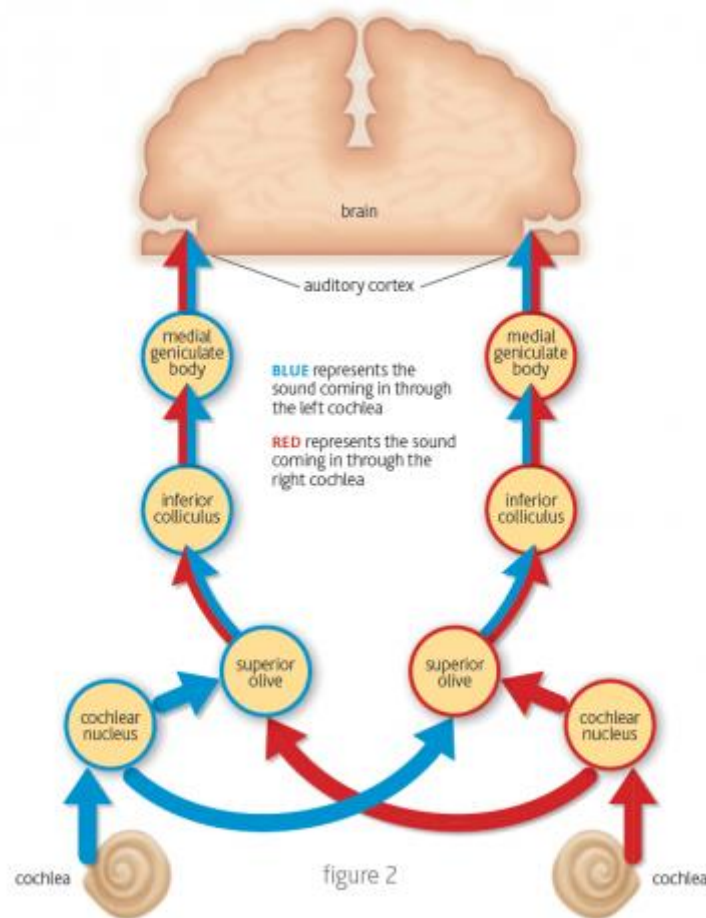


FIGURA 2: Vias auditivas.

Fonte: <http://becuo.com/auditory-nerve-pathway>

2.2.2 Conceitos: processamento auditivo e distúrbio do processamento auditivo

O processamento auditivo é definido pela *American Speech Language Hearing Association* (ASHA) (1996-2005) como sendo o conjunto de processos e mecanismos que ocorrem dentro do sistema auditivo em resposta a um estímulo acústico. Compreende as seguintes habilidades: discriminação e reconhecimento de padrões auditivos, localização e lateralização do som, aspectos temporais da audição, incluindo resolução, mascaramento, integração e ordenação, desempenho auditivo com sinais acústicos competitivos e com degradação do sinal acústico.

O PA refere-se à série de processos que envolvem a análise e interpretação do estímulo sonoro e pode ser definido como as operações mentais que o indivíduo realiza ao lidar com informações auditivas recebidas e que dependem de uma capacidade biológica inata e de

experenciação no meio acústico. No ser humano com desenvolvimento normal, pode-se deparar com o PA e a memória, o processamento visual e o aprendizado de uma língua similar a do adulto por volta dos 12 a 13 anos de idade. São então necessários vários anos de experiência do indivíduo com vários eventos do seu meio ambiente para que possa desenvolver a capacidade de um adulto para lidar com as informações auditivas (PEREIRA, 2004).

A habilidade para compreender a fala deve ser considerada como o mais importante dos aspectos mensuráveis da função auditiva humana. Ela é fundamental para a maioria das atividades de vida cotidiana e um pré-requisito para a participação completa e ativa no complexo mundo sonoro. A habilidade para se comunicar é relevante em vários aspectos das atividades do ser humano, inclusive na sua inclusão social (ALMEIDA & SANTOS, 2003).

Pereira, Navas e Santos (2002) afirmaram que o processo de recepção e integração do sinal acústico é possível porque o sistema auditivo desempenha as seguintes habilidades:

- *Detecção do som*: habilidade de identificar a presença do som;
- *Localização*: habilidade de determinar o local de origem da fonte sonora;
- *Atenção*: habilidade para deter-se num determinado estímulo durante um período de tempo;
- *Atenção seletiva*: monitorar determinado estímulo auditivo significativo, mesmo que a atenção primária esteja voltada a outra modalidade sensorial ou que exista a presença de um ruído de fundo;
- *Figura-fundo*: habilidade de identificar o sinal de fala em presença de outros sons competitivos;
- *Síntese*: habilidade de identificar sons de fala de forma distorcida, porém complementar;
- *Ordenação temporal*: capacidade de identificação da ordem em que os eventos ocorrem;
- *Fechamento*: habilidade para reconhecer o sinal acústico quando partes dele são omitidas;
- *Reconhecimento*: identificação correta de um estímulo sensorial por meio de conhecimento previamente adquirido;

- *Discriminação*: capacidade de detectar diferenças entre os padrões de estímulo sonoro (frequência, intensidade, duração - sons da fala);
- *Compreensão*: habilidade para estabelecer relações entre o estímulo linguístico e o seu significado para adequada interpretação do mesmo;
- *Memória*: habilidade para armazenar e reter o estímulo auditivo. Processo que permite arquivar as informações para poder recuperá-las quando necessário.

Segundo a ASHA (2005) considera-se um DPA quando há alteração em uma ou mais habilidades auditivas acima descritas na presença de audição periférica normal. O DPA é um déficit no processamento neural dos estímulos auditivos e que pode estar associado a déficits de linguagem, memória e atenção. O DPA afeta uma variedade de populações e tem várias causas, incluindo atraso maturacional, anomalias neuroanatômicas e lesões encefálicas (MUSIEK *et al.*, 1984; BOSCARIOL *et al.*, 2011; MUSIEK *et al.*, 2011). Segundo a *British Society of Audiology* (2011) o DPA pode ser resultante de um evento pós-natal (trauma neurológico ou infecções), ocorrer devido a uma perda auditiva condutiva (resultante de otites repetitivas ou otosclerose), ou o DPA pode ser detectado na infância em indivíduos com limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade e estes não apresentarem nenhuma etiologia ou potenciais fatores de risco. Alguns destes indivíduos tendem a manter o DPA na vida adulta quando não são submetidos a uma intervenção.

A prevalência de DPA em crianças e adultos é difícil de relatar, visto que estes relatos na literatura são inconsistentes. Provavelmente as taxas de prevalência diferem entre as idades da população. No geral, os estudos sugerem que o DPA é relativamente pouco frequente em crianças e adultos jovens (2 – 3%), mas bastante comum em crianças e adultos com lesões cerebrais ($\geq 50\%$) e muito comum em idosos (CISG, 2012).

Embora o DPA possa coexistir com outras doenças (exemplos: transtorno de déficit de atenção e hiperatividade - TDAH, alterações de linguagem e dificuldades de aprendizagem), o DPA não é o resultado dessas doenças. Por exemplo, crianças com autismo ou TDAH apresentam, frequentemente, dificuldades de fala e de compreensão, entretanto essas dificuldades não são devido a um déficit no sistema auditivo nervoso central em si, mas sim devido ao transtorno mais global. Portanto, não é adequado aplicar o rótulo de DPA para as dificuldades de fala e compreensão apresentadas por estas crianças, a menos que um déficit em comorbidade possa ser demonstrado (AAA, 2010).

2.3 Treinamento auditivo e plasticidade cerebral

2.3.1 Breve histórico

Relatos de TA datam do século VI quando os médicos usavam grandes sinos para estimular as pessoas consideradas surdas. Em 1800, na Escola de Paris para Surdos, o pesquisador Itard introduziu o TA para o ensino de alunos com deficiência auditiva para identificar as vogais, consoantes, e os sons de baixa e alta frequência. Esta forma de TA pareceu ajudar os alunos a “ouvir” melhor de acordo com os relatos históricos de Itard (MUSIEK, 2006).

Na Inglaterra, alguns anos mais tarde, Toynbee e Ubantschitch com base no método de Itard, desenvolveram uma abordagem sistemática para o TA que despertou o interesse de diversos pesquisadores, inclusive Max Goldstein, responsável por introduzir esta técnica nos Estados Unidos quando ele fundou o *Central Institute for the Deaf* em 1914 (MUSIEK & BERGE, 1988).

Forester (1928) e Goldstein (1936) realizaram estudos semelhantes relacionados ao TA que foram mais perspicazes que os encontrados até aquele momento. Ambos os investigadores relataram que as pessoas que recebiam TA não melhoravam os limiares auditivos e sim a compreensão da fala. Embora ambivalente sobre suas descobertas, Forester e Goldstein contribuíram consideravelmente no que viriam a ser conceitos críticos no TA (MUSIEK, 2006).

Como se conhece agora, estímulos simples (tons puros) requerem muito menos do funcionamento cerebral do que estímulos complexos como a fala. Por isso, parece que Goldstein e Forester forneceram o princípio básico do TA: o sistema auditivo central é plástico e o periférico não. Além disso, como atualmente também já se sabe, os estímulos e tarefas complexas envolvem mais funções cerebrais do que as tarefas simples. Desta forma o sistema auditivo pode e deve ser treinado para melhorar para tarefas diárias do ser humano (MUSIEK, 2006).

Após a Segunda Guerra Mundial aumentaram-se os estudos na área da Audiologia, assim como os relacionados ao TA. Carhart, DiCarlo, Kelly e Huizing foram pioneiros ao contribuir para pesquisas relacionadas ao TA. Procedimentos envolvendo diversas tarefas de

discriminação, reconhecimento e discriminação de fonemas, palavras, dígitos, padrões tonais e melodias fizeram parte dos programas de TA para pessoas com perda auditiva. No entanto, o conceito de plasticidade cerebral ainda não era realmente compreendido (MUSIEK, 2006).

Com o passar dos anos, uma importante descoberta oriunda da Psicologia teria impacto sobre o TA. Hebb (1949) descreve o que vem a ser chamado de potencial de longo prazo. Sua descoberta foi a base do conceito de que se as fibras nervosas do sistema nervoso central são estimuladas repetidamente, estas fibras aumentam suas respostas ao longo do tempo para os estímulos utilizados. Assim, com a estimulação repetida (treinamento), a resposta neural torna-se mais forte. Muitos anos mais tarde, o potencial de longa duração seria visto como um indicador da plasticidade do cérebro ligado ao TA (MUSIEK, 2006).

Depois de uma espécie de “época de ouro” para o TA entre 1950 e 1960, clínicos começaram a fazer perguntas sobre a eficácia do TA em pessoas com deficiência auditiva. Embora houvesse relatos de eficácia, eles eram escassos e os relatos, anedóticos, até que dois grandes eventos marcaram a importância do TA (MUSIEK, 2006).

O primeiro destes foi um estudo de Hassmannova *et al.* (1981) sobre os efeitos da estimulação auditiva em animais (camundongos). Segundo estes autores, os animais que receberam estimulações acústicas regulares mostraram potenciais evocados auditivos corticais maiores e mais cedo do que o grupo controle, criados em um ambiente sem estimulação. Esta descoberta se confirmou com a investigação de Webster que também apontou que a falta de estimulação acústica em animais resultou em degeneração das células do sistema auditivo central. O outro marco foram os estudos desenvolvidos no final da década de 70 e 80 com crianças em idade escolar que começaram a ser diagnosticadas com DPA. Essas crianças apresentavam audição periférica normal e déficits na função auditiva central (MUSIEK, 2006).

2.3.2 Treinamento Auditivo

Pesquisas recentes têm demonstrando evidências de que o TA pode melhorar vários processos auditivos, promovendo uma reorganização do substrato neural auditivo em indivíduos com DPA, distúrbio de linguagem e aprendizagem (BELLIS *et al.*, 2012). Existem mudanças na morfologia e desempenho auditivo depois da rigorosa estimulação sonora (TREMBLAY, 2007). Cérebros de pessoas mais jovens possuem maior plasticidade e podem se alterar

rapidamente (MUSIEK *et al.*, 1999), observando-se melhoras efetivas nas habilidades dos indivíduos submetidos ao TA (CHAVES *et al.*, 2001; SCHOCHAT *et al.*, 2002).

Musiek *et al.* (2007) e Weihing *et al.* (2015) definiram o TA como o conjunto de tarefas que são designadas para ativar o sistema auditivo e os sistemas associados, de maneira que sua base e o comportamento auditivo associado sejam alterados de forma positiva. Os autores definiram princípios fundamentais do TA: 1- materiais e tarefas devem ser apropriados à idade e à linguagem do paciente; 2- manter a motivação do paciente; 3- deve-se variar as tarefas do treinamento; 4- aumentar progressivamente o nível de dificuldade das tarefas conforme o desempenho; 5- sempre fornecer *feed-back* ao paciente; e 6- as tarefas do treinamento devem ser realizadas em intensidade confortável ao paciente. Finalmente, os autores definiram como plasticidade neural as alterações nas células nervosas, para melhor ajustarem-se a influências ambientais imediatas, sendo que essas mudanças estão frequentemente associadas a mudanças comportamentais.

O TA pode ser realizado formalmente ou informalmente, sendo que a diferença entre estas duas abordagens envolve o nível de controle que é mantido ao longo do treinamento quanto aos estímulos utilizados e ao ambiente (WEIHING *et al.*, 2015).

O TA acusticamente controlado (formal) utiliza estímulos gravados (exemplos: tons, ruído, fala, dígitos) em mídias eletrônicas ou no próprio computador. O estímulos devem ser controlados por meio de um audiômetro, para melhor precisão da intensidade, e de uma cabina acústica, para minimizar a interferência de ruídos externos. A dificuldade das atividades auditivas deve ser sempre modificada quando o *score* é obtido, a fim de promover o aprimoramento em determinada habilidade auditiva. Portanto, o treino auditivo segue uma hierarquia de complexidade (WEIHING *et al.*, 2015).

O TA informal é desenvolvido com tarefas baseadas em linguagem, enfatizando o uso do contexto linguístico para beneficiar a função auditiva. Pode ser realizado pelo fonoaudiólogo em clínica, em casa pelos pais ou na escola pelos professores, sob orientação. Não requer utilização de equipamentos específicos ou ambientes acusticamente controlados, podendo, desta forma, ser utilizado em maior escala e com menor custo (WEIHING *et al.*, 2015).

Musiek e Schochat (1998) publicaram um estudo de caso de um indivíduo de 15 anos de idade com DPA com o objetivo de verificar a efetividade de um programa de TA. Inicialmente o indivíduo foi submetido à avaliação do PA e a testes de linguagem. Posteriormente foi submetido a um programa de TA de 6 sessões de treinamento temporal, localização, percepção de fala, além do treino de frequência e intensidade. Após o TA, o indivíduo apresentou melhora no desempenho nos testes da avaliação do PA quando comparados a avaliação inicial. Melhoras significativas também foram relatadas em relação aos testes de linguagem, nas atividades comunicativas e na performance acadêmica.

Segundo Chermak e Musiek (2002), o TA deve ser utilizado para otimizar os processos auditivos em qualquer população que apresente alterações associadas a disfunções no SNAC, tais como afasia, distúrbios progressivos degenerativos, DPA e dificuldades de aprendizagem. Os autores afirmam que as tarefas propostas no TA devem ter um nível de dificuldade suficiente para manter a motivação do paciente (nível de sucesso versus erro de 70/30%).

Musiek *et al.* (2002) afirmaram que a melhora nas funções auditivas centrais está relacionada à plasticidade do sistema nervoso, definida como as alterações benéficas que ocorrem nas células nervosas devido a influências ambientais que podem ou não estar associadas a mudanças comportamentais. Foram citados dois mecanismos de reorganização cerebral: o primeiro, relacionado a “neurônios reserva”, que têm a função de substituir neurônios danificados, e o segundo que compreende a formação de novas conexões neurais.

A investigação de Putter-Katz *et al.* (2002) verificou os benefícios do TA em um grupo de 20 crianças com idade entre 7 e 14 anos diagnosticadas com DPA. O TA incluiu estimulações de 45 minutos, uma vez por semana, durante 4 meses (aproximadamente 13 a 15 sessões). Estratégias “*bottom-up*” (treino dos aspectos auditivos) e “*top-down*” (treino concentrado nos aspectos linguísticos e cognitivos) foram utilizadas. As habilidades auditivas foram comparadas antes e após o TA e os resultados apontam melhora significativa para as tarefas de reconhecimento de fala no ruído e de fala competitiva.

Juchem (2004) analisou a eficácia de um programa terapêutico multissensorial em um grupo de escolares brasileiros com queixas de dificuldades de aprendizagem e DPA no teste SSW. Participaram 14 indivíduos, com 9 anos, matriculadas no 3º ano do Ensino Fundamental da rede pública, cujas professoras identificaram as dificuldades de aprendizagem. Os indivíduos

foram divididos em dois grupos: grupo de estudo, composto por 4 indivíduos, e grupo controle composto por 10 indivíduos. O TA baseou-se em atividades multissensoriais, realizado em 18 sessões de 45 minutos, duas vezes por semana, na própria escola. Um ano após a avaliação inicial, ambos os grupos foram reavaliados, sendo que o grupo que participou do TA apresentou resultados dentro dos padrões de normalidade tanto nos aspectos qualitativos quanto quantitativos do teste SSW. Dos indivíduos do grupo controle, duas apresentaram resultados normais, 4 mantiveram os resultados da primeira avaliação e 4 passaram para a categoria de decodificação fonêmica.

O estudo de Kozlowski *et al.* (2004) descreveu o TA realizado em um indivíduo de 9 anos, do sexo masculino, com queixa de distúrbio de aprendizagem. Foram encontrados resultados normais na avaliação auditiva periférica, porém DPA de grau severo, caracterizada por alterações nos processos de codificação, organização, memória, atenção seletiva e fechamento auditivo. Após um período de 4 meses de fonoterapia, que teve como objetivo o desenvolvimento das habilidades auditivas alteradas, o DPA permaneceu, mas em grau moderado com melhora na habilidade de fechamento auditivo.

Zalcman *et al.* (2007) publicaram um estudo com o objetivo de verificar as características do complexo N1-P2-N2 em 30 crianças com idades entre oito e 16 anos com DPA antes e após o TA. Todos os indivíduos passaram por avaliação inicial do PA e do potencial eletrofisiológico de longa latência (N1-P2-N2). O grupo de estudo participou do programa de TA durante 8 sessões de 50 minutos cada e reavaliado pelos mesmos instrumentos utilizados na avaliação inicial. Os resultados apontam diferença estatisticamente significativa em todos os testes comportamentais quando comparados as situações pré e pós TA no grupo de estudo. Na situação pré e pós TA no grupo de estudo houve diferença estatisticamente significativa para a latência da onda P2 e a amplitude das ondas N1 e P2.

O estudo de Alonso e Schochat (2009) verificou a eficácia do TA em crianças com DPA, comparando as medidas comportamentais e eletrofisiológicas (Potencial evocado auditivo de longa latência - P300) antes e após o treinamento. Participaram 29 indivíduos com idades entre oito e 16 anos diagnosticados com DPA. O programa de TA foi realizado em cabina acústica e, ao término, foram realizadas nova avaliação do PA e nova gravação do P300. Quando comparadas as avaliações realizadas antes e depois do TA, houve diferença

estatisticamente significativa entre os valores de latência do P300 e entre a porcentagem de acertos em todos os testes comportamentais utilizados na avaliação do PA.

A pesquisa de Tosim (2009) teve como objetivo elaborar e aplicar um modelo de treinamento, o *treinamento auditivo-fonológico*, destinado a escolares com dificuldades de aprendizagem e comportamentos sugestivos de DPA, bem como verificar a sua eficácia. Participaram deste estudo três estudantes do gênero feminino, com idade de 8 anos e 7 meses a 10 anos e 1 mês, do 3º e 4º anos do Ensino Fundamental. A pesquisa realizou-se em 3 etapas: a) etapa pré TA, b) TA e c) pós TA. No início do pré TA, ocorreu entrevista com os pais e entrevista com as professoras. Em seguida, foi feita a avaliação do PA das participantes por meio dos testes: SSW, FR e PSI, além da avaliação de consciência fonológica aplicando-se a Prova de Consciência Fonológica. O treinamento constituiu-se de 12 sessões, duas vezes por semana, com duração aproximada de dois meses, nas quais foram desenvolvidas atividades para estimular as habilidades auditivas e fonológicas. Após o término do treinamento, fez-se a reavaliação das estudantes com os mesmos procedimentos. Os resultados demonstraram que houve melhora no desempenho das três participantes nas provas usadas para avaliar tanto o PA quanto a consciência fonológica.

Samelli e Mecca (2010) verificaram a eficácia de um programa de TA específico para DPA, em um grupo de pacientes pré e pós testes. Participaram deste estudo 10 indivíduos de ambos os sexos, da faixa etária entre sete e 20 anos. Todos realizaram avaliação audiológica completa e do PA (FR, SSW, DD e PF). Após 10 sessões individuais de TA, utilizando o material desenvolvido pelas próprias autoras (SAMELLI & MECCA; 2004), nas quais foram trabalhadas diretamente as habilidades auditivas alteradas, realizou-se uma reavaliação do PA. Observou-se que o programa de TA empregado mostrou-se eficaz neste grupo de pacientes.

O estudo de Schochat *et al.* (2010) avaliou as características de média latência e como essas características respondem ao TA. Participaram deste estudo 30 indivíduos com diagnóstico de DPA, com idades entre 8 a 14 anos, e 22 controles pareados por idade e gênero. Os autores utilizaram o programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998) de 8 sessões, uma vez por semana com duração média de 50 minutos, sendo que o indivíduo deveria realizar também atividades em casa de aproximadamente 15 minutos por dia. Os resultados apontaram diferenças significantes entre os grupos após o TA nas medidas eletrofisiológicas e em todos os testes comportamentais.

Murphy *et al.* (2011) estudou os achados auditivos e cognitivos de um indivíduo, 49 anos, com traumatismo crânio-encefálico, antes e após o TA. O TA baseou-se no programa proposto por Schochat e Musiek (1998) que consistia de 8 sessões, uma vez por semana, 40 minutos cada. A primeira reavaliação pós TA revelou melhoras significativas nos testes FR, SSW, PSI e PF, porém, a reavaliação após 4 meses do TA apontou uma piora para o teste PF.

Filippini *et al.* (2012) verificaram a eficácia do TA em crianças com DPA e distúrbio específico de linguagem (DEL) por meio da avaliação comportamental e do PEATE para sons complexos, na presença e na ausência de ruído de fundo. Participaram 30 crianças de 7 a 12 anos, divididas em quatro grupos: grupo desenvolvimento típico, grupo DPA submetido ao TA, grupo com DEL submetido ao TA e grupo com DEL sem TA. Todos apresentaram audição periférica e respostas do PEATE para cliques normais, e foram submetidos à avaliação comportamental do PA e PEATE para sons complexos. Somente os grupos com DPA e DEL com TA participaram da intervenção de 8 semanas. Os autores afirmam que apenas os grupos submetidos ao TA apresentaram melhoras na avaliação final. No PEATE para sons complexos não foram observadas diferenças entre os grupos quanto a latência das ondas.

A pesquisa de Cruz *et al.* (2013) comparou o desempenho de 18 indivíduos, com idade entre 16 e 38 anos com DPA, em testes comportamentais pré e pós TA acusticamente controlado, com o objetivo de verificar os benefícios deste treinamento. Todos os indivíduos foram submetidos a um programa de TA realizado em 8 sessões de 45 minutos cada, duas vezes por semana, cujas sessões foram organizadas em ordem crescente de complexidade visando o treinamento das habilidades auditivas de fechamento auditivo, figura-fundo para frases, palavras, sílabas e sons não verbais e de processamento temporal (análise da duração e frequência dos sons). Foram comparados os resultados dos testes SSW, SSI (MCI) e reconhecimento de PD e PF obtidos no pré e pós TA, envolvendo as variáveis: orelha e sexo. Nesta pesquisa não foram observadas diferenças estatisticamente significantes entre as orelhas. Tanto homens quanto mulheres mostraram melhoras após o treinamento. Estas diferenças foram estatisticamente significantes nos testes de PD e PF, para homens e mulheres.

Tugumia (2013) verificou o efeito de um programa de treinamento acusticamente controlado em portadores de zumbido, na percepção deste sintoma. Participaram do estudo 13 indivíduos

portadores de zumbido divididos em dois grupos randomizados, sendo 6 no grupo G1 e 7 no G2. Todos passaram por avaliação auditiva periférica e avaliação do PA reduzida (GIN, PF e FR). O primeiro grupo foi submetido ao TA durante 8 semanas, sendo uma sessão por semana de 40 minutos. E o segundo grupo foi submetido ao treinamento visual, por igual período. A análise dos dados revelou que não houve diferenças estatisticamente significantes entre os grupos antes e após o treinamento.

Marangoni e Gil (2014) verificaram os efeitos do TA acusticamente controlado em indivíduos após traumatismo cranioencefálico, utilizando testes comportamentais. Participaram 9 indivíduos audiológicamente normais, faixa etária entre 18 e 50 anos, que haviam sofrido traumatismo cranioencefálico grave com lesão axonal difusa. Os pacientes foram submetidos à avaliação comportamental do PA pré e pós TA e passaram por 8 sessões, visando o treinamento das habilidades de ordenação temporal, fechamento auditivo e figura-fundo. Observou-se melhora no desempenho em todos estes testes, após o treinamento. Quanto aos processos gnósticos alterados, observou-se melhora significativa para codificação (perda gradual de memória e integração sensorial) e organização.

A tabela 1 representa um resumo dos estudos acima citados. Não foram encontrados na literatura consultada, o TA direcionado especificamente para pacientes com NF1 com DPA.

2.3.3 Manutenção das habilidades auditivas

A consolidação e a manutenção dos benefícios obtidos nas habilidades auditivas após o TA têm sido uma das preocupações dos pesquisadores desta área pois, em geral, a reavaliação é realizada pouco tempo após o término das sessões de estimulação, com poucos estudos com acompanhamento dos pacientes em longo prazo. Estes estudos de longo prazo verificaram a manutenção dos efeitos do TA nas habilidades auditivas após algumas semanas ou meses do término do TA.

A investigação de Schochat *et al.* (2002) a respeito da manutenção das habilidades auditivas treinadas após o TA revelou em uma amostra de 20 indivíduos com idades entre 8 e 24 anos que o TA realizado em 8 sessões de 50 minutos é mantido após 6 meses ou mais em 85% dos casos, demonstrando, por meio da avaliação comportamental do PA, que o TA é um método eficaz e que seus benefícios são mantidos.

O estudo de Filippini *et al.* (2014) verificou a eficácia do TA e a manutenção das habilidades auditivas treinadas após um, dois, ou três anos do seu término, com o intuito de comprovar a eficácia do treino em longo prazo. Participaram desta pesquisa 10 crianças com alteração do PA (graus variando entre leve a moderado, moderado e moderado a severo) e que passaram por um programa de TA de 8 semanas e foram reavaliadas imediatamente após o treino (PÓS-1) e um, dois, ou três anos depois (PÓS-2). O estudo observou diferenças significativas no desempenho médio, entre a avaliação pré-treino e as avaliações PÓS-1 e PÓS-2, sem diferenças entre as duas últimas. Não foram observadas correlações entre o intervalo de tempo entre PÓS-1 e PÓS-2 e a diferença no desempenho dessas avaliações. Em PÓS-1, a maioria das avaliações apresentou-se dentro da normalidade, ou com alterações leves do PA, sendo que 60% dos indivíduos mantiveram tais resultados em PÓS-2.

TABELA 1: Tabela resumo de alguns estudos referentes ao treinamento auditivo.

Estudo	Desenho do estudo	Objetivo	Amostra				Tipo de TA	Tempo de TA	Resultados	Comentários
			GE	GC	Idade	Diagnóstico				
<i>Musiek & Schochat (1998)</i>	Estudo de caso	Verificar a efetividade de um programa de TA	1	-	15 anos	DPA/Dificuldades de soletração	Treinamento temporal, localização, percepção de fala, treino de frequência e intensidade. Treino de leitura em voz alta em casa.	6 semanas, 1 x por semana. 2-3 x por semana, 15-30 min em casa.	Melhora em todos os testes que avaliam o PA; mudanças não significantes no CLEF-R; melhora acadêmica.	
<i>Putter-Katz et al. (2002)</i>	Estudo transversal	Verificar os benefícios do TA	G1:10; G2:10	Não	7-14 anos	DPA	Utilizou estratégias <i>bottom-up</i> e <i>top-down</i> .	13-15 sessões, 1 x por semana, 45 min	G1 melhorou na habilidade de fechamento auditivo. G2 melhorou em todas as habilidades.	Indivíduos alocados de acordo com o desempenho nos testes.
<i>Juchem (2004)</i>	Estudo comparativo	Verificar a eficácia de um programa terapêutico multissensorial	4	10	7-10 anos	DPA/Dificuldade de aprendizagem	Incluiu características do TA informal proposto por Chermak e Musiek (2002). Incluiu técnicas de remediação propostas por Putter-Katz et al.(2002).	18 sessões, 2 x por semana, 45 min.	GE apresentou dentro dos padrões de normalidade nos aspectos qualitativos e quantitativos do SSW. Dois indivíduos do GC apresentaram resultados normais na reavaliação.	Avaliação somente pelo teste SSW; programa de intervenção elaborado pela autora; treinamento em grupo.
<i>Kozlowski et.al (2004)</i>	Estudo de caso	Verificar a efetividade da terapia fonoaudiológica	1	-	9 anos	Distúrbio de aprendizagem	Incluiu estratégias descritas por Bellis (2003), Musiek (1999) e Katz (1992).	4 meses	DPA permaneceu com grau moderado; melhora na habilidade de fechamento auditivo, diminuição da latência do P300.	A frequência e o tempo de estimulação semanal não foi informado no artigo.

Legenda : CELF-R: Clinical Evaluation of Language Fundamentals; dB: Decibel; DPA: Distúrbio do processamento auditivo; DEL: Distúrbio específico de linguagem; DT: Desenvolvimento típico; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3; G4: Grupo 4; GC: Grupo controle; GE: Grupo de estudo; MCI: Mensagem competitiva ipsilateral; MSNV: Memória sequencial não verbal; PD: Padrão de duração; PEATE: Potencial evocado auditivo de tronco encefálico; SSI: Identificação de sentenças sintéticas; SSW: Dicótico de dissílabos alternados; TA: Treinamento auditivo.

Estudo	Desenho do estudo	Objetivo	Amostra		Idade	Diagnóstico	Tipo de TA	Tempo de TA	Resultados	Comentários
			GE	GC						
Zalcman & Schochat (2007)	Estudo experimental de grupo único	Verificar a eficácia de um programa de TA comparando o desempenho inicial com o desempenho após o TA	30	Não	8-16 anos	DPA	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 semanas, 1 x por semana, 50 min. 3-4 x por semana, 15-30 min em casa.	Melhora em todos os testes aplicados (PSI, FR, DNV e SSW); o TA utilizado foi eficaz na reabilitação das habilidades auditivas encontradas alteradas.	Estudo considerado nível 3 de evidência experimental; foram utilizados os mesmos testes utilizados na avaliação para realizar o TA.
Alonso & Schochat (2009)	Estudo experimental de grupo único	Caracterizar o P300 e verificar e evolução dos achados deste potencial frente ao TA	29	Não	8-16 anos	DPA	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 semanas, 1 x por semana, 50 min. 3-4 x por semana, 15-30 min em casa.	Diferença estatisticamente significativa em todos os testes quando comparados o pré e o pós TA; diminuição da latência do P300, embora não foram encontradas diferenças estatisticamente significantes.	Estudo considerado nível 3 de evidência experimental; foram utilizados os mesmos testes utilizados na avaliação para realizar o TA.
Tosim (2009)	Estudo de casos	Elaborar, aplicar e verificar a eficácia do "Treinamento auditivo-fonológico"	3	-	8-10 anos	Distúrbio de aprendizagem/ DPA	Treinamento auditivo-fonológico (treino das habilidades de memória sequencial auditiva, figura-fundo, atenção seletiva, síntese silábica e fonêmica, segmentação silábica e fonêmica, rima e aliteração)	6 semanas, 2 x por semana, 45 min.	Melhora quanto às habilidades de figura-fundo, atenção seletiva e as habilidades de síntese e segmentação fonêmica para todos os participantes.	
Schochat et al. (2010)	Estudo comparativo	Observar as características de média latência e como estes respondem ao TA	30	22	8-14 anos	DPA	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 semanas, 1 x por semana, 50 min.	Os resultados apontam diferenças significantes entre os grupos após o TA nas medidas eletrofisiológicas. Diferenças significantes em todos os testes comportamentais foram observadas após o TA.	Pacientes reavaliados após 1 mês do término do TA.

Legenda : CELF-R: Clinical Evaluation of Language Fundamentals; dB: Decibel; DPA: Distúrbio do processamento auditivo; DEL: Distúrbio específico de linguagem; DT: Desenvolvimento típico; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3; G4: Grupo 4; GC: Grupo controle; GE: Grupo de estudo; MCI: Mensagem competitiva ipsilateral; MSNV: Memória sequencial não verbal; PD: Padrão de duração; PEATE: Potencial evocado auditivo de tronco encefálico; SSI: Identificação de sentenças sintéticas; SSW: Dicótico de dissílabos alternados; TA: Treinamento auditivo.

Estudo	Desenho do estudo	Objetivo	Amostra				Tipo de TA	Tempo de TA	Resultados	Comentários
			GE	GC	Idade	Diagnóstico				
Samelli & Mecca (2010)	Estudo experimental de grupo único	Verificar a eficácia de um programa informal de TA	10	Não	7-20 anos	DPA	Programa de TA proposto por Samelli e Mecca (2004)	10 sessões, 1 x por semana, 50 min.	As porcentagens médias de acertos nas situações pré e pós TA demonstraram diferenças estatisticamente significantes em todos os testes realizados (SSW, DD, FR e PF).	Nem todos os indivíduos do estudo apresentaram resultados normais após o TA.
Murphy et al. (2011)	Estudo de caso	Descrever os achados auditivos e cognitivos de um indivíduo antes e após o TA	1	-	49 anos	Traumatismo crânio-encefálico	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 sessões, 1 x por semana, 40 min.	Na primeira avaliação pós TA observou-se melhora no desempenho dos testes FR, SSW, PSI, PF. Na segunda reavaliação (4 meses após o término do TA) observou-se um pior desempenho no teste PF e em memória verbal.	
Filippini et al. (2012)	Estudo comparativo	Verificar a eficácia do TA por meio da avaliação comportamental e do PEATE para sons complexos, na presença e na ausência de ruído de fundo	G1:9; G3:6	G2:7; G4:8	7-12 anos	G1= DPA; G2= DT; G3=DEL; G4=DEL.	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 sessões, 1 x por semana, 50 min.	Os grupos G1 e G3, após o TA aumentaram as médias de acerto, com diferenças significantes entre as avaliações quanto as habilidades de figura-fundo e ordenação temporal. Os grupos G2 e G4 não apresentaram mudanças no período entre as avaliações.	Pacientes reavaliados após um mês do término do TA. Foram utilizados os mesmos testes utilizados na avaliação para realizar o TA.
Cruz et al. (2013)	Estudo experimental de grupo único	Verificar a eficácia do TA	18	Não	16-38 anos	DPA	Programa de TA proposto por Musiek e Schochat (1998)	8 sessões, 2 x por semana, 45 min.	Melhores resultados no pós TA. Diferenças estatisticamente significantes nos testes PD, PF, SSW e SSI.	Foram utilizados os mesmos testes utilizados na avaliação para realizar o TA.

Legenda : CELF-R: Clinical Evaluation of Language Fundamentals; dB: Decibel; DPA: Distúrbio do processamento auditivo; DEL: Distúrbio específico de linguagem; DT: Desenvolvimento típico; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3; G4: Grupo 4; GC: Grupo controle; GE: Grupo de estudo; MCI: Mensagem competitiva ipsilateral; MSNV: Memória sequencial não verbal; PD: Padrão de duração; PEATE: Potencial evocado auditivo de tronco encefálico; SSI: Identificação de sentenças sintéticas; SSW: Dicótico de dissílabos alternados; TA: Treinamento auditivo.

Estudo	Desenho do estudo	Objetivo	Amostra		Idade	Diagnóstico	Tipo de TA	Tempo de TA	Resultados	Comentários
			GE	GC						
<i>Tugumia et al. (2013)</i>	Estudo comparativo	Verificar o efeito de um programa de TA	6	7	21-58 anos	Zumbido	Atividades do TA focaram nas habilidades auditivas temporais e de atenção auditiva	8 sessões, 1 x por semana, 40 min.	Não foram encontradas diferenças significantes entre os grupos quando comparadas as condições pré e pós treinamento para nenhuma das avaliações realizadas.	Grupo controle recebeu treinamento visual.
<i>Marangoni & Gil (2014)</i>	Estudo experimental de grupo único	Verificar o efeito de um programa de TA	9	Não	18-50 anos	Traumatismo crânio-encefálico	Treinamento auditivo verbal conforme descrito nos estudos de Pereira e Dias (2009) e Dias e Gil (2011)	8 sessões, 2 x por semana, 45 min.	Melhora no desempenho de todos os testes após o TA, porém diferenças estatisticamente significantes só foram encontradas nos testes MSNV, SSW, SSI MCI (0dB), SSI MCI (10 dB) e PD.	

Legenda : CELF-R: Clinical Evaluation of Language Fundamentals; dB: Decibel; DPA: Distúrbio do processamento auditivo; DEL: Distúrbio específico de linguagem; DT: Desenvolvimento típico; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3; G4: Grupo 4; GC: Grupo controle; GE: Grupo de estudo; MCI: Mensagem competitiva ipsilateral; MSNV: Memória sequencial não verbal; PD: Padrão de duração; PEATE: Potencial evocado auditivo de tronco encefálico; SSI: Identificação de sentenças sintéticas; SSW: Dicótico de dissílabos alternados; TA: Treinamento auditivo.

3. OBJETIVOS

1. Verificar a eficácia do TA acusticamente controlado em indivíduos com NF1 e DPA por meio de testes comportamentais.
2. Verificar a manutenção das habilidades auditivas treinadas após um ano do término do TA nos indivíduos com NF1.

4. POPULAÇÃO E MÉTODOS

4.1 Tipo de estudo

Trata-se de um ensaio clínico não controlado, realizado no CRNF – MG, Anexo da Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Ambulatório Professor João Gontijo. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG, conforme parecer número CAAE – 07067412.4.0000.5149 (2013) (Anexo 1).

4.2 População

4.2.1 Grupo NF1 com TA – G1

Para compor o G1, os pacientes foram selecionados de acordo com os seguintes critérios de elegibilidade:

- Pacientes atendidos no CRNF – MG na faixa etária de 10 a 35 anos de idade;
- Diagnóstico de certeza de NF1 (considerando-se os critérios diagnósticos do Consenso de 1987 do NIH);
- Acuidade auditiva dentro dos padrões de normalidade, segundo Lloyd e Kaplan (1978);
- Apresentar na avaliação do PA pelo menos dois testes alterados, segundo a recomendação da ASHA (2010);
- Ter como primeira língua o português do Brasil;
- Concordar em participar e assinar o termo de consentimento livre esclarecido (TCLE) (Anexo 2).

Foram excluídos os pacientes que:

- Apresentavam desempenho cognitivo abaixo dos padrões de normalidade segundo as avaliações realizadas no Laboratório de Investigações Neuropsicológicas do

Instituto Nacional de Ciência e Tecnologia em Medicina Molecular da Faculdade de Medicina da UFMG;

- Estavam em processo de terapia fonoaudiológica;
- Apresentavam outros comprometimentos (deficiência intelectual, sequelas neurológicas ou uso de drogas psicoativas).

4.2.2 Grupo Controle – G2

O G2 foi composto por indivíduos recrutados de um atendimento clínico-privado de fonoaudiologia, com os seguintes critérios de elegibilidade:

- Não serem diagnosticados com NF1 de acordo com os critérios do NIH;
- Indivíduos com distúrbio de aprendizagem comprovado pela avaliação fonoaudiológica, neuropsicológica e exame neurológico, na faixa etária de 10 a 35 anos;
- Acuidade auditiva dentro dos padrões de normalidade, segundo Lloyd e Kaplan (1978);
- Apresentar na avaliação do PA pelo menos dois testes alterados, segundo a recomendação da ASHA (2010);
- Ter como primeira língua o português do Brasil;
- Concordar em participar e assinar o TCLE (Anexo 2).

Foram excluídos os indivíduos que:

- Apresentavam desempenho cognitivo abaixo dos padrões de normalidade segundo avaliações prévias;
- Apresentavam alterações neurológicas e/ou psiquiátricas;
- Estavam em processo de terapia fonoaudiológica;
- Apresentavam outros comprometimentos (deficiência intelectual, sequelas neurológicas ou uso de drogas psicoativas).

4.2.3 Grupo NF1 com TA reavaliados após um ano – G3

O grupo G3 foi composto por indivíduos que participaram do TA no G1 e que foram reavaliados um ano após o término do TA.

A figura 2 representa um fluxograma do desenho do estudo.

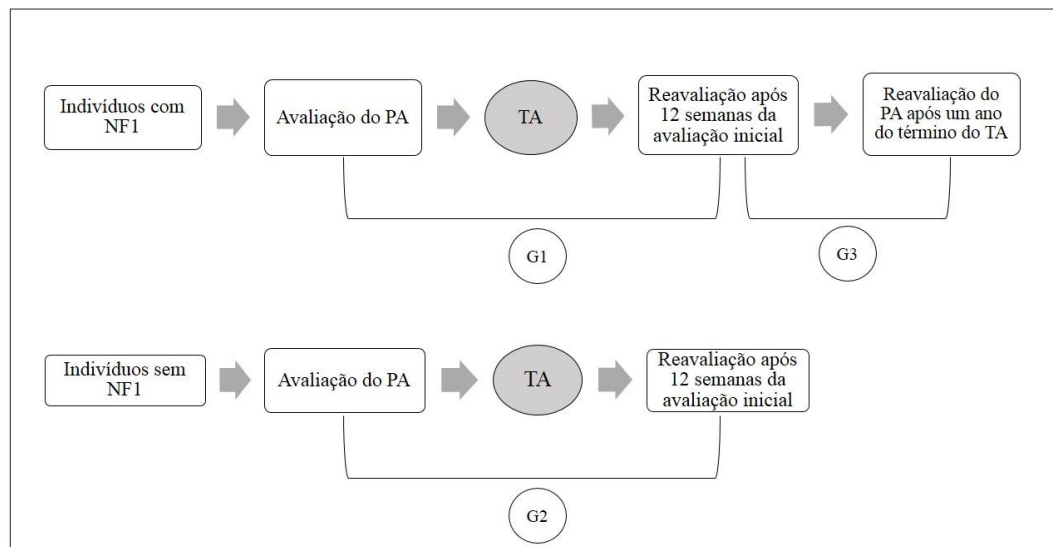


FIGURA 2: Desenho do estudo.

4.3 Procedimentos de avaliação

Utilizou-se o seguinte fluxograma (FIGURA 3) para a avaliação dos indivíduos com NF1 e controles, sendo que todas as avaliações foram realizadas somente por um dos pesquisadores. O diagnóstico de certeza de NF1 foi realizado pelos médicos do CRNF – MG:

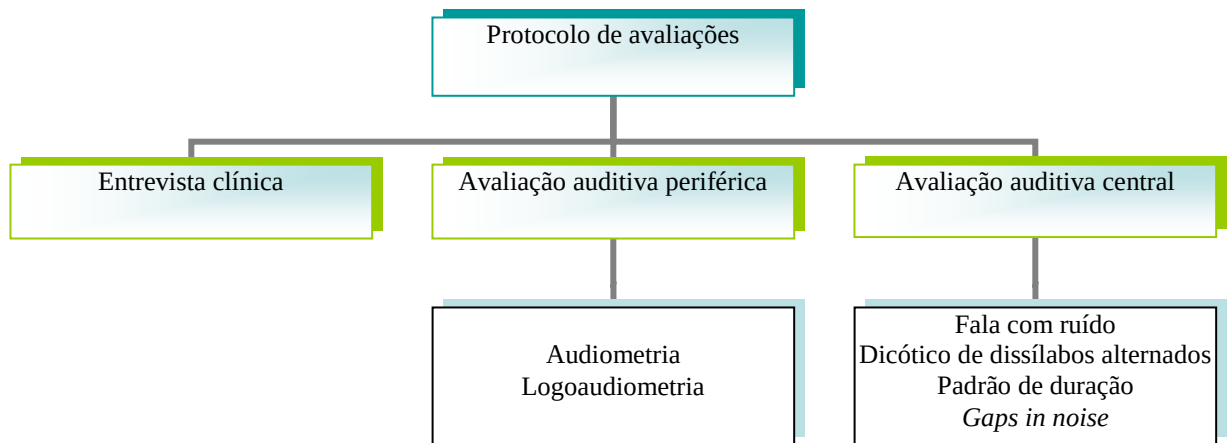


FIGURA 3: Procedimentos realizados nas avaliações.

4.3.1 Entrevista clínica

Realizou-se a entrevista clínica com o paciente ou o responsável, por meio de um questionário construído por questões fechadas e abertas, para obtenção de informações referentes a dados pessoais, nível de escolaridade, história otológica, queixas auditivas e dificuldades escolares. (Anexo 3). Os dados referentes ao diagnóstico de NF1 foram obtidos do protocolo de atendimento do CRNF – MG.

4.3.2 Avaliação auditiva periférica

Os procedimentos utilizados na avaliação audiológica básica foram: audiometria tonal limiar e logaudiometria (índice percentual de reconhecimento de fala - IPRF). Estes procedimentos foram realizados no audiômetro de dois canais Clínico Beta Medical 6000 em uma sala de avaliação cujos níveis de pressão sonora foram avaliados previamente por meio do decibelímetro da marca Homis, modelo 232. Os níveis de pressão sonora em cada frequência estavam de acordo com o nível permissível em obediência à norma ISO 8253-1, versão 2010. Os procedimentos realizados foram:

Audiometria tonal: permite a determinação do limiar de audibilidade das orelhas direita e esquerda por frequência sonora, isto é, possibilita identificar o menor nível de intensidade do estímulo acústico – tom puro – no qual o sujeito consegue detectar a presença do som em 50% das apresentações em cada frequência. Foram obtidos limiares auditivos nas frequências de

250, 500, 1000, 2000, 3000, 4000, 6000 e 8000 Hz, por meio da técnica descendente para determinação dos limiares tonais. Utilizou-se a média das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz, sendo considerados normais os indivíduos com níveis de audição iguais ou inferiores a 25 dB nível de audição (NA) de acordo com Lloyd e Kaplan (1978) (Anexo 4).

Logaudiometria: permite investigar a habilidade de o indivíduo perceber os sons da fala. Foi composta pelo IPRF realizado com gravação em intensidade de 40 dB nível de sensação (NS) acima da média dos limiares tonais para as frequências sonoras de 500, 1000 e 2000 Hz. O IPRF foi obtido por meio da apresentação de uma lista de 25 palavras monossilábicas (PEN & MANGABEIRA-ALBERNAZ, 1973) separadamente para cada orelha, sendo o resultado apresentado em porcentagem de acertos. Foram considerados normais os indivíduos que apresentaram índice percentual entre 88% a 100% de identificações corretas segundo Jerger *et al.* (1968) (Anexo 5).

Como salientado, a normalidade nestas duas avaliações foi critério de inclusão no estudo.

4.3.3 Avaliação do processamento auditivo central

O equipamento utilizado para a avaliação do PA foi o audiômetro de dois canais Clínico Beta Medical 6000, acoplado ao MP4 da marca Twister, contendo os estímulos verbais e não verbais para a realização das avaliações. A bateria da avaliação do PA foi composta por um teste monótico, para avaliação da habilidade auditiva de fechamento auditivo, um teste dicótico, para avaliação da habilidade auditiva de figura-fundo, um teste para avaliação da habilidade de ordenação temporal e outro para avaliação da habilidade de resolução temporal que são descritos a seguir:

Teste Fala com Ruído (FR): Avalia a habilidade de fechamento auditivo para sons verbais em presença de competição sonora. Foram aplicadas duas diferentes informações sonoras em uma dada orelha, sendo a mensagem principal composta de uma lista de 25 palavras monossilábicas e mensagem competitiva ipsilateral constituída de ruído do tipo *white noise* (ruído branco, produzido pela combinação de sons na faixa de frequência de 100 Hz a 10000 Hz). A relação sinal/ruído (S/R) adotada foi de +5 dB, ou seja, a mensagem principal foi apresentada com vantagem de 5 dB acima do índice de apresentação do som competitivo. O número de acertos foi multiplicado por 4% para obtenção da porcentagem de acertos. O

critério de normalidade adotado foi $\geq 70\%$ de acertos, sendo que a diferença entre as porcentagens de acertos do IPRF e do FR seja no máximo de 20% (PEREIRA & SCHOCHAT, 2011) (Anexo 5).

Dicótico de Dissílabos Alternados (SSW): Este teste investiga a habilidade de figura-fundo para sons verbais em processo de atenção seletiva. É formado por 40 itens, sendo cada um deles composto por quatro palavras dissílabas paroxítonas selecionadas de modo a formar duas palavras compostas, totalizando 160 estímulos (Anexo 6).

Cada uma das orelhas é estimulada por duas palavras. O estímulo é iniciado pela orelha direita, alternando para a orelha esquerda e, assim sucessivamente. A primeira e a quarta palavra são apresentadas isoladas e separadamente à cada uma das orelhas do indivíduo, sem competição. A segunda e a terceira palavras são apresentadas dicoticamente, isto é, uma em cada orelha simultaneamente (BORGES, 1997), como exemplificado na figura 4.

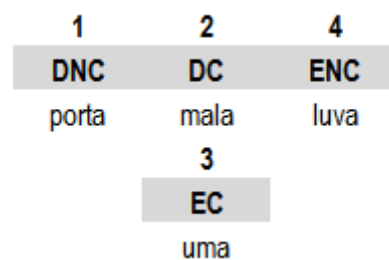


FIGURA 4: Exemplo de um item da versão do teste SSW adaptado para o português brasileiro. (Legenda: DC – direita competitiva; DNC – direita não competitiva; EC – esquerda competitiva; ENC – esquerda não competitiva).

Realizou-se a análise quantitativa utilizando-se a porcentagem de acertos das condições competitivas e classificou-se segundo Borges (1997) em:

- *Sem alteração:* $\geq 90\%$
- *Alteração leve:* 80% a 89%
- *Alteração moderada:* 60% a 79%
- *Alteração severa:* $\leq 59\%$

A análise qualitativa refere-se ao estudo das tendências de erros: efeito auditivo, efeito de ordem, inversões e padrão de respostas tipo A.

- *Efeito auditivo*: significa apresentar maior quantidade de erros quando o teste é iniciado por uma das orelhas. Se for com a orelha direita o efeito será do tipo alto/baixo e, com a esquerda será baixo/alto.
- *Efeito de ordem*: significa errar mais vezes nas duas primeiras ou nas duas últimas palavras do teste. No primeiro caso, o efeito será do tipo alto/baixo e no segundo, baixo/alto.
- *Inversões*: ocorrem quando as palavras de um item são repetidas sem obedecer à sequência de apresentação. É válido somente quando não houver mais de um erro por sequência.
- *Padrão tipo A*: significa apresentar um pico de erros em quaisquer condições competitivas.

A análise qualitativa obedeceu aos critérios propostos por Borges (1997). Utilizou-se a categorização segundo o tipo de erro, conforme a presença de efeito auditivo, efeito de ordem, inversões e padrão tipo A. Esta categorização encontra-se especificada no quadro 3.

QUADRO 3: Análise qualitativa do teste SSW.

Análise qualitativa	Categorização
Efeito auditivo alto/baixo ou efeito de ordem baixo/alto	Decodificação
Efeito auditivo baixo/alto ou efeito de ordem alto/baixo	Codificação
Inversões	Organização
Tipo A	Integração

Teste Padrão de Duração (PD): A habilidade auditiva avaliada dioticamente é a de ordenação temporal complexa. A avaliação consta da apresentação de três tons que diferem quanto à duração: tons puros longos de 500 ms e curtos de 250 ms com intervalo de 300 ms entre os tons, sendo que a frequência é mantida constante em 1000 Hz. O teste é aplicado em duas etapas contendo 15 itens cada. Na primeira foi solicitado ao indivíduo para imitar os tons

(*humming*) e na segunda, para nomear os itens de acordo com a duração curta ou longa do som percebido, sendo que em ambas as etapas devem ser preservadas a ordem de apresentação dos estímulos. Na etapa de imitação o indivíduo deveria utilizar a sílaba “pi” para representar o tom curto e a mesma sílaba com vogal sustentada “piiiiiii”, o longo. Na etapa de nomeação, foi solicitado o emprego das expressões “curto” ou “pequeno” e “longo” ou “grande”, respectivamente. O resultado do teste foi apresentado em porcentagem e as análises encontram descritas abaixo (MUSIEK, 1994) (Anexo 7):

- 10/11 anos (imitação e nomeação): 64% de acertos (MUSIEK, 1994);
- ≥ 12 anos (imitação e nomeação): 83% de acertos (MUSIEK, 1994).

Teste *Gaps in Noise* (GIN): O objetivo deste teste é determinar o limiar de detecção de “gap” (intervalo de silêncio) em estímulos sonoros constituídos por ruído branco (*white noise*) com duração de 6 segundos. Inseridos nos estímulos de ruído branco, há diversos *gaps* em posições diferentes e de durações que variam de 2, 3, 4, 5, 6, 8, 10, 12, 15, 20 ms. Em alguns estímulos, pode haver um único *gap*, dois, três ou nenhum *gap* inserido, como pode ser observado na figura 5.

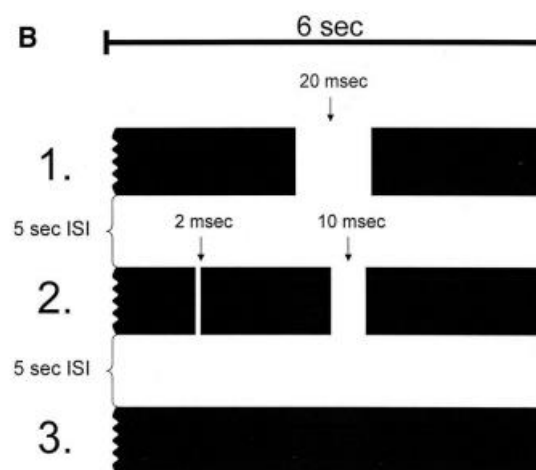


FIGURA 5: Exemplo de alguns estímulos do teste GIN (MUSIEK *et al.*, 2005).

Inicialmente, os indivíduos foram submetidos a um treino para só depois realizarem duas das quatro faixas do teste disponíveis. Foram utilizadas as faixas teste número um e número três, tomando como base o estudo de Samelli (2005) que encontrou evidências de que a utilização

de somente duas faixas do teste não traz prejuízos aos resultados obtidos no GIN. A instrução dada ao paciente foi: “Você vai ouvir um ruído e, dentro deste ruído existirão intervalos onde o ruído estará ausente. Os intervalos irão variar em tamanho, e você deverá ouvir com atenção, pois alguns deles serão extremamente pequenos. Em alguns trechos não existirão intervalos. Você deverá indicar, apertando o botão, toda vez que perceber um intervalo”. Calculou-se o limiar de detecção de intervalo (o menor *gap* percebido pelo paciente em pelo menos 66,6% das vezes em que foi apresentado, ou seja, quatro vezes em seis). O resultado do teste foi apresentado em milissegundos (ms) e as análises foram descritas de acordo com a faixa etária (Anexo 8):

- 10 a 17 anos: 5 ms (PEREZ & PEREIRA, 2010);
- ≥ 18 anos: 5 ms (SAMELLI & SCHOCHAT, 2008).

O teste FR foi realizado a 40 dB NS e os testes SSW, PD e GIN foram conduzidos a 50 dB NS, com base no limiar auditivo dos indivíduos.

4.4 Treinamento auditivo

Após a confirmação do diagnóstico de DPA por meio dos testes comportamentais, os indivíduos foram submetidos ao TA acusticamente controlado baseado no procedimento proposto por Chermak e Musiek (1992) e por Musiek e Chermak (1995), validado por Musiek e Schochat (1998).

O TA foi realizado em 8 sessões, uma por semana, com duração de 50 minutos cada. O nível de dificuldade de cada tarefa proposta no TA foi regulado de forma manual para cada item e para cada sessão, com o objetivo de manter o índice de sucesso versus o erro aproximado entre 70/30 % (WEIHING *et al.*, 2015). As tarefas de cada sessão do TA foram planejadas com antecedência com base nos resultados obtidos pelos indivíduos nas sessões anteriores, sendo que as tarefas utilizadas anteriormente não eram utilizadas nas sessões seguintes. As tarefas realizadas no TA foram:

Treinamento da habilidade auditiva de ordenação temporal

- *Padrão tonal de duração:* Utilizou-se o material do CD desenvolvido por Samelli e Mecca (2010), faixas 10, 16 e 17. Solicitou-se inicialmente que o indivíduo identificasse verbalmente se os sons que ouviu eram com duração diferente ou duração igual. Posteriormente solicitou-se que o indivíduo imitasse os sons ouvidos, aumentando-se progressivamente o número de estímulos utilizados, e depois, rotulá-los linguisticamente (som “curto” ou “longo”). Os estímulos foram apresentados dioticamente via fones a 50 dB NS acima do limiar auditivo (Anexos 9, 10 e 11).
- *Padrão tonal de frequência:* Utilizou-se também o material do CD desenvolvido por Samelli e Mecca (2010), faixas 8, 12, 13, 14, 15. Solicitou-se inicialmente que o indivíduo identificasse verbalmente se os sons ouvidos eram com frequência diferente ou igual. Posteriormente solicitou-se que o indivíduo imitasse os sons ouvidos, aumentando-se progressivamente o número de estímulos utilizados. Após esta etapa, o indivíduo foi solicitado a nomear a natureza do som apresentado (agudo e grave), mantendo a ordem em que foram apresentados. Os estímulos foram apresentados dioticamente via fones de ouvido a 50 dB NS acima do limiar auditivo (Anexos 12, 13 e 14).

Treinamento da habilidade auditiva de resolução temporal

- *Atividades de detecção de intervalo de silêncio na presença de ruído “white noise”:* Utilizou-se o material desenvolvido por Samelli e Mecca (2010), faixa 7. Solicitou-se que o indivíduo realizasse o ato motor (apertar o botão) quando percebesse intervalos de silêncio (*gaps* de 50, 40, 30, 20 e 10 ms) na presença de ruído “white noise” contínuo. Os estímulos foram apresentados dioticamente via fones a 50 dB NS acima do limiar auditivo (Anexo 15).
- *Gaps in noise (GIN):* Foram utilizadas as listas 2 e 4 propostas por Musiek *et al.* (2005) (listas diferentes daquelas utilizadas na avaliação). Solicitou-se que o indivíduo realizasse o ato motor (apertar o botão) quando percebesse intervalos de silêncio (*gaps* de 20, 15, 12, 10, 8, 6, 5, 4, 3 e 2 ms) na presença de ruído “white noise” contínuo. Os estímulos foram apresentados monoticamente a 50 dB NS acima do limiar auditivo, iniciando a estimulação pela orelha esquerda e depois na orelha direita (Anexo 16).

Treinamento da habilidade de figura-fundo para sons linguísticos

- *Dicótico de dissílabos alternados*: Utilizou-se o material do CD desenvolvido por Schettini, Rocha e Almeida (2011), faixa 17. O exercício é composto de quatro palavras, sendo duas palavras em cada orelha com sobreposição parcial (a 2ª sílaba da expressão inicial com a 1ª sílaba da expressão final), são enviadas simultaneamente às orelhas opostas. O indivíduo foi orientado que escutasse com atenção e repetisse as palavras ouvidas. Os estímulos foram apresentados dicoticamente via fones a 50 dB NS acima do limiar auditivo (Anexo 17).
- *Escuta dicótica com dígitos*: Utilizou-se o material do CD desenvolvido por Santos e Pereira (1997). Inicialmente o indivíduo foi orientado a repetir os números que ouvisse simultaneamente nas duas orelhas e repetir os números independentes da ordem dos números ouvidos. Posteriormente foi solicitado que o indivíduo direcionasse a atenção para a orelha direita, ignorasse os estímulos apresentados à orelha esquerda, e repetisse os números que escutou na orelha direita. Ao finalizar o trabalho com a orelha direita, repetiu-se a mesma sequência na orelha esquerda. Utilizou-se a técnica *DIID* (*Dichotic Interaural Intensity Difference*), proposta por Musiek (2004), na qual se fixou a intensidade na orelha sob treinamento e variou-se a intensidade da orelha contralateral entre 20 e -20 dB de acordo com a porcentagem de acertos (Anexo 18).

Treinamento da habilidade de figura-fundo para sons não linguísticos

- *Escuta direcionada não verbal*: Utilizou-se o material do CD desenvolvido por Ortiz e Pereira (1997). Inicialmente solicitou-se que o indivíduo direcionasse a atenção para a orelha esquerda e apontasse no cartaz a figura correspondente, enquanto ignorava os estímulos apresentados à orelha direita. Posteriormente a tarefa foi invertida e o indivíduo deveria direcionar a atenção para a orelha direita e ignorar os estímulos apresentados à orelha esquerda. Também utilizou-se a técnica *DIID* proposta por Musiek (2004) (Anexo 19).

Treinamento auditivo da habilidade de fechamento auditivo

- *Identificação de sentenças, palavras trissílabas e dissílabas com ruído branco:* Utilizou-se o material do CD desenvolvido por Knobel e Nascimento (2010), faixas 16, 17 e 27, respectivamente. O indivíduo foi orientado a repetir uma lista de sentenças com ruído ipsilateral. A partir do desempenho do indivíduo na tarefa de identificação de sentenças, palavras trissílabas e posteriormente palavras dissílabas foram utilizadas. A relação de intensidade mensagem/ruído variou entre 30 e -10 dB (Anexos 20, 21 e 22).
- *Fala filtrada:* Utilizou-se a lista A (faixa 18) e a lista B (faixa 19) do material do CD desenvolvido por Schettini, Rocha e Almeida (2011). O exercício contém estímulos de filtro passa-baixo (frequência 600 Hz para baixo). O indivíduo foi orientado a repetir as palavras monossílabas (consoante-vogal-consoante) distorcidas, apresentadas em uma orelha de cada vez a 40 dB NS acima do limiar auditivo (Anexo 23).

Todos os estímulos utilizados no TA encontram-se resumidos no Quadro 6.

QUADRO 6: Resumo das estímulos utilizados no TA.

Intervenção	Atividades	Material utilizado
Bottom-up	Padrão tonal de duração	Samelli e Mecca (2010). Faixas 10, 16 e 17
	Padrão tonal de frequência	Samelli e Mecca (2010). Faixas 8, 12, 13, 14, 15
	Deteção de intervalo de silêncio na presença de ruído " <i>white noise</i> "	Samelli e Mecca (2010). Faixa 7
	<i>Gaps in noise</i>	Musiek <i>et al.</i> (2005). Listas 2 e 4
	Dicótico de dissílabos alternados	Schettini, Rocha e Almeida (2011). Faixa 17
	Escuta dicótica com dígitos	Santos e Pereira (1997)
	Escuta direcionada não verbal	Ortiz e Pereira (1997)
	Identificação de sentenças, palavras trissílabas e dissílabas com ruído branco	Knobel e Nascimento (2010). Faixas 16, 17 e 27
	Fala filtrada	Schettini, Rocha e Almeida (2011). Faixas 18 e 19

4.5 Reavaliação do processamento auditivo

Todos os indivíduos do G1 e G2 foram submetidos à reavaliação do PA 4 semanas após as 8 sessões de TA pelo mesmo processo de avaliação inicial. Os indivíduos do G3 foram reavaliados com os mesmos testes após um ano do término do TA. A possibilidade de o paciente aprender a responder ao teste e isto constituir em um viés está minimizada de acordo com os estudos de Frasca (2005) e Morais *et al.* (2015) que demonstraram que não há diferença estatisticamente significativa no desempenho dos testes de PA quando aplicados em um curto intervalo de tempo (2 meses e 3 meses, respectivamente), comprovando a estabilidade dos resultados observados nas situações de teste e reteste. Todos os procedimentos realizados nesta etapa encontram-se detalhadamente descritos na sessão: “4.3 procedimentos de avaliação”.

4.6 Análises estatísticas dos dados

As análises foram realizadas utilizando o SPSS, versão 19, Chicago, Illinois. Estatísticas descritivas das variáveis dependentes foram tabuladas e examinadas. Utilizou-se o teste *qui-quadrado* para a comparação entre os três grupos estudados quanto a variável “gênero” e o teste *kruskal-wallis* para a variável “idade”. O teste *Mann-Whitney* foi utilizado para comparar as possíveis diferenças entre os grupos no pré e pós treinamento para os dados que apresentaram distribuição não normal. Outro método de análise estatística constou da aplicação do teste de *Wilcoxon*, com o objetivo de verificar possíveis diferenças entre o pré e o pós TA intra-grupo. Foram considerados como associações estatisticamente significantes os resultados que apresentaram um nível de significância de 95% (valor de $p \leq 0,05$).

5. RESULTADOS

5.1 Caracterização da amostra

Este estudo foi composto por 3 grupos de indivíduos, G1, G2 e G3, representados respectivamente por: 22 indivíduos com NF1 submetidos ao TA, 11 indivíduos sem NF1 submetidos ao TA e 13 indivíduos com NF1 reavaliados após 1 ano do término do TA. A tabela 2 representa a distribuição de frequências e porcentagens quanto ao gênero nos grupos, enquanto a tabela 3 dispõe os valores das estatísticas descritivas para a idade cronológica (em anos) nestes grupos. Não há diferenças significantes entre as variáveis “gênero” ($p = 0,595$) e “idade cronológica” ($p = 0,431$) nos 3 grupos. Desta forma, caso sejam encontradas diferenças entre os grupos, estas não poderão ser atribuídas aos fatores gênero e idade.

TABELA 2: Distribuição de frequências e porcentagens nos grupos quanto ao gênero.

Grupo	Gênero	
	Masculino	Feminino
G1	14 (63,6%)	8 (36,4%)
G2	5 (45,5%)	6 (54,5%)
G3	7 (53,8%)	6 (46,2%)
Total	26 (56,5%)	20 (43,5%)

Legenda: G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3.

TABELA 3: Valores das estatísticas descritivas para a idade cronológica (em anos) nos grupos.

Grupo	N	Idade Média	Desvio Padrão	Mínimo	Mediana	Máximo	Teste ¹	Valor de p
G1	22	16,55	7,015	10	14	34		
G2	11	14,00	5,675	10	11	27	1,682	0,431
G3	13	16,23	7,661	11	14	35		

Legenda:¹:Teste kruskal-wallis; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3; N: Número.

A tabela 4 representa a distribuição de frequências e porcentagens quanto a escolaridade no G1, G2 e G3. Quanto a existência de repetência em algum momento da carreira escolar,

aproximadamente 11 (50%) dos indivíduos do G1, 6 (54,5%) do G2 e 5 (38,5%) do G3 afirmaram ter repetido algum ano escolar.

TABELA 4: Distribuição de frequências e porcentagens quanto a escolaridade nos grupos.

	Ensino Fundamental	Ensino Médio	Superior Incompleto	Superior Completo
G1	14 (63,64%)	5 (22,72%)	3 (13,64%)	0 (0%)
G2	8 (72,73%)	1 (9,09%)	1 (9,09%)	1 (9,09%)
G3	8 (61,54%)	4 (30,77%)	1 (7,69%)	0 (0%)
Total	30 (65,22%)	10 (21,74%)	5 (10,87%)	1 (2,17%)

Legenda: G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; G3: Grupo 3.

A tabela 5 representa a comparação entre os resultados da avaliação comportamental entre o G1 e G2 obtidos pré e pós TA. Observou-se semelhança entre os grupos tanto na avaliação pré TA quanto na reavaliação pós TA, exceto para o teste PD M que apresentou diferença estatisticamente significativa na avaliação final ($p = 0,013$), sinalizando que o G2 apresentou melhor desempenho quando comparado ao G1.

TABELA 5: Comparação inter-grupos dos indivíduos do G1 e G2.

Teste ¹	G1 X G2 (Valor de p)
FR_OD	Pré TA 0,687
	Pós TA 0,512
FR_OE	Pré TA 0,803
	Pós TA 0,377
SSW_OD	Pré TA 0,787
	Pós TA 0,282
SSW_OE	Pré TA 0,848
	Pós TA 0,367
PD_M	Pré TA 0,159
	Pós TA 0,013*
PD_N	Pré TA 0,314
	Pós TA 0,068
GIN_OD	Pré TA 0,789
	Pós TA 0,513
GIN_OE	Pré TA 0,552
	Pós TA 0,419

*Legenda: ¹: Teste Mann-Whitney; FR: Teste Fala com Ruído; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; GIN: Teste Gaps in Noise; M: Murmúrio; N: Nomeação; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; PD: Teste Padrão de duração; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; * valor de p significativa.*

5.2 Desempenho inicial e final na avaliação do PA

Foram construídas tabelas com estatísticas descritivas para os resultados dos testes com o objetivo de resumir os dados encontrados no estudo. As tabelas 6 e 7 apresentam as medidas de tendência central e dispersão dos resultados obtidos pelos indivíduos dos grupos G1 e G2 respectivamente nas avaliações pré e pós TA. Na tabela 6 observa-se que houve diferença estatisticamente significativa em três dos quatro testes comportamentais (FR, SSW e GIN) quando comparados nas situações de pré e pós TA. Já na tabela 7 observa-se diferença estatisticamente significativa nos testes FR OD, SSW, PD N e GIN.

Na tabela 8 estão dispostos os resultados da análise qualitativa do teste SSW no G1 e G2. No G1 verificou-se menor número de casos com tendência de erros do tipo efeito auditivo baixo/alto (4 casos para 1), efeito de ordem alto/baixo (6 casos para 2), inversões (9 casos para 6) e do padrão tipo A (4 casos para 2). No G2 há uma redução do número de casos principalmente quanto ao efeito auditivo baixo/alto (4 casos para 3), efeito de ordem alto/baixo (2 casos para 0), efeito de ordem baixo/alto (3 casos para 2) e padrão tipo A (3 casos para 0).

5.3 Manutenção das habilidades auditivas pós TA

Na tabela 9 observa-se a comparação entre as reavaliações “pós TA 1” e “pós TA 2” em 13 indivíduos com NF1 que participaram do TA e foram reavaliados um ano após o final da intervenção. Não foram verificadas diferenças estatísticas significantes entre as duas avaliações para os testes FR, SSW, PD M e GIN. Somente o teste PD N revelou diferença estatisticamente significativa ($p = 0,040$), sinalizando melhor desempenho do grupo um ano após o término do TA. A tabela 10 representa a análise qualitativa do teste SSW no “pós TA 1” e “pós TA 2”. Observa-se menor número de casos com tendência de efeito alto/baixo (2 casos para 1), efeito de ordem alto/baixo (2 casos para 1), efeito de ordem baixo/alto (5 casos para 2), inversões (2 casos para 1) e do padrão tipo A (2 casos para 0).

TABELA 6: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações pré e pós TA no G1.

Teste	Habilidade Auditiva Avaliada	G1	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo	Teste ¹	Valor de p
FR_OD	Fechamento auditivo	Pré TA	63,82	16,023	20	88	-3,835	0,000*
		Pós TA	77,09	9,734	52	88		
FR_OE	Fechamento auditivo	Pré TA	66,91	13,016	36	92	-2,842	0,004*
		Pós TA	74,00	13,508	44	88		
SSW_OD	Figura-fundo	Pré TA	80,34	13,699	40	95	-3,366	0,001*
		Pós TA	87,84	11,339	62,5	100		
SSW_OE	Figura-fundo	Pré TA	77,61	14,484	25	95	3,593	0,000*
		Pós TA	86,25	11,462	47,5	100		
PD_M	Ordenação temporal	Pré TA	41,51	21,373	13,33	80	-1,794	0,073
		Pós TA	50,90	26,946	0	100		
PD_N	Ordenação temporal	Pré TA	40,29	21,818	6,66	86,66	-0,565	0,572
		Pós TA	43,02	28,264	6,66	100		
GIN_OD	Resolução temporal	Pré TA	9,32	5,955	4	20	-2,214	0,027*
		Pós TA	6,77	3,939	3	20		
GIN_OE	Resolução temporal	Pré TA	8,00	4,577	4	20	-2,071	0,038*
		Pós TA	6,14	2,494	3	15		

Legenda: ¹: Teste Wilcoxon; FR: Teste Fala com Ruído; G1: Grupo 1; GIN: Teste Gaps in Noise; M: Murmúrio; N: Nomeação; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; PD: Teste Padrão de Duração; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; TA: Treinamento auditivo; * valor de p significativo.

TABELA 7: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações pré e pós TA no G2.

Teste	Habilidade Auditiva Avaliada	G2	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo	Teste ¹	Valor de p
FR_OD	Fechamento auditivo	Pré TA	61,82	15,836	36	84	-2,669	0,008*
		Pós TA	74,18	13,898	56	96		
FR_OE	Fechamento auditivo	Pré TA	65,82	16,235	44	88	-1,278	0,201
		Pós TA	70,18	15,005	44	96		
SSW_OD	Figura-fundo	Pré TA	77,95	18,262	37,5	100	-2,437	0,015*
		Pós TA	90,00	11,510	67,5	100		
SSW_OE	Figura-fundo	Pré TA	74,31	17,574	40	100	-2,703	0,007*
		Pós TA	89,04	10,536	67,5	100		
PD_M	Ordenação temporal	Pré TA	46,05	25,551	13,33	86,66	-1,682	0,093
		Pós TA	61,18	25,303	20	80		
PD_N	Ordenação temporal	Pré TA	38,78	22,074	13,33	80	-2,023	0,043*
		Pós TA	51,51	26,346	13,33	100		
GIN_OD	Resolução temporal	Pré TA	6,00	2,280	4	10	-2,214	0,027*
		Pós TA	4,36	1,629	2	8		
GIN_OE	Resolução temporal	Pré TA	6,00	1,183	4	8	-1,931	0,053*
		Pós TA	4,82	1,471	3	8		

Legenda :¹: Teste Wilcoxon; FR: Teste Fala com Ruído; G2: Grupo 2; GIN: Teste Gaps in Noise; M: Murmúrio; N: Nomeação; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; PD: Teste Padrão de Duração; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; * valor de p significante.

TABELA 8: Tendências de erros no teste SSW pré e pós TA nos grupos G1 e G2.

SSW - Análise qualitativa	Grupo	Pré		Pós	
		N	%	N	%
Efeito auditivo A/B (Decodificação)	G1	2	9,1	2	9,1
	G2	0	0	1	9,1
Efeito auditivo B/A (Codificação)	G1	4	18,2	1	4,5
	G2	4	36,4	3	27,3
Efeito de ordem A/B (Codificação)	G1	6	66,7	2	9,1
	G2	2	18,2	0	0
Efeito de ordem B/A (Decodificação)	G1	6	27,3	6	27,3
	G2	3	27,3	2	18,2
Inversões (Organização)	G1	9	40,9	6	27,3
	G2	3	27,3	4	36,4
Tipo A (Integração)	G1	4	18,2	2	9,1
	G2	3	27,3	0	0

Legenda: A/B: Alto/Baixo; B/A: Baixo/Alto; G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; N: Número; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; %: Porcentagem.

TABELA 9: Medidas descritivas dos testes comportamentais do PA nas avaliações “pós TA 1” e “pós TA 2” no G3.

Teste	Habilidade Auditiva Avaliada	G3	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo	Teste ¹	Valor de p
FR_OD	Fechamento auditivo	Pós TA 1	76,62	8,771	60	88	-1,303	0,192
		Pós TA 2	72,00	12,543	48	88		
FR_OE	Fechamento auditivo	Pós TA 1	70,46	15,191	44	88	-1,381	0,167
		Pós TA 2	75,69	7,204	64	92		
SSW_OD	Figura-fundo	Pós TA 1	85,96	14,088	62,5	100	-0,905	0,366
		Pós TA 2	89,03	9,549	67,5	97,5		
SSW_OE	Figura-fundo	Pós TA 1	86,34	13,563	47,5	100	-0,070	0,944
		Pós TA 2	87,88	10,249	70	100		
PD_M	Ordenação temporal	Pós TA 1	44,09	20,823	0	73,33	-1,021	0,307
		Pós TA 2	50,76	23,497	20	93,33		
PD_N	Ordenação temporal	Pós TA 1	35,89	24,727	6,66	80	-2,050	0,040*
		Pós TA 2	48,71	30,231	0	100		
GIN_OD	Resolução temporal	Pós TA 1	6,85	4,298	3	20	-1,491	0,136
		Pós TA 2	5,31	1,494	3	8		
GIN_OE	Resolução temporal	Pós TA 1	6,23	1,641	4	10	-0,807	0,420
		Pós TA 2	5,92	1,188	4	8		

Legenda: ¹: Teste Wilcoxon; FR: Teste Fala com Ruído; G3: Grupo 3; GIN: Teste Gaps in Noise; M: Murmúrio; N: Nomeação; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; PD: Teste Padrão de Duração; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; TA: Treinamento auditivo; * valor de p significativo.

TABELA 10: Tendências de erros no teste SSW “pós TA 1” e “pós TA 2” no grupo G3.

SSW - Análise qualitativa	Grupo	Pós TA 1		Pós TA 2	
		N	%	N	%
Efeito auditivo A/B	G3	2	15,4	0	0
Efeito auditivo B/A	G3	0	0	2	15,4
Efeito de ordem A/B	G3	2	15,4	1	7,7
Efeito de ordem B/A	G3	5	38,5	2	15,4
Inversões	G3	2	15,4	1	7,7
Tipo A	G3	2	15,4	0	0

Legenda: A/B: Alto/Baixo; B/A: Baixo/Alto; G3: Grupo 3; N: Número; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; %: Porcentagem.

6. DISCUSSÃO

6.1 Discussão sobre a caracterização da amostra

Este estudo avaliou a eficácia do TA em um grupo de indivíduos com NF1 com alterações do PA, por meio da comparação com um grupo composto de indivíduos sem a NF1 submetidos ao TA. Além disso, verificou-se a manutenção das habilidades auditivas treinadas após um ano no grupo NF1 que participou do TA para verificar se esta intervenção poderia amenizar os efeitos do DPA nesta população. É importante destacar que há escassez de estudos na literatura que abordam este tema na população de indivíduos com NF1.

Os grupos pesquisados apresentaram o mesmo perfil, ou seja, ausência de diferenças significantes para as variáveis gênero, idade e escolaridade, além de também apresentarem desempenho semelhantes em relação a todos os testes auditivos aplicados. Este dado é importante pois indica que todos os participantes iniciaram o TA apresentando aparentemente o mesmo nível de dificuldade do ponto de vista auditivo (TABELAS 2, 3, 4 e 5).

A opção por limitar a idade mínima de 10 anos foi porque nesta idade o reconhecimento de sons verbais em escuta dicótica e os mecanismos de processamento temporal não variam em função da idade (GROSE, 1993; BELLIS, 2003; NEVES & SCHOCHAT, 2005; MUSIEK & WEIHING, 2011; MURPHY *et al.*, 2014). Além disso, a idade máxima de 35 anos foi definida como limite uma vez que estudos indicam que a partir desta idade pode haver interferência no desempenho das avaliações do PA (BUSS *et al.*, 2010; GONÇALES & CURY, 2011) (TABELA 3).

O estudo de Batista *et al.* (2011) revelou que alterações de linguagem e aprendizagem estão correlacionadas as alterações no PA em pacientes com NF1 em aproximadamente 84% desta população. Portanto optou-se por incluir neste estudo indivíduos no G2 que também apresentavam alterações de linguagem e aprendizagem, a fim de estabelecer um grupo controle semelhante. Além disto, estabeleceu-se nos critérios de inclusão desempenho cognitivo dentro dos padrões de normalidade, visto que o estudo de Jerger (1989) revela que a

condição cognitiva influencia a compreensão auditiva e a realização de alguns testes da avaliação do PA.

6.2 Discussão sobre o desempenho inicial e final na avaliação do PA

O TA descrito neste estudo baseou-se em uma abordagem sugerida pela literatura envolvendo os mecanismos “*bottom-up*” (CHERMAK & MUSIEK, 1992; MUSIEK & CHERMAK, 1995; MUSIEK & SCHOCHAT, 1998), ou seja, englobando atividades que envolvem os processos de discriminação auditiva, fechamento auditivo, análise e síntese temporal auditiva, separação e integração binaural. Assim, o TA consistiu de exercícios diferentes dos utilizados na avaliação. Existe controvérsia na literatura a respeito de se utilizar os mesmos testes para avaliar e treinar as habilidades auditivas, correndo-se o risco de “treinar o paciente para o teste” e os resultados da reavaliação serem decorrentes da aprendizagem do mesmo (CHERMAK & MUSIEK, 2002; MUSIEK *et al.*, 2002; BELLIS, 2003). Para minimizar a possibilidade deste erro, todos os indivíduos foram treinados com atividades diferentes das utilizadas na avaliação inicial.

A análise dos dados da avaliação comportamental no G1 (TABELA 6) revela diferença estatisticamente significativa no teste FR bilateralmente na comparação entre a avaliação inicial e na avaliação final, com aumento na média dos acertos na OD de 63,82% para 77,09% e na OE de 66,91% para 74%. Estes resultados demonstram que o TA realizado proporcionou uma melhora na habilidade de fechamento auditivo. Esses achados podem estar relacionados ao fato de que o teste FR exige pouca resolução “*top-down*”, o que necessita maior integridade dos processos “*bottom-up*”, que são exclusivamente auditivos. A comparação dos resultados deste estudo com outros trabalhos semelhantes na metodologia do TA, porém com indivíduos sem a NF1, apontam também melhoras na habilidade de fechamento auditivo (ALONSO & SCHOCHAT, 2009; SCHOCHAT *et al.*, 2010; SAMELLI & MECCA, 2010; FILIPPINI *et al.*, 2012).

Os resultados descritos na tabela 6, indicam que no G1, a média de acertos pós TA no teste SSW aumentou na OD de 80,34% para 87,84% e na OE de 77,61% para 86,25%, além de

apresentar uma diferença estatisticamente significativa ($p = 0,001$) na OD e ($p=0,000$) na OE. Na análise qualitativa do teste SSW (TABELA 8), observa-se que há uma menor tendência de erros na reavaliação pós TA, quando compara-se com a avaliação inicial. Observa-se uma redução do número de indivíduos que apresentam o efeito auditivo baixo/alto e o efeito de ordem alto/baixo, ambos sugestivos de melhora na memória auditiva. Observa-se também redução de casos de inversão e do padrão tipo A, sugestivos de melhora quanto a organização e integração auditivo-visual, respectivamente. Estes resultados são relevantes, sobretudo em indivíduos com NF1, visto que diversos estudos apontam alterações de memória, atenção, organização e integração auditivo-visual (OZONOFF, 1999; NORTH, 2000; HYMAN *et al.*, 2006). Desta forma, ao observar estes dados, pode-se sugerir que o TA auxiliou os indivíduos com NF1 a melhorar a habilidade de figura-fundo e dificuldades comumente encontradas nesta população, o que pode beneficiar uma melhor qualidade de vida, uma vez que com melhor capacidade de memória e organização é possível que as trocas comunicativas sejam mais eficientes. Além disso, observou-se que as únicas tendências de erros que se mantiveram após o TA foram o efeito auditivo alto/baixo e o efeito de ordem baixo/alto, ambos sugestivos de permanência das alterações referentes a decodificação fonêmica (linguagem receptiva).

Os resultados deste estudo quanto ao teste SSW são semelhantes aos resultados encontrados nos estudos de Zalcmán e Schochat (2007), Alonso e Schochat (2009) e Filippini *et al.* (2012), que empregaram esta mesma metodologia em indivíduos com DPA sem a NF1. Estas autoras afirmaram em seus estudos que o TA foi capaz de estimular as estruturas neurais relacionadas ao desempenho na habilidade de figura-fundo e esta afirmação também pode ser confirmada pelos resultados obtidos neste estudo (TABELAS 6 e 8).

Na comparação dos resultados para o teste PD pré e pós TA, observa-se que não houve diferença estatisticamente significativa no G1 ($p = 0,073$ e $p = 0,572$, para os testes PD M e PD N, respectivamente), sugerindo que o treinamento utilizado apresentou pouca interferência sobre a habilidade de ordenação temporal, embora observa-se um aumento na média de acertos de 41,51% para 50,90% para a tarefa de murmúrio. Os resultados obtidos neste estudo quanto a habilidade de ordenação temporal apontam resultados diferentes quanto aos encontrados nos estudos de Samelli e Mecca (2010) e Filippini *et al.* (2012), os quais revelam

melhoras significativas na habilidade de ordenação temporal em indivíduos com DPA e DEL (TABELA 6).

Nesta pesquisa adotou-se o mesmo protocolo de TA (8 sessões) que o utilizado na maioria dos estudos, mas uma explicação para estes achados seria que, para uma melhora significativa no teste PD, o indivíduo com NF1 precisaria apresentar eficientes a habilidade de ordenar e transferência inter-hemisférica (MUSIEK & PINHEIRO, 1987). O fraco desempenho na habilidade de ordenação temporal em indivíduos com NF1 foi descrito previamente por Batista *et al.* (2014) que atribuem este achado a alterações no corpo caloso e a presença de pontos brilhantes de significância clínica incerta (UBOs), presentes em aproximadamente 79% dos indivíduos com NF1 nas estruturas do tronco encefálico e no córtex cerebral. Alterações funcionais no giro frontal inferior e no giro de Heschl descritos por Billingsley *et al.* (2003), aumento da área posterior do corpo caloso descritas por Pride *et al.* (2010), também podem explicar o reduzido benefício do TA quanto a habilidade de ordenação temporal nos indivíduos com NF1, uma vez que para ocorrer o desempenho satisfatório da organização sonora em sequências é necessário que estruturas do tronco (núcleo olivar superior medial), o lobos temporais do cérebro (principalmente o giro temporal de Heschl), áreas do giro angular e supramarginal esquerdo do lobo parietal, o córtex frontal, os tratos de substância branca que conectam os hemisférios intra e inter-hemisféricamente, estejam intactas para que ocorra o processamento e organização das informações em sequências. Portanto é possível que para os pacientes com NF1 sejam necessárias mais sessões para que haja melhora significativa na habilidade de ordenação temporal (TABELA 6).

Os resultados do teste GIN no G1 apontaram que a média da detecção da presença de silêncio no ruído foi menor pós TA na OD (9,32 ms para 6,77 ms) e OE (8,00 ms para 6,14 ms) quando comparado com a avaliação inicial. Encontrou-se significância estatística na OD ($p = 0,027$) e na OE ($p=0,038$) que sinalizam melhora na habilidade de resolução temporal. Este resultado evidencia que o TA proposto foi capaz de gerar mudanças no processamento temporal dos indivíduos com NF1, aumentando a capacidade destes indivíduos de perceber mudanças acústicas sutis. O estudo de Tugumia (2013) com pacientes com zumbido e o estudo de Marangoni e Gil (2014) com pacientes com traumatismo cranioencefálico, também mostraram melhoras na habilidade de resolução temporal (TABELA 6).

Na tabela 7 estão descritos os resultados obtidos pelo G2 no pré e pós TA. Na análise dos dados, observa-se um aumento na média de acertos dos testes FR, SSW e PD e diminuição em milissegundos no teste GIN, porém com diferença estatisticamente significante somente nos testes FR OD, SSW, PD N e GIN. Quanto a análise qualitativa do teste SSW observa-se redução do número de casos do efeito auditivo baixo/alto (4 casos para 3), efeito de ordem alto/baixo (2 casos para 0), efeito de ordem baixo/alto (3 casos para 2) e padrão tipo A (3 casos para 0). Estes resultados demonstram que o TA realizado neste estudo proporcionou uma melhora nas habilidades de fechamento auditivo, figura-fundo, ordenação e resolução temporal. Estes resultados estão em conformidade segundo os estudos de Juchem (2004), Zalcman e Schochat (2007), Alonso e Schochat (2009), Schochat *et al.* (2010), Filippini *et al.* (2012) e Cruz *et al.* (2013), que realizaram o TA em outras populações que não apresentavam a NF1.

6.3 Discussão sobre a manutenção das habilidades auditivas pós TA

Existem relatos de que após um longo período de tempo, as habilidades auditivas que foram treinadas podem ser mantidas (MOORE *et al.*, 2005; FILIPPINI *et al.*, 2014). Acredita-se que após a modificação do substrato neural e do aprendizado comportamental, o próprio ambiente com suas exigências encarrega-se de reforçar o padrão aprendido e até mesmo manter a tendência de melhora. Os dados deste estudo apontam melhoras após o TA no G1 e que esta melhora se manteve após um ano do término da estimulação auditiva (TABELAS 9 e 10). Na análise comparativa dos resultados deste estudo com outros trabalhos similares, envolvendo outros diagnósticos, pode-se observar que os resultados encontrados na reavaliação estão em conformidade com os estudos de Schochat *et al.* (2002), Murphy *et al.* (2011) e Filippini *et al.* (2014). A NF1 por se tratar de uma doença genética em que a causa não é removida, pode ser que o TA contínuo possa ser uma intervenção capaz de melhorar a qualidade de vida destes pacientes.

7. CONCLUSÕES

1. O TA proposto foi eficaz e melhorou as habilidades auditivas de fechamento auditivo, figura-fundo e resolução temporal em pacientes com NF1 e DPA;
2. Os benefícios obtidos depois do TA se mantiveram após um ano do seu término na população estudada.

8. LIMITAÇÃO DO ESTUDO

Considerando os objetivos propostos para este estudo, pode ser considerado limitação o seguinte fator:

1. Dificuldade em ampliar a amostra de indivíduos com NF1 e controles na realização de todas as etapas desta pesquisa.

9. PROPOSIÇÕES

Considerando os resultados deste estudo as seguintes proposições podem ser sugeridas:

1. Estudo de coorte a fim de verificar se o TA isolado ou associado a outras intervenções terapêuticas possam ser úteis na intervenção dos distúrbios de linguagem, aprendizagem e socialização em pacientes com NF1;
2. Verificar se a estimulação do PA precocemente pode amenizar as alterações de linguagem e aprendizagem comumente encontradas nos indivíduos com NF1.

10. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Almeida K, Santos TMM. Seleção e adaptação de próteses auditivas em crianças. In: Almeida K, Lorio MCM. Próteses auditivas: fundamentos teóricos e aplicações clínicas. 2ª ed. São Paulo, 2003; 357-379.

Alonso R, Schochat E. A eficácia do treinamento auditivo formal em crianças com transtorno de processamento auditivo (central): avaliação comportamental e eletrofisiológica. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2009;75(5):726-732.

Alonso, R. Avaliação eletrofisiológica e comportamental do processamento auditivo (central) e treinamento auditivo em indivíduos idosos [tese]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2011.

Alwan S, Tredwell SJ, Friedman JM. Is osseous dysplasia a primary feature of neurofibromatosis 1 (NF1)? *Clin Genet*. 2005;67(5):378-390.

American Academy of Audiology. (2010) [Internet]. Clinical practice guidelines. Diagnosis, treatment and management of children and adults with central auditory processing disorder. [cited 2014 Mar 12] Available from: http://audiologyweb.s3.amazonaws.com/migrated/CAPD%20Guidelines%208-2010.pdf_539952af956c79.73897613.pdf.

American Speech-Language-Hearing Association (ASHA). Central auditory processing: current status and implications for clinical practice. *Am J Audiol* 1996;5:41-54

American Speech-Language-Hearing Association. (2005) [Internet]. (Central) Auditory Processing Disorders [Technical Report]. [cited 2014 Mar 12] Available from: <http://www.asha.org/docs/pdf/TR2005-00043.pdf>.

Ávila RRA, Murphy CFB, Schochat E. Efeitos do treinamento auditivo em idosos com comprometimento cognitivo leve. *Psicol Reflex Crit*. 2014;27(3):547-555.

Barcelos-Corse, LFD. Audiologic phenotype in individuals with neurofibromatosis type 1 [thesis]. Towson: Towson University; 2013.

Batista PB, Silva CM, Valentim HO, Rodrigues LOC, Rezende NA. Avaliação do processamento auditivo na neurofibromatose tipo 1. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2010; 15(4):604-608.

Batista, PB. Avaliação do processamento auditivo e da linguagem na neurofibromatose tipo 1 [dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2011.

Batista PB, Lemos SMA, Rodrigues LOC, Rezende NA. Auditory temporal processing deficits and language disorders in patients with neurofibromatosis type 1. *J Commun Disord.* 2014; 48:18-26.

Bellis TJ. Assessment and management of central auditory processing disorders in the educational setting: from science to practice. 2a ed. New York: Thomson Delmar Learning; 2003.

Bellis TJ, Chermak GD, Weihing J, Musiek FE. Efficacy of auditory interventions for central auditory processing disorder: a response to Fey et al. (2011). *Lang Speech Hear Serv Sch.* 2012;43(3):381-386.

Billingsley RL, Jackson EF, Slopis JM, Swank PR, Manhankali S, Moore BD. Functional magnetic resonance imaging of phonologic processing in neurofibromatosis 1. *J Child Neurol.* 2003;18:732-40.

Bizley JK, Walker KMM. Sensitivity and selectivity of neurons in auditory cortex to the pitch, timbre, and location of sounds. *Neuroscientist.* 2010;16(4):453-469. Review.

Bonaldi LV, Angelis MA, Smith RL. Hodologia do sistema auditivo: vias auditivas. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo: manual de avaliação.* São Paulo: Lovise. 1997; 19-26.

Borges ACLC. Dissílabos alternados – SSW. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação.* São Paulo: Lovise. 1997; 169-175.

Boscariol M, Guimarães CA, Hage SR, Garcia VL, Schmutzler KM, Cendes F, et al. Auditory processing disorder in patients with language-learning impairment and correlation with malformation of cortical development. *Brain Dev.* 2011; 33(10):824-831

Boyd KP, Gao L, Feng R, et al. Phenotypic variability among café-au-lait macules in neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol* 2010;63:440-447.

Brei NG, Klein-Tasman BP, Schwarz N, Casnar C. Language in young children with neurofibromatosis-1: Relations to functional communication, attention, and social functioning. *Res Dev Disabil*. 2014;35:2495-2504.

British Society of Audiology. Position statement auditory processing disorder (APD). 2011.

Buss LH, Gracioli LS, Rossi AG. Processamento auditivo em idosos: implicações e soluções. *Rev Cefac*. 2010;12(1):146-151.

Chaves RD, Amatucci MAF, Assencio-ferreira VJ. Treinamento auditivo: estudo de caso R CEFAC. 2001;3:191-194.

Chermak GD, Musiek FE. Managing central auditory processing disorders in children and youth. *Am J Audiol*. 1992;1:61-66.

Chermak GD, Musiek FE. Auditory training: principles and approaches for remediating and managing auditory processing disorders. *Semin Hear*. 2002;23(4):297-308.

CISG. (2012). Canadian guidelines on auditory processing disorder in children and adults: Assessment and intervention. from www.caslpa.ca/system/files/resources/Canadian-Guidelines-on-Auditory-Processing-Disorder-in-Children-and-Adults-English-2012.pdf

Cosyns M, Mortier G, Janssens S, Claes K, Borsel JV. Objective assessment of nasality in Flemish adults with neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet*. 2011; 155A(12):2974-2978.

Coude ´ FX, Mignot C, Lyonnet S, Munnich A. Academic impairment is the most frequent complication of neurofibromatosis type-1(NF1) in children. *Behav Genet*. 2006;36:660–664.

Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: The role of the orthopedist. *J Am Acad Orthop Surg*. 1999;7(4):217-230.

Cruz ACA, Andrade AN, Gil D. A eficácia do treinamento auditivo formal em adultos com distúrbio do processamento auditivo (central). *Rev Cefac*. 2013;15(6):1427-1434.

Daston MM, Scrable H, Nordlund M, Sturbaum AK, Nissen LM, Ratner N. The protein product of the neurofibromatosis type 1 gene is expressed at highest abundance in neurons, Schwann cells and oligodendrocytes. *Neuron*. 1992;8(3):415–428.

DeBella K, Szudeck J, Friedman JM. Use of the National Institute of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*. 2000;105:608-614.

Feldkamp MM, Gutmann DH, Guha A. Neurofibromatosis type 1: Piecing the puzzle together. *Can J Neurol Sci*. 1998; 25:181-191.

Ferguson M, Henshaw H. Auditory training can improve working memory, attention, and communication in adverse conditions for adults with hearing loss. *Front Psychol*. 2015; 28:6:556.

Ferner RE, Hughes RAC, Weinman J. Intellectual impairment in neurofibromatosis. *J Neurol Sci*. 1996;138:125-133.

Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans DG et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. *J Med Genet*. 2007;44:818.

Ferner RE, Huson SM, Evans GR. *Neurofibromatosis in clinical practice*. Berlin: Springer; 2011.

Filippini R, Befi-Lopes DM, Schochat E. Efficacy of auditory training using the auditory brainstem response to complex sounds: auditory processing disorder and specific language impairment. *Folia Phoniatr Logop*. 2012;64(5):217-226.

Filippini R, Brito NFS, Neves-Lobo IF, Schochat E. Manutenção das habilidades auditivas pós treinamento auditivo. *Audiol Commun Res*. 2014; 19(2):112-116.

Fisher M, Loewy R, Carter C, Lee A, Ragland JD, Niendam T, et al. Neuroplasticity-Based Auditory Training Via Laptop Computer Improves Cognition. *Schizophr Bull*. 2014;41(1):250-258.

Frasca MFSS, Neves-Lobo IF, Schochat E. Processamento auditivo em teste e reteste: confiabilidade da avaliação. *Rev Soc Bras Fonoaudiol*. 2011;16(1):42-48.

Friedman JM, Birch PH. Type 1 neurofibromatosis: A descriptive analysis of the disorder in 1,728 patients. *Am J Med Genet.* 1997;70:138-143.

Friedman JM. Epidemiology of neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet.* 1999;89(1):1-6. Review.

Geller M, Bonalumi A, França FC, Nunes FP. Neurofibromatose (Síndrome de Von Recklinghausen): histórico, diagnóstico, exames clínicos e laboratoriais. *J Bras Med.* 1998;75:15-21.

Geller M, Bonalumi A. Neurofibromatose: clínica, genética e terapêutica. 1ª ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan S.A; 2004. Medicine, 352(17), 1800–1808.

Gonçales AS, Cury MCL. Avaliação de dois testes auditivos centrais em idosos sem queixas. *Braz J Otorinolaryngol.* 2011; 77(1):24-32.

Grose JH, Hall JW, Gibbs C. Temporal analysis in children. *J Speech Herar Res.* 1993;36(2):351-356.

Gutmann DH, Wood DL, Collins FS. Identification of the neurofibromatosis 1 gene product. *Proc Natl Acad Sci USA.* 1991;88(21):9658–9662.

Hassan SM, Hegazi M, Al-Kassaby R. The effect of intensive auditory training on auditory skills and on speech intelligibility of prelingual cochlear implanted adolescents and adults. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences.* 2013;14(3):201-206.

Hyman SL, Shores A, North KN. The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurology.* 2005;65:1037-1044.

Hyman SL, Shores A, North KN. Learning disabilities in children with neurofibromatosis type 1: subtypes, cognitive profile, and attention-deficit-hyperactivity disorder. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:973–977.

ISO 8253-1:2010. Acoustics - Audiometric test methods - Part 1: Pure-tone air and bone conduction audiometry.

Jerger J, Speacks C, Trammell J. A new approach to speech audiometry. *J Speech Hear Disord.* 1968; 303:318.

Jerger J, Jerger S, Oliver T, Pirozzolo F. Speech understanding in the elderly. *Ear Hear.* 1989; 10(2):79-89.

Johnston MV. Brain plasticity in paediatric neurology. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003; 7:105-113.

Johnston MV. Clinical disorders of brain plasticity. *Brain Dev.* 2004;26: 73-80.

Juchem, LS. Processamento auditivo nas dificuldades de aprendizagem: um programa de intervenção terapêutica [dissertação]. Santa Maria: Universidade Federal de Santa Maria; 2004.

Kimura D. Cerebral dominance and the perception of verbal stimuli. *Can J Psychol* 1961; 15:167-171.

Knobel KAB, Nascimento LCR. Habilidades auditivas e consciência fonológica: da teoria à prática. São Paulo: Pró-Fono, 2010.

Korf BR, Rubenstein AE. Neurofibromatosis: a handbook for patients, families and health care professionals. 2nd ed. New York. Thieme Medical Publisher; 2005.

Krab LC, Aarsen FK, Goede-Bolder A, Catsman-Berrevoets CE, Arts WF, Moll HA. Impact of Neurofibromatosis Type 1 on school performance. *J Child Neurol.* 2008; 23(9):1002-1010.

Kozlowski L, Wiemes GMR, Magni C, Silva ALG. A efetividade do treinamento auditivo na desordem do processamento auditivo central: estudo de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2004;70(3):297-308.

Lammert M, Friedman JM, Kluwe L, Mautner VF. Prevalence of neurofibromatosis 1 in German children at elementary school enrollment. *Arch Dermatol.* 2005; 141: 71-74.

Lancaster L, King K, Zalewski C, Kim J, Wolters P, Martin S, et al. Auditory processing phenotype of neurofibromatosis type 1. In: *Models, Mechanisms and Therapeutic Targets. NF*

Conference 2013: Proceedings of the Children's Tumor Foundation Conference; 2013 Jun 8-11, Monterey, USA. 2013. P. 74.

Ledbetter DH, Rich DC, O'Connell P, Leppert M, Carey JC. Precise localization of NF1 to 17q11.2 by balanced translocation. *Am J Hum Genet.* 1989;44:20-24.

Lee MJ, Stephenson DA. Recent developments in neurofibromatosis type 1. *Curr Opin Neurol.* 2007;20:135-141.

Listernick R, Ferner RE, Liu GT, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1: controversies and recommendations. *Ann Neurol.* 2007;61:189-198.

Lloyd LL, Kaplan H. Audiometric interpretation: a manual o basic audiometry. University Park Press: Baltimore. 1978; 16-7, 94.

Lorch M, Ferner R, Golding J, Whurr R. The nature of speech and language impairment in adults with neurofibromatosis 1. *J Neuroling.* 1999; 12: 157-165.

Lorenzo J, Barton B, Arnold S, North K. Cognitive features that distinguish preschool-age children with neurofibromatosis type 1 from their peers: a matched case-control study. *J Pediatr.* 2013;163(5):1479-1483.

Lustig LR, Jackler RK. Neurofibromatosis type I involving the external auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;114(2):299-307.

Marangoni AT, Gil D. Avaliação comportamental do processamento auditivo pré e pós treinamento auditivo formal em indivíduos após traumatismo cranioencefálico. *Audiol Commun Res.* 2014;19(1):33-39.

Mendonça, JEM. Relações entre prática musical, habilidades auditivas e metalinguísticas de crianças de cinco anos [dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2009.

Moore DR, Rosenberg JF, Coleman JS. Discrimination training of phonemic constrasts enhances phonological processing in mainstream school children. *Brain Lang.* 2005;94(1):72-85.

Morais AA, Rocha-Muniz C, Schochat E. Efficacy of auditory training in elderly subjects. *Front Aging Neurosci.* 2015;1-9.

Murphy CFB, Filippini R, Palma D, Zalcman TE, Lima JP, Schochat E. Auditory training and cognitive functioning in adult with traumatic brain injury. *Clinics (São Paulo).* 2011;66(4):713-715.

Murphy CFB, Zachil EC, Roque DT, Ventura DSF, Schochat E. Influência da memória, atenção, QI e idade em testes de processamento auditivo temporal: estudo preliminar. *Codas.* 2014;26(2):105-111.

Musiek F, Gollegly K, Baran J. Myelination of the corpus callosum and auditory processing problems. *Semin Hear.* 1984; 5:231–240

Musiek FE, Pinheiro ML. Frequency patterns in cochlear, brainstem, and cerebral lesions. *Audiology.* 1987;26(2):79–88

Musiek FE, Berge B. A neuroscience view of auditory training/stimulation and central auditory processing disorders. In: Masters M, Stecker N, Katz J, editors. *Central auditory processing disorders: mostly management.* Boston: Allyn and Bacon; 1988. cap 2. p 15-32

Musiek FE. Frequency (pitch) and duration pattern tests. *J Am Acad Audiol.* 1994;5(4): 265-268.

Musiek FE, Chermak G. Three commonly asked question about central auditory processing disorders. *Am J Audiol.* 1995;4:15-18.

Musiek FE, Schochat E. Auditory training and central auditory processing disorders: a case study. *Semin Hear.* 1998;19:357-366.

Musiek FE, Baran JA, Schochat E. Selected management approaches to central auditory processing disorders. *Scand Audiol Suppl.* 1999;51:63–76

Musiek FE, Shinn JMS, Hare CMA. Plasticity, auditory training and auditory processing disorders. *Semin Hear.* 2002;23(4):263-275.

Musiek FE. The DIID: a new treatment for APD. *Hear J.* 2004;57(7):50.

Musiek FE, Shinn JB, Jirsa R, Bamiou DE, Baran JÁ, Zaidan E. GIN (Gaps-in-noise) test performance in subjects with confirmed central auditory nervous system involvement. *Ear Hearing*. 2005;26:608-618.

Musiek FE. Auditory training and CAPD: A short history. *Hearing Journal*. 2006. 59(8):52.

Musiek FE, Chermak GD, Weihing J. Auditory Training. In: Musiek FE, Chermak GD. *Handbook of Central Auditory Processing Disorder*, Plural Publishing, 2007.

Musiek FE, Chermak GD, Weihing J, Zappulla M, Nagle S. Diagnostic accuracy of established central auditory processing test batteries in patients with documented brain lesions. *J Am Acad Audiol*. 2011; 22(6):342–358

Musiek FE, Weihing J. Perspectives on dichotic listening and the corpus callosum. *Brain*. 2011;76:225-232.

National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: neurofibromatosis. Bethesda, Md, USA, July 13–15, 1987. *Neurofibromatosis*. 1988;1:172–178.

Neves IF, Schochat E. Maturação do processamento auditivo em crianças com e sem dificuldades escolares. *Pró-Fono*. 2005;17(3):311-320.

North K, Riccardi V, Samango-Sprouse C, Ferner R, Moore B, Legius E, et al. Cognitive function and academic performance in NF1: consensus statement from the NF1 cognitive disorders task force. *Neurology*. 1997;48:1121-1127.

North K. Neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet*. 2000;97:119-127.

Ortiz KZ, Pereira LD. Não-Verbal de escuta direcionada. In: Pereira LD, Schochat E, Eds. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise. 1997; 151-155.

Ozonoff S. Cognitive impairment in neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet* 1999;89:45-52.

Park MS, Byun KW, Park YK, Kim MH, Jung SH, Kim H. Effect of complex treatment using visual and auditory stimuli on the symptoms of attention deficit/hyperactivity disorder in children. *J Exerc Rehabil.* 2013; 9(2):316-325.

Pen MG, Mangabeira-Albernaz PL. Desenvolvimento de teste de logaudiometria: discriminação vocal. In: Congresso Pan americano de Otorrinolaringologia y Broncoesofasologia, 2, 1973, Lima. *Anales, Lima (Peru): [s.n.].1973.2:223-226.*

Pensak ML, Keith RW, Dignan PS, Stowens DW, Towbin RB, Katbamna B. Neuroaudiologic abnormalities in patients with type 1 neurofibromatosis. *Laryngoscope.* 1989;99:702-706.

Pereira LD, Navas ALGP, Santos MTM. Processamento auditivo: uma abordagem de associação entre a audição e a linguagem. In: Navas, ALGP, Santos MTM, editores. *Distúrbios de leitura e escrita: teoria e prática.* São Paulo: Manole, 2002.

Pereira LD. Sistema auditivo e desenvolvimento das habilidades auditivas. In: Ferreira LP, Béfi-Lopes D, Limongisco. *Tratado de Fonoaudiologia.* São Paulo: Roca; 2004.p. 547-552.

Pereira LD, Schochat E. Testes auditivos comportamentais para avaliação do processamento auditivo central. Barueri: Pró-Fono; 2011.

Perez AP, Pereira LD. O teste gap in noise em crianças de 11 e 12 anos. *Pró-Fono.* 2010;22(1):7-12.

Pikus AT. Managing heritable hearing loss: the audiologist's role. *ASHA.*1991;33(9):38-39.

Pikus AT. Pediatric audiologic profile in type 1 and type 2 neurofibromatosis. *J Am Acad Audiol.* 1995;6(1):54-62.

Poissant SF, Megerian CA, Hume D. Cochlear implantation in a patient with neurofibromatosis type 1 and profound hearing loss: Evidence to support a cochlear site of lesion. *Otol Neurotol.* 2003; 24(5):751-756.

Pride N, Payne JM, Webster R, Shores EA, Era C, North KN. Corpus callosum morphology and its relationship to cognitive function in neurofibromatosis type 1. *J Child Neurol.* 2010; 25(7): 834-41.

Purves D. Neurociências. Porto Alegre: Artmed; 2005.

Putter-Katz H, Said LA, Feldman I, Miran DB, Kushnir DM, Muchnik C, Hildesheimer M. Treatment and evaluation indices of auditory processing disorder. *Semin Hear*. 2002;23(4):357-364.

Riccardi VM. Skeletal system. In Friedman JM, Gutmann DH, MacCollin M, Riccardi VM, Neurofibromatosis: Phenotype, natural history, and pathogenesis. Baltimore: The Johns Hopkins University Press. 1999; 250-273

Rodrigues LO, Batista PB, Goloni-Bertollo EM, de Souza-Costa D, Elia M, et al. Neurofibromatoses: part 1-diagnosis and differential diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr*. 2014;72(3):241-250.

Russo NM, Hornickel J, Nicol T, Zecker S, Kraus N. Biological changes in auditory function following training in children with autism spectrum disorders. *Behav Brain Funct*. 2010;6:60.

Sacks S, Fisher M, Garrett C, Alexander P, Holland C, Rose D, Hooker C, Vinogradov S: Combining computerized social cognitive training with neuroplasticity-based auditory training in schizophrenia. *Clin Schizophr Relat Psychoses*. 2013;73:935-937.

Samelli AG, Mecca FFDN. Programa de treinamento auditivo específico para alterações do processamento auditivo. Patente Reg. 1o RTD nº 2957522; 2004.

Samelli, AG. O teste GIN (Gap in Noise): limiares de detecção de gap em adultos com audição normal [tese]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2005.

Samelli AG, Schochat E. The gaps-in-noise test: gap detection thresholds in normal-hearing young adults. *Int J Audiol*. 2008;47(5):238-245.

Samelli AG, Mecca FFDN. Treinamento auditivo para transtorno do processamento auditivo: uma proposta de intervenção terapêutica. *Rev Cefac*. 2010;12(2):235-241.

Santos MFC, Pereira LD. Escuta com dígitos. In: Pereira LD, Schochat E, Eds. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise. 1997; 147-149.

Schettini RC, Rocha TCM, Almeida ZLDM. Exercícios para o desenvolvimento de habilidades do processamento auditivo. São Paulo: Book Toy, 2011.

Schochat E, Carvalho LZ, Megale R. Treinamento auditivo: avaliação da manutenção das habilidades. *Pró-Fono R Atual Cient.* 2002;14(1):93-99.

Schochat E, Musiek FE, Alonso R, Ogata J. Effect of auditory training on the middle latency response in children with (central) auditory processing disorder. *Braz J Med Biol Res.* 2010;43(8):777-785.

Silva CM, Santos CA, Rezende NA. Orofacial miofunctional evaluation in individuals with neurofibromatosis type 1. *Rev Cefac.* 2015;17(1):100-109.

Sousa AF, Carvalho ACM, Couto MIV, Tsuji RK, Goffi-Gomez MVS, Bento RF et al. Telephone usage and cochlear implant: auditory training benefits. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2015;19(3):269-272.

Souza JF, Toledo LL, Ferreira MCM, Rodrigues LOC, Rezende NA. Neurofibromatose tipo 1: mais comum e grave do que se imagina. *Rev. Assoc. Med. Bras.* 2009; 55(4):394-399.

Sommers MS, Tye-Murray N, Barcroft J, Spehar BP. The effects of meaning-based auditory training on behavioral measures of perceptual effort in individuals with impaired hearing. *Semin Hear.* 2015;36(4):263-272.

Stevenson TR, Zavell JF, Anderson RD. Neurofibroma of the ear. *Ann Plast Surg.* 1986;17:151-154.

Tonsgard JE. Clinical manifestations and management of neurofibromatosis Type 1. *Semin Pediatr Neurol.* 2006;13(1): 2-7.

Tosim, PF. Treinamento auditivo-fonológico: uma proposta de intervenção para escolares com dificuldades de aprendizagem [tese]. Marília: Universidade Estadual Paulista; 2009.

Tremblay KL. Training-related changes in the brain: Evidence from human auditory-evoked potentials. *Semin Hear.* 2007;28(2):120-132.

Tugumia, D. Efeito de um programa de treinamento auditivo em portadores de zumbido [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2013.

Violante IR, Ribeiro MJ, Edden RAE, Guimarães P, Bernardino I, Rebola J, et al. GABA deficit in the visual cortex of patients with neurofibromatosis type 1: genotype–phenotype correlations and functional impact. *Brain*. 2013;136:918-925.

Viskochil D, Buchberg AN, Xu G, Cawthon RM, Stevens J, Wolff RK, et al. Deletions and a translocation interrupt a cloned gene at the neurofibromatosis type 1 locus. *Cell* 1990;62:1887-1892.

Vitale MG, Guha A, Skaggs DL. Orthopedic manifestations of neurofibromatosis in children. *Clin Orthop Relat Res*. 2002; 401:107-118.

Xu GF, O’Connell P, Viskochil D, Cawthon R, Robertson M, Culver M, et al. The neurofibromatosis type 1 gene encodes a protein related to GAP. *Cell*. 1990;62:599–608.

Zalcman TE, Schochat TE. A eficácia do treinamento auditivo formal em indivíduos com transtorno de processamento auditivo. *Rev Soc Bras Fonoaudiol*. 2007;12(4):310-314.

Zanca A. Antique illustrations of neurofibromatosis. *Int J Dermatol*. 1980;19:55–58.

Zemlin WR, Oppido T. Princípios de anatomia e fisiologia em fonoaudiologia. Porto Alegre: Artmed; 2000.

Wallace MR, Marchuk DA, Anderson LB, Letcher R, Odeh HM, Saulino AM, et al. Type 1 neurofibromatosis gene: identification of a larger transcript disrupted in three NF1 patients. *Science*. 1990;24:181-186.

Weihing J, Chermak GD, Musiek FE. Auditory training for central auditory processing disorder. *Semin Hear*. 2015;36(4):199-215.

White AK, Smith RJ, Bigler CR, Brooke WF, Schauer PR. Head and neck manifestations of neurofibromatosis. *Laryngoscope*. 1986;96:732-737.

11. ANEXOS

Anexo 1: Carta de Autorização do Comitê de Ética e Pesquisa.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

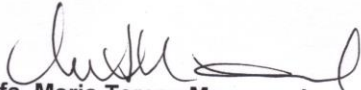
Projeto: CAAE -07067412.4.0000.5149

Interessado(a): Prof. Nilton Alves de Rezende
Departamento de Clínica Médica
Faculdade de Medicina - UFMG

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 20 de fevereiro de 2013, o projeto de pesquisa intitulado **"Treinamento Auditivo para Pacientes com Neurofibromatose Tipo 1 com Distúrbio do Processamento Auditivo"** bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.



Profa. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG

Av. Pres. Antonio Carlos, 6627 – Unidade Administrativa II - 2º andar – Sala 2005 – Cep: 31270-901 – BH-MG
Telefax: (031) 3409-4592 - e-mail: coep@prpq.ufmg.br

Anexo 2: Termo de consentimento livre e esclarecido.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Você é convidado a participar da pesquisa "TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1 pré e pós treinamento auditivo. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 e 2) realizar intervenção com tais indivíduos visando aprimorar as habilidades auditivas.

Caso você concorde em participar, responderá a algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. Após, você passará por uma avaliação fonoaudiológica que consta de uma avaliação da audição para verificar como você escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto você ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos e apitos (tons puros), repetirá palavras e números que ouvir, apontará para figuras que representa um dos sons que escutar, repetirá palavras ditas no meio do ruído e contará quantos intervalos tem em um estímulo sonoro. Caso seja identificada alguma alteração no processamento auditivo, você passará por um treinamento auditivo por 8 (oito) sessões. A intervenção será realizada em sessões individuais, semanais, no período em que não interfira nas suas atividades diárias. As sessões serão compostas de atividades realizadas com o auxílio de um audiômetro, com duração de aproximadamente 50 minutos, num período de dois meses. Após esse período você será reavaliado com os mesmos testes descritos na etapa de avaliação.

Todos os seus dados e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das avaliações serão apresentados a você e serão anotadas no seu prontuário. A sua participação é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, pode retirar-se da pesquisa. Os dados obtidos serão utilizados somente nesta pesquisa e os resultados de sua análise apresentados em artigos e eventos científicos.

Esta pesquisa não apresenta riscos a sua integridade física. Quanto aos benefícios, acredita-se que os resultados contribuirão para o avanço na pesquisa e atendimentos à pacientes com neurofibromatose Tipo 1.

Durante toda a realização do trabalho, você terá o direito de sanar suas dúvidas sobre a pesquisa ou os resultados das avaliações a qualquer momento. Os pesquisadores estarão à disposição para qualquer esclarecimento necessário.

Agradecemos à disponibilidade.

Atenciosamente.

Baseado neste termo, eu, _____ CI _____, órgão expedidor _____, aceito participar da pesquisa "TREINAMENTO AUDITIVO ACUSTICAMENTE CONTROLADO EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1, em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 201__.

De acordo.

(Assinatura do participante)

(Assinatura do pesquisador)

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Titular da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 99978-9545

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 991167806

Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG

Endereço: Avenida Antônio Carlos, 6627 Unidade Administrativa II - 2º andar- sala 2005- Campus Pampulha Belo Horizonte, MG – Brasil CEP: 31270-901.

Telefax: (31) 3409-4592.

Anexo 3: Entrevista clínica.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

AValiação DO PROCESSAMENTO AUDITIVO – ANAMNESE

Nome: _____
Idade: _____ DN: ____/____/____ Sexo: () Masculino () Feminino
Escolaridade: _____
Data de avaliação: ____/____/____

- 1) Escreve com qual mão? Direita () Esquerda () Com as duas ()
 - 2) Você considera que escuta bem? Sim () Não ()
 - 3) Entende bem as conversas? Sim () Não ()
 - 4) Tem dificuldade de acompanhar ordens (auditivamente)? () Sim () Não
 - 5) Tem dificuldade de ouvir em ambiente ruidoso? () Sim () Não
 - 6) Tem dificuldade de falar ao telefone? () Sim () Não
 - 7) Já teve ou tem dor de ouvido? () Sim () Não
- Se sim, com que frequência? () Raramente () 1 vez por ano () 2 vezes por ano () mais de 2 vezes por ano
- 8) Apresenta alguma dificuldade na:

Fala? () Não () Sim Qual? _____

Escrita? () Não () Sim Qual? _____

Leitura? () Não () Sim Qual? _____
 - 9) Demorou para aprender a falar? Sim () Não ()
 - 10) Apresentou trocas na fala? Sim () Não ()
 - 11) Demorou para aprender a andar? Sim () Não ()
 - 12) Teve dificuldade para aprender a ler? Sim () Não ()
 - 13) Teve dificuldade para aprender a escrever? Sim () Não ()
 - 14) Teve outras dificuldades escolares? Sim () Não ()
 - 15) Apresentou repetência escolar? Sim () Não ()
- Se sim, quantas vezes e em que série(s) _____
- 16) Tem boa memória para: () nomes () lugares () situações
 - 17) Tem dificuldades em narrar uma história ou repetir algo? () sim () não
 - 18) Comportamento social

() calmo () agitado () tímido
 - 19) Distrai-se com estímulos concorrentes? () Sim () Não () As vezes
 - 20) Faz uso de alguma medicação? () Não () Sim Qual? _____
 - 21) Há pessoas na família que tem ou já tiveram problemas de:

() Fala () Audição () Aprendizagem () Desatenção () Hiperatividade
- Se sim, qual o grau de parentesco? _____
- 22) Você já fez terapia fonoaudiológica? () Sim () Não

Anexo 4: Avaliação da função auditiva periférica.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Código: _____

AVALIAÇÃO AUDIOLOGICA CONVENCIONAL

Limiares auditivos

	250 Hz	500 Hz	1000 Hz	2000 Hz	3000 Hz	4000 Hz	6000 Hz	8000 Hz
OD								
OE								

Laudo

IPRF: OD= ____ OE= ____

Anexo 5: Índice percentual de reconhecimento de fala e teste de fala com ruído.

✧ TESTES AUDITIVOS COMPORTAMENTAIS PARA AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO CENTRAL ✧
LILIANE DESGUALDO PEREIRA E ELIANE SCHOCHAT

PROTOCOLO 3

ÍNDICE PERCENTUAL DE RECONHECIMENTO DE FALA (IPRF) COM GRAVAÇÃO E TESTE DE FALA COM RUÍDO (FR)

Faixa 2 do CD. Estímulos Monossilábicos.
(Pereira e Schochat, 1997)

Nome:	Idade:
Avaliador:	Data da avaliação:

IPRF		FR	
Intensidade de Fala OD:	Intensidade de Fala OE:	Intensidade de Fala OD:	Intensidade de Fala OE:
		Tipo de Ruído OE:	Tipo de Ruído OD:
		Intensidade de Ruído OE:	Intensidade de Ruído OD:
Lista D1	Lista D2	Lista D3	Lista D4
1. TIL	1. CHÁ	1. DOR	1. JAZ
2. JAZ	2. DOR	2. BOI	2. CÃO
3. ROL	3. MIL	3. TIL	3. CAL
4. PUS	4. TOM	4. ROL	4. BOI
5. FAZ	5. ZUM	5. GIM	5. NU
6. GIM	6. MEL	6. CAL	6. FAZ
7. RIR	7. TIL	7. NHÁ	7. GIM
8. BOI	8. GIM	8. CHÁ	8. PUS
9. VAI	9. DIL	9. TOM	9. SEIS
10. MEL	10. NU	10. SUL	10. NHÁ
11. NU	11. PUS	11. TEM	11. MIL
12. LHE	12. NHÁ	12. PUS	12. TEM
13. CAL	13. SUL	13. NU	13. ZUM
14. MIL	14. JAZ	14. CÃO	14. TIL
15. TEM	15. ROL	15. VAI	15. LHE
16. DIL	16. TEM	16. MEL	16. SUL
17. DOR	17. FAZ	17. RIR	17. CHÁ
18. CHÁ	18. LHE	18. JAZ	18. ROL
19. ZUM	19. BOI	19. ZUM	19. MEL
20. NHÁ	20. CAL	20. MIL	20. DOR
21. CÃO	21. RIR	21. LHE	21. VAI
22. TOM	22. CÃO	22. LER	22. DIL
23. SEIS	23. LER	23. FAZ	23. TOM
24. LER	24. VAI	24. SEIS	24. RIR
25. SUL	25. SEIS	25. DIL	25. LER
OD: % de acertos	OE: % de acertos	OD: % de acertos	OE: % de acertos

Anexo 6: Teste dicótico de dissílabos alternados (SSW).

 TESTES AUDITIVOS COMPORTAMENTAIS PARA AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO CENTRAL 
 LILIANE DESGUALDO PEREIRA E ELIANE SCHOCHAT

PROTOCOLO 10

TESTE DICÓTICO DE DISSÍLABOS ALTERNADOS (SSW ~ *STAGGERED SPONDAIC WORDS*) EM PORTUGUÊS

Faixa 11 do CD. Teste Dicótico de Dissílabos Alternados (SSW - *Staggered Spondaic Words*).
(Pereira e Schochat, 1997)

Nome: Avaliador:	Idade: Data da avaliação:
---------------------	------------------------------

1. Desempenho:

Intensidade da Fala OD:						
Intensidade da Fala OE:						
	A	B	C	D	Erros	Inversões
	DNC	DC	EC	ENC		
1	bota	fora	pega	fogo		
3	cara	vela	roupa	suja		
5	água	limpa	tarde	fresca		
7	joga	fora	chuta	bola		
9	ponto	morto	vento	fraco		
11	porta	lápiz	bela	joia		
13	rapa	tudo	cara	dura		
15	malha	grossa	caldo	quente		
17	boa	pinta	muito	prosa		
19	faixa	branca	pele	preta		
21	vila	rica	ama	velha		
23	gente	grande	vida	boa		
25	contra	bando	homem	baixo		
27	poço	raso	prato	fundo		
29	pêra	dura	coco	doce		
31	padre	nosso	dia	santo		
33	leite	branco	sopa	quente		
35	quinze	dias	oito	anos		
37	queda	livre	copo	d'água		
39	lava	louça	guarda	roupa		

Intensidade da Fala OD:						
Intensidade da Fala OE:						
	E	F	G	H	Erros	Inversões
	ENC	EC	DC	DNC		
2	noite	negra	sala	clara		
4	minha	nora	nossa	filha		
6	vaga	lume	mori	bundo		
8	cerca	viva	milho	verde		
10	bola	grande	rosa	murcha		
12	ovo	mole	peixe	fresco		
14	caixa	alta	braço	forte		
16	queijo	podre	figo	seco		
18	grande	venda	outra	coisa		
20	porta	mala	uma	luva		
22	lua	nova	taça	cheia		
24	entre	logo	bela	vista		
26	auto	móvel	não me	peça		
28	sono	calmo	pena	leve		
30	folha	verde	mosca	morta		
32	meio	a meio	lindo	dia		
34	cala	frio	bate	boca		
36	sobre	tudo	nosso	nome		
38	desde	quando	hoje	cedo		
40	vira	volta	meia	lata		

2. Análise quantitativa.

2.1. Número total de erros:

Início do Teste	DNC	DC	EC	ENC
OD	A:	B:	C:	D:
OE	H:	G:	F:	E:
Número total de erros:				

2.2. Porcentagem de erros do SSW em pacientes sem deficiência auditiva (SSW sem DA):

Condição	DNC	DC	EC	ENC
total erros				
multiplicar	2,5	2,5	2,5	2,5
SSW sem DA / % erros				
Orelha	OD		OE	
SSW sem DA / % erros				
total				
SSW sem DA / % erros				

2.3. Porcentagem de erros do SSW em pacientes com perda auditiva (SSW com DA):

Condição	DNC	DC	EC	ENC
SSW % erros				
IPRF % erros				
SSW com DA / % erros				
Orelha	OD		OE	
SSW com DA / % erros				
Total				
SSW com DA / % erros				

2.4. Porcentagem de acertos e grau de inabilidade de análise auditiva:

Acertos OD: Acertos OE: Grau

Anexo 7: Teste padrão de duração sonora.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Código: _____

1. LCL
2. LLC
3. CLL
4. LLC
5. CCL
6. CLL
7. LLC
8. LCC
9. CCL
10. CLL
11. CCL
12. LCC
13. CLL
14. LCL
15. LCC
16. LLC
17. LCC
18. CLC
19. LLC
20. LLC
21. CCL
22. CLL
23. CLC
24. LLC
25. LLC
26. LCL
27. CCL
28. LCC
29. CLC
30. LCL

Anexo 8: Teste *gaps in noise*.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Código: _____

Teste GIN (Gap In Noise)

Nome: _____ Idade: _____ Data: _____

exemplo	Teste 1	Teste 2	Teste 3	Teste 4
1 15 5 20	1 15 2 5	1 2 10	1 12 3	1 20 19 2 5
2 8 8 5	2 15 20 2	2 20 3 12 3	2 2 20 3 2 20 5	2 20 12 8 8
3 5	3 6 10	3 15 21 8	3 2 8	3 10 21 8 12
4 15	4 6 20 6	4 3 6 2	4 8 10	4 8 22 12 8 12
5 5 10 10	5 4 23 12 10	5 12 20	5 23 4 4 4	5 4 23 15 2 15
6 20 8 8	6 12 24 8	6 12 4 12	6 2 15 12	6 12 24 15 2
7 10 10	7 3 4	7 10 15 8	7 2 8 5	7 10 25 12 5
8	8 10 10	8 10 2 10	8 5 4 3	8 8 26 15 15 15
9 20 15 15	9 5 27 5 15	9 10 15 15	9 10 27 20 10 5	9 6 27 5
10 20	10 28 2 20 8	10 2 28 6 12 20	10 15 28 20 2 6	10 12 28 2
	11 6 12 12	11 4 3	11 12 8	11 2 5 10 3
	12 6 30 3 15 20	12 2 30 8 5	12 6 8	12 6 30 3 6
	13 15 31 4	13 15 4 4	13 8	13 8 31 3 5 20
	14 5 32 4 10	14 10 4 20	14 8 10 3	14 3 32 4 15 20
	15 3 6	15 15 8 15	15 8 3	15 12 33 4 8 10
	16 2 3 20	16 8 8	16 6	16 10 34 4 10 4
	17 35 12 12	17 3	17 10	17 20 35 20 3 5
	18 5 4	18 2 3	18 6 12 4	18 26 20

Anexo 9: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Discriminação de duração.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Discriminação de Duração

Discriminação de Duração (160 e 60 ms) (Faixa10)

Objetivo: Identificar se existe diferença de padrão de duração entre dois sons que ocorrem sucessivamente.

Acertos (%): _____

Discriminação de Duração (160 e 60 ms)

1 L C Diferente	2 C L Diferente	3 C C Igual	4 L L Igual	5 L C Diferente
6 L C Diferente	7 C L Diferente	8 L C Diferente	9 C C Igual	10 C L Diferente
11 L L Igual	12 L C Diferente	13 L C Diferente	14 C L Diferente	15 C C Igual

Anexo 10: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Imitação de duração.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Imitação de Duração

Imitação de padrão de duração de dois sons (Faixa 16)

Objetivo: Identificar e imitar o modelo de padrão de duração sucessivo no tempo.

Acertos (%): _____

Duração (400 e 200 ms)

1 L C	2 C L	3 C C	4 C L	5 L L
6 L C	7 L C	8 C C	9 C L	10 L C
11 L L	12 L C	13 C L	14 C C	15 C L

Imitação de padrão de duração de três sons (Faixa 17)

Objetivo: Identificar e imitar o modelo de padrão de duração sucessivo no tempo.

Acertos (%): _____

Duração (400 e 200 ms) - 3 estímulos

1 C C L	2 L L C	3 L C L	4 C L C
5 C L L	6 L L C	7 L C L	8 C C L
9 C L C	10 L L C	11 C L C	12 L C L
13 C C L	14 C L L	15 L L C	

Anexo 11: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Reconhecimento de duração.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: ____/____/____

**Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Reconhecimento de Duração**

Reconhecimento de padrão de duração de dois sons (Faixa 16)

Objetivo: Reconhecer som não-verbal apresentado no silêncio com dois eventos acústicos que sucedem no tempo e que variam quanto ao padrão de duração.

Acertos (%): _____

Reconhecimento de Duração (400 e 200 ms)

1	<u> L </u>	<u> C </u>	2	<u> C </u>	<u> L </u>	3	<u> C </u>	<u> C </u>	4	<u> C </u>	<u> L </u>	5	<u> L </u>	<u> L </u>
6	<u> L </u>	<u> C </u>	7	<u> L </u>	<u> C </u>	8	<u> C </u>	<u> C </u>	9	<u> C </u>	<u> L </u>	10	<u> L </u>	<u> C </u>
11	<u> L </u>	<u> L </u>	12	<u> L </u>	<u> C </u>	13	<u> C </u>	<u> L </u>	14	<u> C </u>	<u> C </u>	15	<u> C </u>	<u> L </u>

Reconhecimento de padrão de duração de três sons (Faixa 17)

Objetivo: Reconhecer som não-verbal apresentado no silêncio com três eventos acústicos que sucedem no tempo e que variam quanto ao padrão de duração.

Acertos (%): _____

Reconhecimento de Duração (400 e 200 ms) - 3 estímulos

1	<u> C </u>	<u> C </u>	<u> L </u>	2	<u> L </u>	<u> L </u>	<u> C </u>	3	<u> L </u>	<u> C </u>	<u> L </u>	4	<u> C </u>	<u> L </u>	<u> C </u>
5	<u> C </u>	<u> L </u>	<u> L </u>	6	<u> L </u>	<u> L </u>	<u> C </u>	7	<u> L </u>	<u> C </u>	<u> L </u>	8	<u> C </u>	<u> C </u>	<u> L </u>
9	<u> C </u>	<u> L </u>	<u> C </u>	10	<u> L </u>	<u> L </u>	<u> C </u>	11	<u> C </u>	<u> L </u>	<u> C </u>	12	<u> L </u>	<u> C </u>	<u> L </u>
13	<u> C </u>	<u> C </u>	<u> L </u>	14	<u> C </u>	<u> L </u>	<u> L </u>	15	<u> L </u>	<u> L </u>	<u> C </u>				

Anexo 12: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Discriminação de frequência.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

**Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Discriminação de Frequência**

Discriminação de Frequência (1000 e 2000 Hz) (Faixa 8)

Objetivo: Identificar se existe diferença de padrão de frequência entre dois sons que ocorrem sucessivamente

Acertos (%): _____

Discriminação de Frequência (1000 e 2000 Hz)

1 G G Igual	2 G A Diferente	3 A A Igual	4 A G Diferente	5 A G Diferente
6 G A Diferente	7 A A Igual	8 G G Igual	9 G G Igual	10 G A Diferente
11 A A Igual	12 A G Diferente	13 G A Diferente	14 G A Diferente	15 A G Diferente

Anexo 13: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Imitação de frequência.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

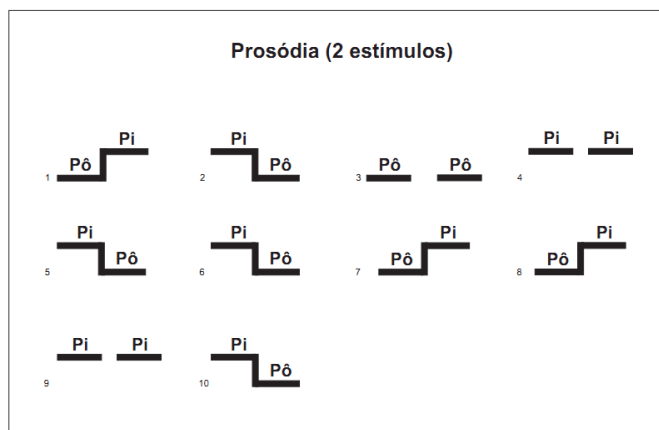
Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Imitação de Frequência

Imitação de padrão de frequência de dois sons (Faixa 12)

Objetivo: Identificar e imitar o modelo de padrão de frequência sucessivo no tempo.

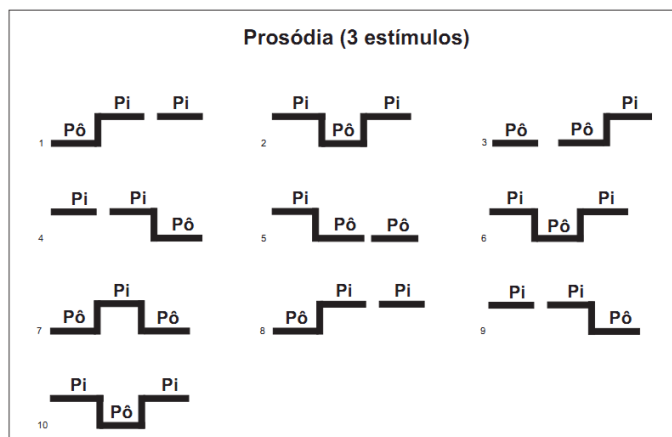
Acertos (%): _____



Imitação de padrão de frequência de três sons (Faixa 13)

Objetivo: Identificar e imitar o modelo de padrão de frequência sucessivo no tempo.

Acertos (%): _____



Anexo 14: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Reconhecimento de frequência.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: __/__/____

**Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Reconhecimento de Frequência**

Reconhecimento de padrão de frequência de dois sons (Faixa 14)

Objetivo: Reconhecer som não-verbal apresentado no silêncio com dois eventos acústicos que sucedem no tempo e que variam quanto ao padrão de frequência.

Acertos (%): _____

Reconhecimento de Frequência (1000 e 2000 Hz)

1 G A	2 A G	3 A G	4 A A	5 A G
6 G G	7 G A	8 G A	9 A A	10 A G
11 G A	12 G G	13 G A	14 A A	15 A G

Reconhecimento de padrão de frequência de três sons (Faixa 15)

Objetivo: Reconhecer som não-verbal apresentado no silêncio com três eventos acústicos que sucedem no tempo e que variam quanto ao padrão de frequência.

Acertos (%): _____

Reconhecimento de Frequência (1000 e 2000 Hz) - 3 estímulos

1 A G A	2 A A G	3 G A G	4 G A A	5 A A G
6 G A G	7 G G A	8 A G A	9 A G G	10 G A G
11 A G A	12 A A G	13 G A A	14 G A G	15 A G A

Anexo 15: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Resolução temporal.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

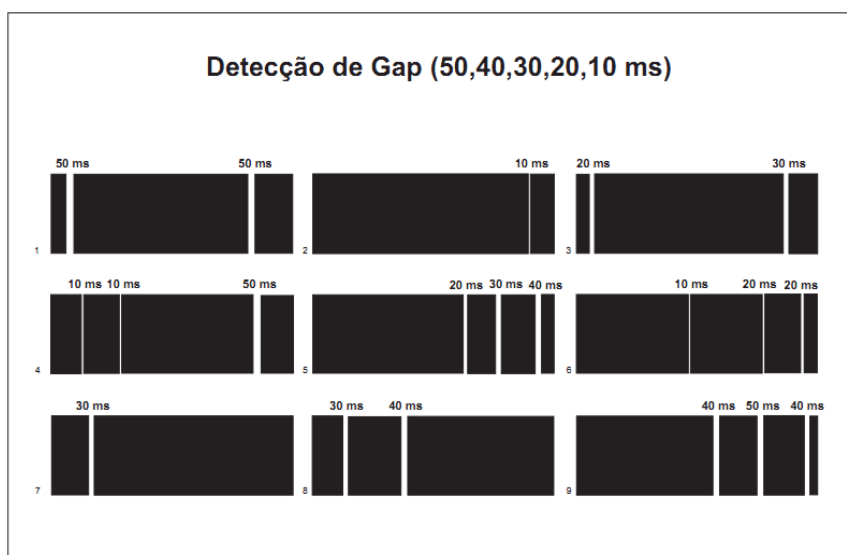
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Resolução Temporal

Atividade de detecção de intervalo de silêncio na presença de ruído *white noise* (Faixa 7)

Objetivo: Identificar intervalos de silêncio de diferentes milissegundos na presença de um ruído *white noise* contínuo.

Acertos (%): _____



Anexo 16: Protocolo de treinamento da habilidade de processamento temporal – Resolução temporal.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

**Treinamento da habilidade de Processamento Temporal
Resolução Temporal**

Atividade de detecção de intervalo de silêncio na presença de ruído *white noise* (Teste GIN 2 e 4)
Objetivo: Identificar intervalos de silêncio de diferentes milissegundos na presença de um ruído *white noise* contínuo.

Acertos (%): _____ Acertos (%): _____

Nome: _____ Idade: _____ Data: _____

Teste GIN (Gap In Noise)

exemplo	Teste 1	Teste 2	Teste 3	Teste 4
1 15 5 20	1 15 2 5	1 2 10	1 12 3	1 20 2 5
2 8 8 5	2 15 20 2	2 20 3 12 3	2 2 2 20 5	2 20 12 8 8
3 5	3 6 10	3 15 21 8	3 2 8	3 10 21 6 12
4 15	4 6 20 6	4 3 22 20 6 2	4 8 10	4 8 22 8
5 5 10 10	5 4 23 12 10	5 12 23 5 20 4	5 23 4 4	5 4 3 15 15
6 20 8 8	6 12 24 8	6 12 4 12	6 2 15 12	6 12 24 15 2
7 10 10	7 3 4	7 10 15 8	7 2 6 5	7 10 5 25 12
8	8 10 26 3 2	8 10 26 5 2 10	8 5 4 3	8 6 26 15
9 20 15 15	9 5 27 5 15	9 10 15 15	9 10 27 20 10 5	9 6 27 5
10 20	10 28 2 20 8	10 2 28 6 12 20	10 15 2 6	10 12 28 2
	11 6 12 12	11 4 3	11 12 8	11 2 5 29 2 10 3
	12 6 30 3 15 20	12 2 30 8 6	12 6 8	12 6 6 6 30 3
	13 15 31 4	13 15 4 4	13 8	13 8 5 31 3 20
	14 5 32 4 10	14 10 4 20	14 8 10 3	14 3 15 20 32 4
	15 3 6	15 6 15	15 8 3	15 12 8 10 33 4
	16 2 3 20	16 8 8	16 6	16 10 10 34 4 4 4
	17 35 12 12	17 3	17 10	17 20 3 35 20 5
	18 5 4	18 2 3	18 6 12 4	18 36 20

Anexo 17: Protocolo de treinamento da habilidade de figura-fundo para sons linguísticos.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: ____/____/____

Treinamento da habilidade de figura-fundo

Dicótico de Dissílabos Alternados
Faixa 17

	ENC	EC	DC	DNC
1	Fecha	Porta	Limpa	Tudo
2	Boa	Tarde	Linda	Noite
3	Porta	Lápis	Cinco	Malas
4	Jaca	Verde	Rosa	Murcha
5	Guarda	Napo	Limpa	Móveis
6	Homem	Forte	Mesa	Grande
7	Fruta	Verde	Carne	Podre
8	Muita	Neve	Guarda	Chuva
9	Bolsa	Leve	Jóia	Cara
10	Prato	Azul	Pires	Rosa
11	Manhã	Quente	Noite	Fresca
12	Cela	Boca	Come	Frio
13	Muito	Peso	Lenço	Belo
14	Colchão	Novo	Papel	Velho
15	Papa	Gaio	Pega	Tudo
16	Café	Frio	Água	Quente
17	Casa	Branca	Moça	Linda
18	Lata	Velha	Porta	Grande
19	Joga	Fora	Bate	Bola
20	Pega	Peso	Pluma	Leve
21	Fala	Sério	Moço	Manso
22	Livro	Grosso	Carro	Caro
23	Casca	Limpa	Bola	Dura
24	Bate	Boca	Fura	Bolo
25	Bota	Limpa	Joga	Fora
26	Água	Clara	Pele	Limpa
27	Joga	Tudo	Chuta	Forte
28	Leite	Doce	Queijo	Fresco
29	Lua	Nova	Taça	Chela
30	Malha	Fina	Mola	Velha
31	Minha	Luva	Uma	Boca
32	Olho	Gordo	Fruta	Verde

Anexo 18: Protocolo de treinamento da habilidade de figura-fundo para sons linguísticos.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: ____/____/____

Treinamento da habilidade de figura-fundo
Escuta Dicótica com Dígitos

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Tarefa: _____
S/R: _____

D	E
5	4
4	8
5	9
7	4
9	8
5	7
5	8
4	5
4	9
9	5
4	7
8	5
8	9
7	9
9	7
7	8
7	5
8	7
9	4
8	4

Anexo 19: Protocolo de treinamento da habilidade de figura-fundo para sons não linguísticos.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de figura-fundo**Escuta Direcionada Não Verbal**

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

Atenção à _____
S/R: _____
Acertos (%): _____

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

OE	OD
1. Cachorro	Galo
2. Igreja	Chuva
3. Gato	Cachorro
4. Porta	Chuva
5. Gato	Galo
6. Chuva	Porta
7. Galo	Gato
8. Igreja	Porta
9. Galo	Cachorro
10. Porta	Igreja
11. Cachorro	Gato
12. Chuva	Igreja

Anexo 20: Protocolo de treinamento da habilidade de fechamento auditivo – Senteças.

Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Fechamento Auditivo
Faixa 27

Senteças

Senteças					
1	Feche a janela antes de sair.				
2	Abra seu livro na página onze, agora.				
3	Lembre-se de guardar os brinquedos depois da brincadeira.				
4	Volte a fita antes de devolvê-la à locadora.				
5	Terminem as provas até às 10 horas.				
6	Pendure a toalha no varal, depois de tomar banho.				
7	Compre pães quando sair do trabalho.				
8	Espere-me no portão da escola às 5h 30.				
9	Quando seu pai chegar, avise-o de que o Alberto ligou.				
10	Termine a lição de casa até a hora do almoço.				
11	Nunca deixe suas roupas no chão.				
12	Depois de sair, feche a porta com cuidado.				
13	Por favor, limpe os pés antes de entrar.				
14	Depois que o cachorro comer, guarde a ração.				
15	Ligue-me assim que você chegar de viagem!				
16	Tome seu sorvete enquanto andamos.				
17	Vá visitar sua tia na semana que vem.				
18	Volte para casa antes de escurecer.				
19	Escove os dentes depois de jantar.				
20	Abaixe o rádio antes que eu fique surda.				
Acertos(%)					

Anexo 21: Protocolo de treinamento da habilidade de fechamento auditivo – Palavras trissílabas.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____
Sessão nº: _____ Data: ____/____/____

Treinamento da habilidade de Fechamento Auditivo
Faixa 16

Palavras Trissílabas

Tarefa: _____ Tarefa: _____ Tarefa: _____ Tarefa: _____
S/R: _____ S/R: _____ S/R: _____ S/R: _____
Acertos (%): _____ Acertos (%): _____ Acertos (%): _____ Acertos (%): _____

1	Palito
2	Boneca
3	Batata
4	Macaca
5	Gatilho
6	Cabelo
7	Vizinho
8	Gaveta
9	Lagarta
10	Rochedo
11	Calçada
12	Peneira
13	Natação
14	Cenoura
15	Sacola
16	Fazenda
17	Futuro
18	General
19	Legume
20	Melado
21	Piano
22	Violão
23	Cachorro
24	Luneta

1	Palito
2	Boneca
3	Batata
4	Macaca
5	Gatilho
6	Cabelo
7	Vizinho
8	Gaveta
9	Lagarta
10	Rochedo
11	Calçada
12	Peneira
13	Natação
14	Cenoura
15	Sacola
16	Fazenda
17	Futuro
18	General
19	Legume
20	Melado
21	Piano
22	Violão
23	Cachorro
24	Luneta

1	Palito
2	Boneca
3	Batata
4	Macaca
5	Gatilho
6	Cabelo
7	Vizinho
8	Gaveta
9	Lagarta
10	Rochedo
11	Calçada
12	Peneira
13	Natação
14	Cenoura
15	Sacola
16	Fazenda
17	Futuro
18	General
19	Legume
20	Melado
21	Piano
22	Violão
23	Cachorro
24	Luneta

1	Palito
2	Boneca
3	Batata
4	Macaca
5	Gatilho
6	Cabelo
7	Vizinho
8	Gaveta
9	Lagarta
10	Rochedo
11	Calçada
12	Peneira
13	Natação
14	Cenoura
15	Sacola
16	Fazenda
17	Futuro
18	General
19	Legume
20	Melado
21	Piano
22	Violão
23	Cachorro
24	Luneta

Anexo 22: Protocolo de treinamento da habilidade de fechamento auditivo – Palavras dissílabas.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Fechamento Auditivo
Faixa 17

Palavras Dissílabas

Tarefa: _____ Tarefa: _____ Tarefa: _____ Tarefa: _____
S/R: _____ S/R: _____ S/R: _____ S/R: _____
Acertos (%): _____ Acertos (%): _____ Acertos (%): _____ Acertos (%): _____

1	Vida
2	Lobo
3	Batom
4	Capa
5	Pata
6	Sala
7	Mico
8	Boca
9	Vaca
10	Caça
11	Sapa
12	Lata
13	Rico
14	Taba
15	Caju
16	Sopa
17	Mago
18	Chata
19	Garras
20	Doce

1	Vida
2	Lobo
3	Batom
4	Capa
5	Pata
6	Sala
7	Mico
8	Boca
9	Vaca
10	Caça
11	Sapa
12	Lata
13	Rico
14	Taba
15	Caju
16	Sopa
17	Mago
18	Chata
19	Garras
20	Doce

1	Vida
2	Lobo
3	Batom
4	Capa
5	Pata
6	Sala
7	Mico
8	Boca
9	Vaca
10	Caça
11	Sapa
12	Lata
13	Rico
14	Taba
15	Caju
16	Sopa
17	Mago
18	Chata
19	Garras
20	Doce

1	Vida
2	Lobo
3	Batom
4	Capa
5	Pata
6	Sala
7	Mico
8	Boca
9	Vaca
10	Caça
11	Sapa
12	Lata
13	Rico
14	Taba
15	Caju
16	Sopa
17	Mago
18	Chata
19	Garras
20	Doce

Anexo 23: Protocolo de treinamento da habilidade de fechamento auditivo – Exercício monótico de fala filtrada.



Centro de Referência em Neurofibromatose
Hospital das Clínicas – Universidade Federal de Minas Gerais
Fonoaudiologia

Nome: _____

Sessão nº: _____ Data: __/__/____

Treinamento da habilidade de Fechamento Auditivo
Exercício monótico de fala filtrada
OD – Faixa 18 e OE – Faixa 19

	A	B
1	Sol	Mel
2	Pé	Sul
3	Boi	Rir
4	Dar	Mão
5	Fé	Dois
6	Pá	Nú
7	Cor	Tom
8	Mar	Dor
9	Nó	Cru
10	Flor	São
11	Ser	Til
12	Um	Par
13	Ter	Vir
14	Pai	Faz
15	Meu	Crer
16	Vai	Sem
17	Céu	Gol
18	Pó	Tal
19	Chá	Lar
20	Cão	Bom
21	Mil	Paz
22	Sal	Nós
23	Sim	Bem
24	Não	Ler
25	Pão	Pau

	A	B
1	Sol	Mel
2	Pé	Sul
3	Boi	Rir
4	Dar	Mão
5	Fé	Dois
6	Pá	Nú
7	Cor	Tom
8	Mar	Dor
9	Nó	Cru
10	Flor	São
11	Ser	Til
12	Um	Par
13	Ter	Vir
14	Pai	Faz
15	Meu	Crer
16	Vai	Sem
17	Céu	Gol
18	Pó	Tal
19	Chá	Lar
20	Cão	Bom
21	Mil	Paz
22	Sal	Nós
23	Sim	Bem
24	Não	Ler
25	Pão	Pau

	A	B
1	Sol	Mel
2	Pé	Sul
3	Boi	Rir
4	Dar	Mão
5	Fé	Dois
6	Pá	Nú
7	Cor	Tom
8	Mar	Dor
9	Nó	Cru
10	Flor	São
11	Ser	Til
12	Um	Par
13	Ter	Vir
14	Pai	Faz
15	Meu	Crer
16	Vai	Sem
17	Céu	Gol
18	Pó	Tal
19	Chá	Lar
20	Cão	Bom
21	Mil	Paz
22	Sal	Nós
23	Sim	Bem
24	Não	Ler
25	Pão	Pau

	A	B
1	Sol	Mel
2	Pé	Sul
3	Boi	Rir
4	Dar	Mão
5	Fé	Dois
6	Pá	Nú
7	Cor	Tom
8	Mar	Dor
9	Nó	Cru
10	Flor	São
11	Ser	Til
12	Um	Par
13	Ter	Vir
14	Pai	Faz
15	Meu	Crer
16	Vai	Sem
17	Céu	Gol
18	Pó	Tal
19	Chá	Lar
20	Cão	Bom
21	Mil	Paz
22	Sal	Nós
23	Sim	Bem
24	Não	Ler
25	Pão	Pau

Bibliografia Consultada

Triola, MF. Introdução à Estatística. 10ª ed. LTC; 2008