

Pollyanna Barros Batista

**AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E DA LINGUAGEM
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
2011**

Pollyanna Barros Batista

**AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E DA LINGUAGEM
EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1**

Dissertação 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 grau de Mestre em Saúde do Adulto.

Área de Concentração: Ciências Clínicas

Orientador: Professor Dr. Nilton Alves de Rezende

Co-orientadora: Professora Dra. Stela Maris Aguiar Lemos

**Belo Horizonte
2011**

Batista, Pollyanna Barros.
B333a Avaliação do processamento auditivo e da linguagem em pacientes com Neurofibromatose Tipo 1 [manuscrito]. / Pollyanna Barros Batista. -- Belo Horizonte: 2011.
123f.: il.
Orientador: Nilton Alves de Rezende.
Co-Orientadora: Stela Maris Aguiar Lemos.
Área de concentração: Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto.
Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Neurofibromatose 1. 2. Percepção Auditiva. 3. Transtornos de Aprendizagem. 4. Transtornos da Audição. 5. Testes Auditivos. 6. Dissertações Acadêmicas. I. Rezende, Nilton Alves de. II. Lemos, Stela Maris Aguiar. III. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. IV. Título.

NLM: OZ 380

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Reitor:

Professor Clélio Campolina Diniz

Vice-reitor:

Professora Rocksane de Carvalho Norton

Pró-reitor de Pós-Graduação:

Professor Ricardo Santiago Gomez

Pró-reitor de pesquisa:

Professor Renato de Lima dos Santos

FACULDADE DE MEDICINA

Diretor:

Professor Francisco José Penna

Vice-diretor:

Professor Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador do Centro de Pós-graduação:

Professor Manoel Otávio da Costa Rocha

Subcoordenadora do Centro de Pós-graduação:

Professora Teresa Cristina de Abreu Ferrari

DEPARTAMENTO DE CLÍNICA MÉDICA

Chefe de Departamento:

Professora Anelise Impeliziere Nogueira

Coordenador do Programa de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto:

Professora Teresa Cristina de Abreu Ferrara

Colegiado do Curso de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto:

Professora Teresa Cristina Abreu Ferrari

Professora Valéria Maria Azeredo Passos

Professor Luiz Gonzaga Vaz Coelho

Professora Suely Meireles Rezende

Professor Francisco Eduardo Costa Cardoso

Professor Marcus Vinícius Melo de Andrade

Andréa de Lima Bastos (Discente titular)

Fernanda Maria Farage Osório (Discente suplente)



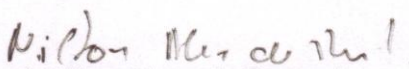
**FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO**

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640

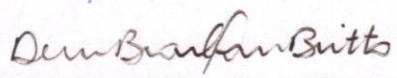


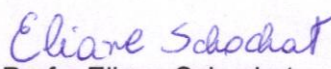
DECLARAÇÃO

A Comissão Examinadora, abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores Nilton Alves de Rezende, Stela Maris Aguiar Lemos, Denise Brandão de Oliveira e Britto e Eliane Schochat, aprovou a defesa da dissertação intitulada: "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E DA LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", apresentada pela mestrandia POLLYANNA BARROS BATISTA, para obtenção do título de Mestre em Saúde do Adulto, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto – área de concentração em Ciências Clínicas, da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 12 d dezembro de 2011.


Prof. Nilton Alves de Rezende
Orientador


Profa. Stela Maris Aguiar Lemos
Coorientadora


Profa. Denise Brandão de Oliveira e Britto


Profa. Eliane Schochat



FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 3409.9641 - FAX: (31) 3409.9640



ATA DE DEFESA DE DISSERTAÇÃO DE MESTRADO de POLLYANNA BARROS BATISTA, nº de registro 2010652813. Às onze horas do dia **doze de dezembro de 2011**, reuniu-se na Faculdade de Medicina da UFMG a Comissão Examinadora de dissertação aprovada pelo Colegiado do Programa para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **"AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E DA LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1"**, requisito final para a obtenção do Grau de Mestre em Saúde do Adulto, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto – área de concentração em Ciências Clínicas, da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Abrindo a sessão, o Presidente da Comissão, Prof. Nilton Alves de Rezende, após dar a conhecer aos presentes o teor das Normas Regulamentares do trabalho final, passou a palavra à candidata para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores com a respectiva defesa da candidata. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença da candidata e do público para julgamento e expedição do resultado definitivo. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof. Nilton Alves de Rezende/ orientador	Instituição: UFMG	Indicação: <u>Aprovada</u>
Profa. Stela Maris Aguiar Lemos/ coorientadora	Instituição: UFMG	Indicação: <u>aprovada</u>
Prof. Denise Brandão de Oliveira e Britto	Instituição: PUC-MG	Indicação: <u>aprovada</u>
Profa. Eliane Schochat	Instituição: USP	Indicação: <u>aprovada</u>

Pelas indicações, a candidata foi considerada aprovada

O resultado final foi comunicado publicamente à candidata pelo Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar, o Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 12 de dezembro de 2011.

Prof. Nilton Alves de Rezende/ orientador Nilton Alves de Rezende

Profa. Stela Maris Aguiar Lemos/ coorientadora Stela Maris Aguiar Lemos

Prof. Denise Brandão de Oliveira e Britto Denise Brandão de Oliveira e Britto

Profa. Eliane Schochat Eliane Schochat

Profa. Teresa Cristina de Abreu Ferrari/Coordenadora Teresa Cristina de Abreu Ferrari

Obs.: Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador

Profª Teresa Cristina de Abreu Ferrari
Coord. PG. em Ciências Aplicadas
à Saúde do Adulto
Faculdade de Medicina / UFMG

Dedicatória

*Aos **meus pais** pelo amor,
carinho e apoio em todos os momentos da minha vida.*

Agradecimento Especial

*Ao Professor Dr. Nilton Alves de Rezende,
pela orientação segura, amizade,
incentivo e pela confiança depositada
desde o tempo de iniciação científica.*

Muito Obrigada!

Agradecimentos

À Professora Dra. Stela Maris Aguiar Lemos, pela orientação precisa.

Ao Professor Dr. Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues, pelo apoio, incentivo e preciosas contribuições a este trabalho.

Aos meus pais, Eni e Raimundo, por todo o estímulo e aprendizado ao longo da minha vida.

*A toda a equipe do Centro de Referência em Neurofibromatose, em especial a **Juliana Souza, Carla Menezes, Luiza Rodrigues e Alline Hellen** pelo constante apoio e colaborações.*

Aos pacientes que integraram esta pesquisa, pela receptividade e disponibilidade, indispensáveis à realização deste trabalho.

*A **Janaina e Tamiris**, eternas amigas do Colégio Ordem e Progresso da Polícia Civil, pela imensa ajuda.*

À CAPES, pela bolsa de estudos que permitiu iniciar a jornada acadêmica.

***“A vida é semente e não árvore pronta,
bem cuidada, vai florir onde for posta.”***

(Rosa Margarida de Carvalho Rocha)

Resumo:

Introdução: Na Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é descrita alta prevalência de problemas de aprendizagem que resultam em baixo desempenho escolar. Para que haja aprendizado é necessário que o indivíduo seja capaz de escutar, compreender e separar as partes relevantes da fala dos ruídos de fundo, em qualquer ambiente físico. Sabe-se que grande parte da linguagem é aprendida por meio da audição que pode ser considerada um sistema funcional responsável por receber informações sonoras e convertê-las em sinais específicos para transdução ao longo das fibras nervosas até o córtex. Quando há um fraco desempenho em uma ou mais habilidades auditivas, é muito mais difícil aprender sem assistência especial, mesmo tendo inteligência normal, motivação e saúde. **Objetivo:** Verificar o processamento neurológico da informação auditiva e sua possível associação com alterações de linguagem e aprendizagem em indivíduos com NF1. **Métodos:** Foi realizado um estudo descritivo-comparativo com 25 pacientes com NF1 (14 do gênero feminino e 11 do gênero masculino) e 22 controles (15 do gênero feminino e 7 do gênero masculino), na faixa etária de 10 a 34 anos. Foram analisados o desempenho nos testes comportamentais auditivos: localização sonora (LS), memória sequencial para sons verbais (MSV) e não-verbais (MSNV), padrão de frequência (PF), padrão de duração (PD), *gap in noise* (GIN), fala com ruído (FR), identificação de sentenças sintéticas com mensagem competitiva ipsilateral (SSI-MCI) e contralateral (SSI-MCC), dicótico de dígitos (DD), dicótico de dissílabos alternados (SSW) e dicótico não verbal (DNV), além de analisar os resultados obtidos no Teste de Desempenho Escolar (TDE), teste de consciência fonológica e sintática. As ferramentas estatísticas utilizadas foram: teste t-Student, teste de Mann-Whitney, teste Exato de Fisher e o coeficiente de correlação de Pearson. Foram considerados como associações estatisticamente significativas, os resultados que apresentaram um nível de significância de 5%. **Resultados:** Diferenças estatisticamente significativas foram constatadas entre os grupos NF1 e controle nos testes: MSV, MSNV, PF, PD, GIN, FR OD e OE, SSI MCI, DD OD e OE, SSW OD e OE, SSI MCC a OE na relação sinal/ruído de -40 dB, DNV na tarefa de atenção direcionada a 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. **Conclusão:** Indivíduos com NF1 apresentaram alterações relevantes no processamento auditivo que estiveram associados a alterações de linguagem e aprendizagem.

Descritores: Neurofibromatose 1; Transtornos da audição; Testes auditivos; Percepção auditiva; Transtornos da aprendizagem.

Abstract:

Introduction: High prevalence of learning disabilities resulting in poor academic performance has already been described in Neurofibromatosis type 1. Learning process depends on the ability to listen, understand and separate the relevant parts of speech from background noise, regardless of the physical environment. It is known that much of the language is learned by hearing which is considered a functional system responsible for receiving sound information and convert them into specific transduction signals along the nerve fibers to the cortex. When there is a weak performance in one or more auditory abilities, it is much more difficult to learn without special assistance, even with normal intelligence, motivation and health. **Objectives:** Verify the neurological processing of the auditory information and its possible association with language and learning disabilities in patients with NF1. **Methods:** Descriptive-comparative study with 25 patients with NF1 (14 female and 11 male) and 22 controls (15 female and 7 male) aged 10 to 34 years. We analyzed the performance in auditory behavioral tests: sound localization (SL), sequential verbal memory (SVM), sequential non-verbal memory (SNVM), frequency patterns (FP), duration patterns (DP), Gap in Noise (GIN), speech in noise (SN), synthetic sentence identification with ipsilateral competing message (SSI – ICM) and contralateral competing message (SSI – CCM), dichotic digits (DD), staggered spondaic word (SSW) and dichotic nonverbal (DNV), in addition to analyze the results in the School Performance Test (TDE), phonologic and syntactic awareness. The statistical tools used were: t-Test, Mann-Whitney test, Fisher's Exact test and the Pearson correlations. Probability values <0.05 were considered statistically significant. **Results:** Differences between NF1 and control groups were found in the tests: SVM, SNVM, FP, DP, GIN, SN RE and LE, SSI ICM, DD RE and LE, SSW RE and LE, SSI CCM in the LE ratios speech/noise -40 dB, DNV attention to RE and in the phonologic awareness. Positive correlations were observed between the dichotic tests and the school performance subtests. The PF and PD showed positive correlation with the phonologic awareness test. **Conclusion:** Patients with NF1 displayed auditory processing disorders associated to language and learning disabilities.

Keywords: Neurofibromatosis 1; Hearing disorders; Hearing tests; Auditory perception; Learning disorders.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1: Heredograma familiar mostrando um progenitor afetado pela NF1 na geração III, o qual passou o gene mutado para dois de seus filhos integrantes da geração IV.....	23
FIGURA 2 : Imagens das lesões que constituem critérios diagnósticos para a NF1	25
FIGURA 3: Modelo de níveis proposto por Hachon <i>et al.</i> (2011) para os déficits de aprendizagem presentes nos indivíduos com NF1	30
FIGURA 4: Procedimentos realizados nas avaliações.....	41
FIGURA 5: Exemplo de alguns estímulos do teste GIN	45
FIGURA 6: Exemplo de um item da versão do teste SSW adaptado para o português brasileiro.....	47
FIGURA 7: Distribuição dos indivíduos por grupo NF1 e controle quanto à escolaridade	54
FIGURA 8: Distribuição dos indivíduos por grupo NF1 e controle quanto à variável repetência escolar.....	55
FIGURA 9: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Localização Sonora nos grupos NF1 e controle.....	56
FIGURA 10: Distribuição da média de acertos para o Teste de Memória Sequencial Verbal.	57
FIGURA 11: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Memória Sequencial Verbal nos grupos NF1 e controle	57
FIGURA 12: Distribuição da média de acertos para o Teste de Memória Sequencial Não Verbal.....	58
FIGURA 13: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Memória Sequencial Não Verbal nos grupos NF1 e controle.....	58
FIGURA 14: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Fala com Ruído – Orelha Direita.....	63
FIGURA 15: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Fala com Ruído – Orelha Esquerda.....	63
FIGURA 16: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Dicótico de Dígitos – Orelha Direita	66
FIGURA 17: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Dicótico de Dígitos – Orelha Esquerda.....	66

FIGURA 18: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Dissílabos Alternados (SSW) – Orelha Direita	67
FIGURA 19: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Dissílabos Alternados (SSW) – Orelha Esquerda	67
FIGURA 20: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas (SSI) com mensagem competitiva ipsilateral (Sinal/Ruído: 0 dB, -10 dB e -15 dB).....	68
FIGURA 21: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção Livre	68
FIGURA 22: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção à Direita	69
FIGURA 23: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção à Esquerda.....	69
FIGURA 24: Distribuição do grupo NF1 e controle segundo a classificação do distúrbio do processamento auditivo	70
FIGURA 25: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Escrita.....	73
FIGURA 26: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Aritmética	74
FIGURA 27: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Leitura	74
FIGURA 28: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Classificação Geral.....	75

TABELAS

TABELA 1: Valores das estatísticas descritivas para a idade cronológica (em anos), nos grupos NF1 e controle.....	54
TABELA 2: Medidas estatísticas descritivas (média, mediana, desvio-padrão, mínimo e máximo) nos testes dióticos (número de acertos), por grupo estudado NF1 e controle.	56
TABELA 3: Resultados dos desempenhos nos testes de padrão de frequência e padrão de duração.	60
TABELA 4: Resultado do desempenho no teste GIN.	61
TABELA 5: Média, mediana e desvio-padrão nos testes monóticos (em porcentagem), por grupo estudado NF1 e controle.....	62
TABELA 6: Média, mediana e desvio-padrão nos testes dicóticos (em porcentagem), por grupo estudado NF1 e controle.....	65
TABELA 7: Distribuição dos indivíduos segundo a análise dos aspectos qualitativos (tendência de erros) no teste Dicótico de Dissílabos Alternados (SSW)	70
TABELA 8: Distribuição do número de acertos no teste de consciência fonológica de acordo com as medidas estatísticas descritivas (mínimo, média, mediana, máximo e desvio-padrão) e valor de p	71
TABELA 9: Distribuição dos indivíduos no teste de consciência sintática segundo a categorização e o valor de p	72
TABELA 10: Correlação entre os testes de processamento auditivo e os testes de desempenho escolar, consciência fonológica e consciência sintática.....	76

QUADROS

QUADRO 1: Critérios diagnósticos para a NF1 segundo o NHI.....	24
QUADRO 2: Frequência de outras características clínicas da NF1	26
QUADRO 3: Vias auditivas e sua função no processamento auditivo.....	32
QUADRO 4: Tipos de alterações do processamento auditivo embasados em Pereira (2004).	35
QUADRO 5: Análise qualitativa do teste SSW	48
QUADRO 6: Classificação dos testes comportamentais de processamento auditivo segundo o estímulo alvo, tipo de tarefa, tipo de resposta solicitada e habilidade auditiva avaliada.	50

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

AC Antes de Cristo

ASHA *American Speech Language Hearing Association*

CAPES Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior

Cm Centrímetro

CRNF - MG Centro de Referência em Neurofibromatose de Minas Gerais

dB Decibel

dBNA Decibel Nível de Audição

dBNPS Decibel Nível de Pressão Sonora

dBNS Decibel Nível de Sensação

DNV Teste Dicótico Não Verbal

DPA Distúrbio do Processamento Auditivo

EAAB Efeito Auditivo Alto-Baixo

EABA Efeito Auditivo Baixo-Alto

EB Escore Bruto

EBT Escore Bruto Total

EOAB Efeito de ordem alto-baixo

EOBA Efeito de ordem baixo-alto

ETIC Ética

FR Teste de Fala com Ruído

Hz Hertz

IPRF Índice Percentual de Reconhecimento de Fala

LS Teste de Localização Sonora

MCC Mensagem Competitiva Contralateral

MCI Mensagem Competitiva Ipsilateral

Ms milissegundo

MSNV Teste de Memória Sequencial Não Verbal

MSV Teste de Memória Sequencial Verbal

NF Neurofibromatose

NF1 Neurofibromatose tipo 1

NF2 Neurofibromatose tipo 2

NIH *National Institute of Health*

OD Orelha Direita
OE Orelha Esquerda
PF Teste de Padrão de Frequência
PD Teste de Padrão de Duração
PSI Teste de Logaudiometria Pediátrica
QI Quociente Intelectual
RNM Ressonância Nuclear Magnética
SSI Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas com Mensagem Competitiva
SPSS *Statistical Package for Social Sciences*
S/R Sinal/Ruído
SSW *Staggered Spondaic Word Test*
TCLE Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TDAH Transtorno de Déficit de Atenção-Hiperatividade
TDE Teste de Desempenho Escolar
UBOs *Unknown Bright Objects*
UFMG Universidade Federal de Minas Gerais
WISC *Wechsler Intelligence Scale for Children*
WIAT *Wechsler Individual Achievent Test*
% Porcentagem

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	21
2. REVISÃO DA LITERATURA	22
2.1 Neurofibromatoses	22
2.2 Processamento auditivo e linguagem.....	30
2.2.1 Bases neurofisiológicas da audição e linguagem.....	31
2.2.2 Processamento auditivo	32
2.2.3 Estudos que relacionam distúrbio do processamento auditivo com alterações de linguagem e aprendizagem	35
3. OBJETIVO	38
4. POPULAÇÃO E MÉTODO.....	39
4.1 População.....	39
4.1.1 Critérios de inclusão no grupo NF1	39
4.1.2 Critérios de exclusão no grupo NF1	39
4.1.3 Critérios de inclusão no grupo controle.....	40
4.1.4 Critérios de exclusão no grupo controle	40
4.2 Procedimentos de avaliação	40
4.2.1 Anamnese	41
4.2.2 Avaliação audiológica	41
4.2.3 Avaliação do processamento auditivo	42
4.2.4 Avaliação da linguagem nas dimensões sintática e fonológica	51
4.2.4 Avaliação de leitura, escrita e aritmética.....	52
4.3 Análises estatísticas dos dados.....	53
5. RESULTADOS	53
5.1 Caracterização da amostra.....	54
5.2 Caracterização da avaliação do processamento auditivo.....	55

5.3 Caracterização da avaliação de linguagem e aprendizagem.....	71
5.4 Correlação entre a avaliação do processamento auditivo e as avaliações de linguagem	76
6. DISCUSSÃO	78
6.1 Discussão sobre a caracterização da amostra	79
6.2 Discussão sobre a caracterização da avaliação do processamento auditivo.....	79
6.3 Discussão sobre as avaliações de linguagem e aprendizagem e as possíveis correlações com as avaliações do processamento auditivo.	86
6.4 Comentários conclusivos	88
7. CONCLUSÃO	89
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	90
9. ANEXOS	101

1. INTRODUÇÃO

A Neurofibromatose Tipo 1 (NF1) ou doença de Von Recklinghausen, descrita em detalhes primeiramente em 1882 por Friedrich Daniel von Recklinghausen, é uma doença autossômica dominante, que acomete ambos os gêneros independente da raça e etnia (FRIEDMAN *et al.*, 1999).

Existe na NF1 alta frequência de problemas psicológicos e de comportamento, além de dificuldades de aprendizagem que resultam em baixo desempenho escolar. Déficits cognitivos são as complicações mais comuns nas crianças com NF1, prejudicando o desenvolvimento acadêmico (HYMAN *et al.*, 2006).

Para que haja aprendizado é necessário que o indivíduo seja capaz de escutar, compreender e separar as partes relevantes da fala dos ruídos de fundo, em qualquer ambiente físico. Sabe-se que grande parte da linguagem é aprendida por meio da audição e esta pode ser considerada um sistema funcional responsável por receber informações sonoras e convertê-las em sinais específicos para transdução ao longo das fibras nervosas até o córtex. Quando há um fraco desempenho em uma ou mais habilidades auditivas, é muito mais difícil aprender sem assistência especial, mesmo tendo inteligência normal, motivação e saúde (MACHADO, 2003).

Devido à alta frequência de alterações de aprendizagem, linguagem e fala na população atendida no Centro de Referência em Neurofibromatose de Minas Gerais (CRNF-MG), além da avaliação do processamento auditivo e linguagem em um único paciente sinalizar uma alteração a ser mais bem estudada nos pacientes com NF1 (BATISTA *et al.*, 2010), todos esses aspectos motivaram a realização deste estudo, visto que há a necessidade de ampliar o conhecimento sobre esses assuntos, além dos recursos terapêuticos e educacionais.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1 Neurofibromatoses

Neurofibromatose (NF) é a denominação para um grupo de doenças neurocutâneas de origem genética, de caráter hereditário, transmitida por um gene dominante. Atualmente se divide em Neurofibromatose tipo 1 (NF1), Neurofibromatose tipo 2 (NF2) e Schwannomatose (KORF, RUBENSTEIN, 2005).

As descrições de indivíduos que supostamente apresentariam NF foram descobertas em manuscritos datados de 1000 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” (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) (1987) definiu os critérios diagnósticos para as neurofibromatoses, bem como estabeleceu parâmetros para o acompanhamento dos pacientes acometidos por essas doenças.

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 é considerado representante de novas mutações. A penetrância é de quase 100% e a expressividade é altamente variável (FRIEDMAN, 1999). (FIGURA 1)

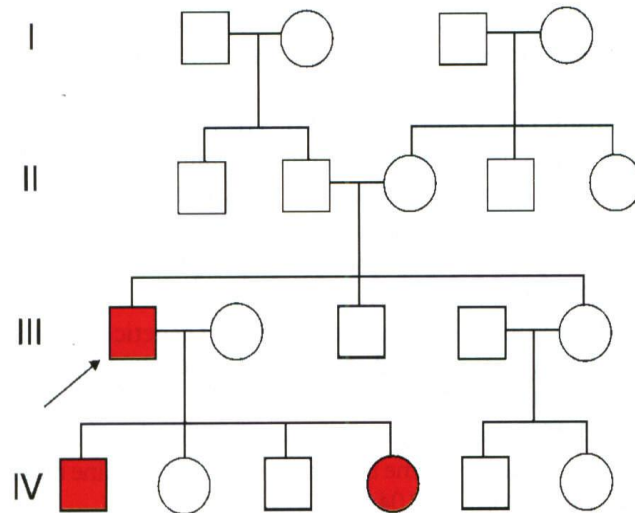


FIGURA 1: Heredograma familiar mostrando um progenitor afetado pela NF1 na geração III, o qual passou o gene mutado para dois de seus filhos integrantes da geração IV. Fonte: Geller M, Bonalumi, 2004.

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 no sistema nervoso e funciona como um supressor do crescimento tumoral (XU, 1990; GUTMANN, 1991; DASTON, 1992). A perda de neurofibromina seja através da mutação ou herança leva a um risco aumentado de desenvolver tumores benignos e malignos em indivíduos afetados.

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 NHI dos Estados Unidos (QUADRO 1):

QUADRO 1: Critérios diagnósticos para a NF1 segundo o NHI

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
Genético	7. Parente de primeiro grau com diagnóstico de NF1

Fonte: NHI Consensus development conference (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 (NORTH, 1998).

Os *neurofibromas* são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos e que podem ser classificados em cutâneos, subcutâneos e plexiformes (KORF, RUBENSTEIN, 2005). Os neurofibromas são de origem multicelular, constituídos de células de Schwann, fibroblastos, células perineurais, endoteliais e mastócitos (GELLER, BONALUMI, 2004). Representam a característica clínica primária da doença e dependendo da localização, comprometem funções vitais como a visão e audição (RICCARDI, 1981; JONES, 1988).

As falsas *efélides*, são sardas em regiões não expostas ao sol, possuem coloração semelhante as manchas café-com-leite, porém exibem tamanho menor. Podem atingir cerca de 90% dos pacientes com NF1 e são vistas nas regiões axilares ou inguinais em número igual ou superior a três (DEBELLA, 2000).

O *glioma do nervo óptico* é o tumor do sistema nervoso central mais comum observado na NF1 acometendo aproximadamente 15% dos pacientes, podendo envolver qualquer região óptica. O seu diagnóstico ocorre mais frequentemente na infância, principalmente entre quatro e seis anos (SINGHAL *et al.*, 2002).

A *displasia da asa do esfenóide* 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 por meio da realização de radiografia ou tomografia computadorizada (ALWAN *et al.*, 2005).

A prevalência de *lesões de ossos longos* é de aproximadamente 1– 4% em pacientes com NF1 (FRIEDMAN, BIRCH, 1997; CRAWFORD, SCHORRY, 1999; VITALE *et al.*, 2002). A tibia é o osso longo mais frequentemente envolvido, embora o acometimento de outros ossos longos possa ocorrer.

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. Os nódulos de Lisch afetam mais de 70% dos pacientes com NF1 aos dez anos de idade, são assintomáticos e não resultam em qualquer complicação oftalmológica. A presença de múltiplos nódulos de Lisch parece ser exclusiva da NF1 (GELLER *et al.*, 1998; DEBELLA *et al.*, 2000).

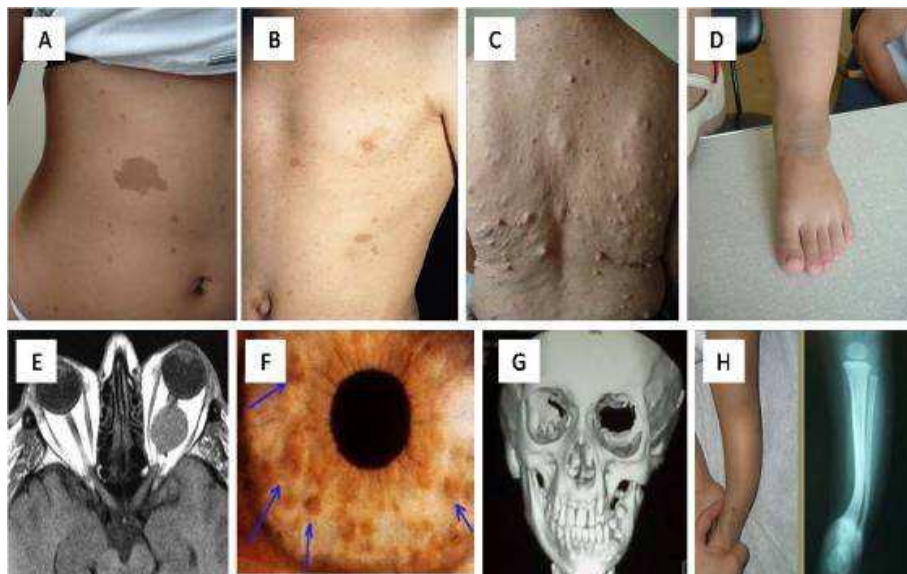


FIGURA 2 : Imagens das lesões que constituem critérios diagnósticos para a NF1. A) Manchas cor de café-com-leite; B) Efélides similis axilares; C) Neurofibromas cutâneos e subcutâneos; D) Neurofibroma plexiforme pequeno no tornozelo; E) Glioma óptico; F) Nódulos de Lisch; G) Displasia do esfenóide; H)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

2.1.1.2 Características gerais

Além dos critérios diagnósticos, outros achados clínicos frequentes na NF1 são apresentados no quadro 2.

QUADRO 2: Frequência de outras características clínicas da NF1

Características	Frequência
Tumores malignos da bainha do nervo periférico	2-5%
Escoliose	10%
Escoliose com necessidade de cirurgia	5%
Estenose da artéria renal	2%
Feocromocitoma	2%
Déficit de aprendizagem	30-60%
Déficit de atenção e hiperatividade	38%
Epilepsia	6-7%
Estenose de aqueduto cerebral	1-5%
Macrocefalia	45%
Estatura entre o percentil 10 e 25	30%

Fonte: Adaptado de Souza (2008)

2.1.1.3 Dificuldades de aprendizagem, alterações de linguagem e distúrbio do processamento auditivo na NF1

A deficiência mental não é um achado comum em pacientes com NF1, estimando-se uma incidência de 6 a 7% nos pacientes, que é maior do que na população em geral (HYMAN *et al.*, 2005). Os indivíduos que possuem uma grande deleção no gene NF1 (cerca de 5% da população rastreada para NF1) parecem apresentar desenvolvimento mais atrasado que o esperado. Supõe-se que essa deleção inclua genes contíguos que, quando ausentes, contribuem para manifestações clínicas, dentre elas, distúrbios cognitivos. Em oposição a deficiência mental, o déficit de aprendizagem é bastante comum e compromete aproximadamente 30-60% dos pacientes, dependendo do estudo. As crianças acometidas exibem um padrão misto de déficit de aprendizagem, incluindo alterações tanto verbais quanto não verbais. Além disso, a maioria dos estudos aponta que essas crianças apresentam dificuldades na orientação visuo-espacial e na memória de curto prazo (OZONOFF, 1999; NORTH, 2000).

Áreas hiperintensas, originalmente descritas como *unknown bright objects* (UBOs) são observadas em 64% dos exames de ressonância nuclear magnética (RNM) de encéfalo de pacientes com NF1. Patologicamente correspondem a áreas de degeneração vacuolar da substância branca e foi postulada alguma relação entre este achado e as alterações cognitivas, embora esta relação permaneça controversa. Os UBOs tendem a desaparecer ou diminuir de tamanho, número e intensidade com a idade. Desta forma são menos comuns nos adultos. (HYMAN *et al.*, 2003).

Lorch *et al.* (1999) investigaram a natureza e a gravidade das alterações de fala, voz e linguagem em 30 adultos de 17 a 73 anos (média: 32 anos). Todos os indivíduos que participaram deste estudo apresentavam quociente intelectual (QI) com pontuação maior que 80 pontos. Os resultados indicaram alta frequência de problemas escolares (53,3%), alterações na qualidade vocal foram encontradas em aproximadamente 40% dos indivíduos com NF1, 63% apresentaram alterações na leitura, 43% dificuldades na escrita e 50% revelaram dificuldades de soletração. Segundo esses autores, as dificuldades encontradas podem ser reflexo do fraco desempenho escolar nas etapas iniciais da aprendizagem.

O mecanismo fisiopatológico proposto para explicar as manifestações da NF1 é a elevação da atividade da p21Ras (COSTA *et al.*, 2001; COSTA, SILVA, 2002). A construção de um modelo animal, utilizando camundongos com NF1, demonstrou que uma modulação precisa do Ras pela neurofibromina é essencial para a aprendizagem e a memória (COSTA *et al.*, 2001). A lovastatina, um inibidor específico da HMG-CoA redutase, enzima responsável pela regulação da biossíntese do colesterol foi utilizada em um modelo animal e revertem os déficits cognitivos observados em camundongos com NF1 através da inibição da atividade do p21Ras (COSTA *et al.*, 2002).

As dificuldades na aprendizagem causadas por um aumento na atividade da p21Ras podem ser explicadas pelo aumento na formação de ácido gama-aminobutírico (GABA). Esse ácido atua como um neurotransmissor inibitório no hipocampo, uma área do cérebro implicada na formação da memória. O processo inibitório resulta da polarização aumentada do potencial de membrana do neurônio, que é induzida pela ligação da molécula GABA a receptores específicos na membrana plasmática. Esses receptores incluem os ionotrópicos, que são os próprios canais de íons, e aqueles acoplados a proteínas G, como a p21Ras. O aumento de GABA suprime a síntese de óxido nítrico, que é essencial para a formação da memória, e

pode eventualmente induzir a dificuldades de aprendizagem em pacientes com NF1 (DAS, 2003). Os resultados de Costa *et al.* (2002) confirmaram que as dificuldades na aprendizagem em camundongos *Nf1+/-* podem ser restauradas por manipulações genéticas ou farmacológicas da atividade da p21Ras ou por receptores antagonistas de GABA e realçam que a modulação correta da p21Ras é essencial para memória e aprendizagem.

Trovó-Marqui *et al.* (2005) avaliaram um grupo de 55 indivíduos de um CRNF no Brasil utilizando dois instrumentos: WISC (para crianças) e o WIAT (para os adultos) e encontraram que 76% dos indivíduos com NF1 deste centro de referência apresentaram distúrbios de aprendizagem. Segundo os autores, a alta frequência de déficits de aprendizagem pode ser reflexo do *status* sócio-econômico e cultural da amostra.

Hyman *et al.* (2006) estudaram o desempenho acadêmico, desempenho cognitivo, funções executivas, coordenação motora fina, velocidade motora e o transtorno do déficit de atenção e hiperatividade (TDAH) em 81 crianças com NF1 comparadas a 49 controles, pareados por gênero, idade, escolaridade e nível sócio-econômico. Com base nos resultados obtidos, os autores concluíram que 52% das crianças com NF1 apresentaram fraco desempenho acadêmico, sendo que destas 20% foram diagnosticadas apresentando somente distúrbio de leitura e escrita e 32% apresentaram, além dessas alterações, outros problemas cognitivos. Neste estudo, somente 28% das crianças avaliadas apresentaram o diagnóstico de TDAH.

Coudé *et al.* (2007) analisaram a ocorrência de repetência escolar e desatenção em 310 indivíduos com NF1, na faixa etária de 6 a 75 anos, comparados a 242 controles com idades entre 6 a 70 anos. Estes autores encontraram que 53% dos pacientes com NF1 repetiram pelo menos uma série escolar, sendo que destes, 70% apresentaram desempenho insatisfatório principalmente nas séries iniciais. Além disso, 67% dos indivíduos com NF1 apresentaram pelo menos um dos critérios diagnósticos para o TDAH.

Erdogan-Bakar *et al.* (2009) administraram um conjunto de testes neuropsicológicos em 58 pacientes com diagnóstico de NF1, 20 indivíduos sem NF1 (porém com parentesco com os pacientes com NF1), 40 indivíduos com TDAH e 40 indivíduos normais. Os resultados revelaram uma alta prevalência (29%) de deficiência mental (QI < 70) na população com NF1, ao contrário do que é relatado na literatura. Além disso, os autores verificaram nos indivíduos com NF1 com QI > 80, baixo desempenho no teste WISC-R, principalmente nos

subtestes de percepção visual e de aritmética, quando comparado aos indivíduos com TDAH pareados com a mesma escala de inteligência.

Souza *et al.* (2009) avaliaram 206 prontuários de pacientes atendidos no CRNF de Minas Gerais e observaram a frequência de manifestações clínicas e suas complicações. Os resultados revelaram que a frequência de dificuldades de aprendizagem nos indivíduos com NF1 era de 54,3% e que 56,7% desta população apresentava distúrbios da fala e da voz.

Gilboa *et al.* (2010) avaliaram 60 crianças, sendo 30 com NF1 e 30 controles com desenvolvimento normal, na faixa etária de 8 a 16 anos, sendo que todos apresentaram $QI > 70$, em testes integração visuo-motora e escrita. Diferenças estatísticas foram encontradas entre os grupos, sendo que os indivíduos com NF1 apresentaram pior desempenho nas tarefas avaliadas.

Batista *et al.* (2010) avaliaram a função auditiva em um paciente de 31 anos com NF1. Os autores realizaram inicialmente a audiometria tonal liminar e utilizaram os testes de LS, MSV, MSNV, FR, PF, PD, DD, DNV e SSW para avaliar o processamento auditivo. Avaliaram também a linguagem oral e escrita, consciência fonológica e sintática. Os resultados revelaram uma anormalidade nas habilidades de fechamento auditivo, figura-fundo e reconhecimento de padrões temporais. Dificuldades de comunicação inter-hemisférica e ineficiência de comunicação entre as áreas auditivas primárias e associativas foram encontradas nos resultados da avaliação do processamento auditivo deste paciente. Distúrbio de leitura e escrita, além de alterações de consciência fonológica e sintática foram também observadas e correlacionadas as alterações de processamento auditivo.

No artigo de revisão realizado por Hachon *et al.* (2011) são citados estudos que descrevem as principais dificuldades de aprendizagem nos indivíduos com NF1, além de propor um modelo baseado nos estudos de Frith *et al.* (1991) que explicam a etiologia das alterações de aprendizagem presentes nos indivíduos com NF1. Os autores descrevem 4 níveis: comportamental, cognitivo, neurobiológico e genético e apontam que as dificuldades observadas no primeiro nível (comportamental – déficits de leitura, escrita, motores e TDAH) estão relacionados aos demais níveis, visto que alterações nas funções executivas, anatômicas e decorrentes da deficiência da produção de neurofibromina são fortes fatores que contribuem para alterações comportamentais. (FIGURA 3)

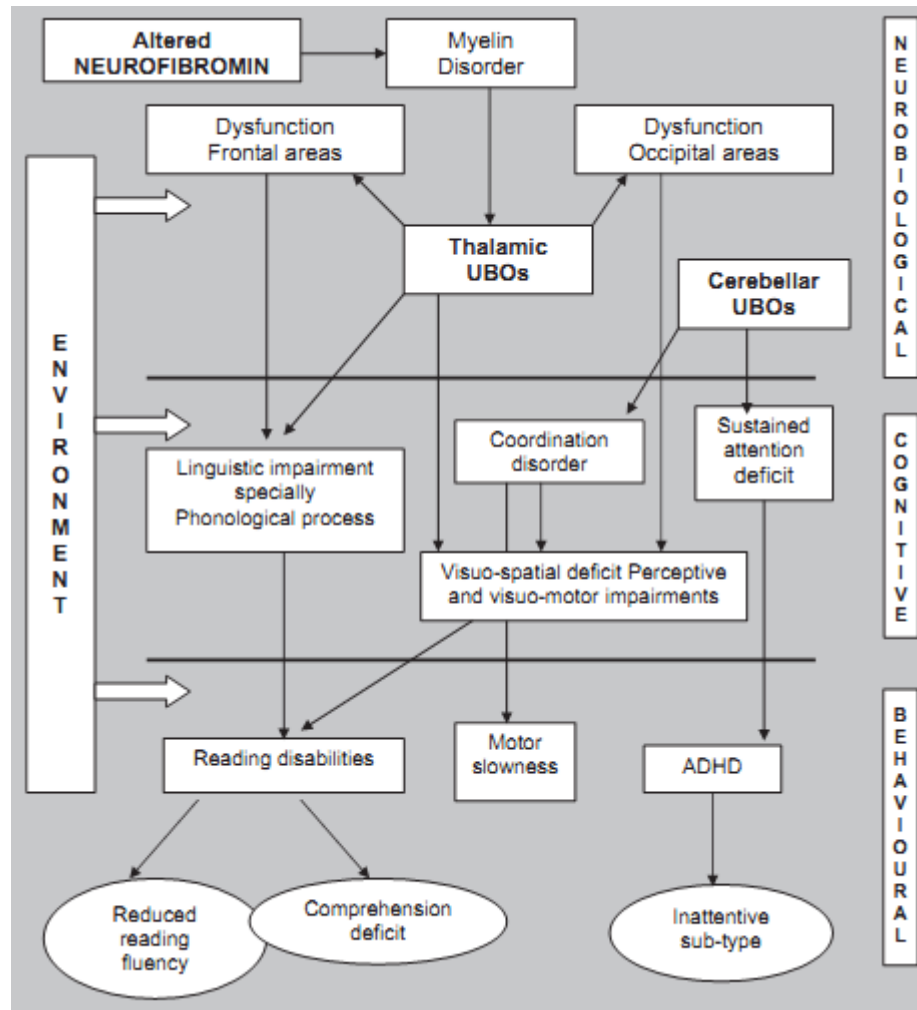


FIGURA 3: Modelo de níveis proposto por Hachon *et al.* (2011) para os déficits de aprendizagem presentes nos indivíduos com NF1.

2.2 Processamento auditivo e linguagem

A linguagem é a função primordial do desenvolvimento humano e constitui pré-requisito para sua aquisição e desenvolvimento a integridade anatomofisiológica do sistema neurológico e do sistema auditivo, associada aos fatores como nível intelectual, aspectos psíquicos, desenvolvimento emocional, assim como fatores “externos” como a estimulação da linguagem e o convívio social (PEREIRA, 1993)

Entre as funções desenvolvidas pelo ser humano, a audição se destaca no processo de aquisição e desenvolvimento da linguagem verbal, por possibilitar a percepção dos estímulos sonoros. Tais estímulos são captados pela orelha e conduzidos à área cerebral correspondente,

onde são analisados e interpretados pelo indivíduo. A interpretação dos estímulos sonoros fornece significado aos sons ambientais e de fala, torna o indivíduo capaz de desenvolver a linguagem interna e a comunicação, por meio da fala e da escrita (PEREIRA, 1993).

2.2.1 Bases neurofisiológicas da audição e linguagem

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 é, portanto, 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 (ISAAC, 1999).

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 processamento auditivo central são os núcleos cocleares, complexo olivar superior, colículo inferior, corpo geniculado medial e córtex auditivo (QUADRO 3).

QUADRO 3: 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 et al. (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).

2.2.2 Processamento auditivo

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 processamento auditivo refere-se à série de processos que envolvem a análise e interpretação do estímulo sonoro e pode ser definido como a série de operações mentais que o indivíduo realiza ao lidar com informações recebidas via sentido da audição e que dependem de uma capacidade biológica inata e de experientiação no meio acústico. No ser humano com desenvolvimento normal, pode-se deparar com o processamento auditivo e a memória, o processamento visual e o aprendizado de uma língua similar ao 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, além de ter uma importância vital, está relacionada à capacidade de trabalho e equilíbrio psicológico do homem. A compreensão da fala é essencial para uma comunicação normal e é dependente das habilidades auditivas (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.

Pereira (2004) classifica o desempenho do processamento auditivo em quatro categorias:

- *Decodificação (gnósico acústico)*: refere-se à habilidade de atribuir significado aos estímulos sonoros, em relação aos aspectos fonêmicos da linguagem. Responsável pela habilidade de integração auditiva e informação dos sinais acústicos em forma de memória sensorial. Possui uma relação com a discriminação dos fonemas, sendo de certa forma responsável pelo bom desempenho e desenvolvimento das habilidades de leitura e escrita.
- *Codificação (gnósico auditivo)*: integração das informações auditivas com fatores sensoriais e visuais. Tem uma relação de proximidade com os aspectos e conhecimento sobre fonologia, sintaxe, semântica, etc. Pode ser representada por episódios onde exista o entendimento de solicitação verbal para se fazer alguma atividade.
- *Organização (gnósico sequencial)*: capacidade responsável por dar sequência e planejar eventos sonoros no tempo. Acredita-se estar relacionada à memória áudio verbal.
- *Gnósico não verbal*: associada a capacidade de adquirir ou armazenar informações que se sucedem no tempo e atribuir significados à variação da prosódia da fala.

Baseada nesta classificação e estudando indivíduos brasileiros, Pereira (2004) classificou as alterações do processamento auditivo em déficits gnósicos, dependendo das inabilidades auditivas encontradas na avaliação comportamental. (QUADRO 4).

QUADRO 4: Tipos de alterações do processamento auditivo embasados em Pereira (2004).

Tipo de distúrbio do processamento auditivo quanto ao déficit gnósico	Ideia principal do prejuízo associado à linguagem
Decodificação ou déficit gnósico acústico	Análise e síntese fonêmica
Codificação ou déficit gnósico auditivo	Aquisição e/ou armazenamento de informações integradas - regras da língua
Organização ou déficit gnósico sequencial	Aquisição e/ou armazenamento de informações segundo o aspecto temporal
Déficit gnósico não verbal	Prosódia da fala

2.2.3 Estudos que relacionam distúrbio do processamento auditivo com alterações de linguagem e aprendizagem

Segundo a ASHA (2005) considera-se um distúrbio do processamento auditivo (DPA) quando se observa alteração em uma ou mais habilidades auditivas: localização e lateralização sonora, discriminação auditiva, reconhecimento de padrões auditivos, aspectos temporais da audição incluindo resolução, mascaramento, integração e ordenação temporal, desempenho auditivo na presença de sinais competitivos e desempenho auditivo com sinais acústicos degradados. O DPA é uma disfunção específica dos processos auditivos, mas também pode estar associado a déficits de linguagem, memória e atenção.

Furbeta e Felipe (2005) analisaram as respostas de nove crianças (idades entre 7 a 9 anos) com dificuldades de leitura e escrita submetidas à avaliação simplificada do processamento auditivo, sem perda auditiva periférica e histórico de problemas neurológicos e/ou psiquiátricos. Este estudo revelou relação estatisticamente significativa entre apresentar dificuldade de leitura e escrita e falhar nas tarefas de memória com quatro sílabas e com sons instrumentais, sendo estas tarefas eficientes nesta detecção. Essas autoras concluíram que existe relação entre as alterações do processamento auditivo e a dificuldade de leitura e escrita.

Capellini *et al.* (2008) caracterizam o desempenho de crianças com dislexia quanto às habilidades auditivas e de consciência fonológica. Participaram deste estudo crianças com dislexia e com bom desempenho escolar, submetidas a avaliações audiológica, do processamento auditivo e das habilidades fonológicas. Os resultados indicaram diferença

estatisticamente significativa entre as habilidades auditivas de sequência para sons verbais, mensagem competitiva ipsi e contralateral, dicótico de dígitos e dissílabos alternados e ainda nos subtestes de consciência fonológica (síntese, segmentação, manipulação e transposição). Os achados deste estudo evidenciaram correlação entre provas de memória auditiva e manipulação silábica e fonêmica e associação entre habilidades auditivas e fonológicas, sugerindo que os processos auditivos interferem diretamente na percepção de aspectos acústicos, temporais e sequenciais dos sons para formação de uma representação fonológica estável.

O estudo de Engelmann e Ferreira (2009) aponta para a relação entre dificuldades de aprendizagem e alteração do processamento auditivo em uma turma de segunda série por meio da aplicação de testes de leitura, memória sequencial verbal e não verbal. As autoras observaram dificuldades de aprendizagem e alteração de processamento auditivo em todos os participantes nos subperfis primários. Verificaram a importância da memória sequencial verbal no aprendizado da leitura e escrita.

Pinheiro *et al.* (2010) avaliaram 40 escolares, de ambos os gêneros, na faixa etária de 8 a 12 anos, divididos em dois grupos: grupo 1 – composto por escolares com diagnóstico de distúrbio de aprendizagem e grupo 2 – composto por escolares com adequado desempenho acadêmico, em testes comportamentais do processamento auditivo (testes dicótico de dígitos e de dissílabos alternados e teste de fala com ruído). Os achados sugerem que o grupo de escolares com distúrbio de aprendizagem apresenta desempenho inferior em relação ao grupo sem dificuldades, refletindo dificuldades no processamento das informações auditivas.

Pelitero *et al.* (2010) compararam o desempenho na avaliação do processamento auditivo de crianças (na faixa etária de 8 a 12 anos) com alteração de aprendizagem da leitura e escrita, avaliados por meio dos testes MSV, MSNV, LS, Pediatric Speech Intelligibility Test (PSI) e teste de desempenho escolar (TDE). Os resultados encontrados não revelaram associação estatisticamente significativa entre o desempenho nos testes de processamento auditivo e o grupo com dificuldades de aprendizagem, embora tenha sido verificada maior frequência de alterações no grupo de estudo em relação ao grupo controle.

Oliveira *et al.* (2011) caracterizaram e compararam, por meio de testes comportamentais, o processamento auditivo de escolares na faixa etária de 8 a 16 anos, com diagnóstico interdisciplinar de distúrbio de aprendizagem, dislexia e escolares com bom desempenho acadêmico. Essas autoras observaram que os escolares com bom desempenho acadêmico apresentaram desempenho superior nos testes de processamento auditivo em relação aos escolares com distúrbio de aprendizagem e dislexia, sendo que os escolares com transtorno de aprendizagem apresentaram desempenho inferior nas habilidades auditivas avaliadas pelos testes DD, SSW, logaudiometria pediátrica, LS, MSV e MSNV.

Embora os distúrbios cognitivos e dificuldades da aprendizagem sejam manifestações frequentes e bem descritas em pacientes com NF1, somente um estudo de caso foi encontrado sobre processamento auditivo na base de dados da SciELO. Não foram encontradas outras descrições de possíveis alterações do processamento auditivo e a sua correlação com alterações de linguagem e da aprendizagem nesta população nas bases de dados MEDLINE, LILACS e SCOPUS.

3. OBJETIVO

Avaliar o processamento auditivo e verificar a correlação com as alterações de linguagem e aprendizagem em pacientes com NF1.

4. POPULAÇÃO E MÉTODO

O presente trabalho trata-se de um estudo descritivo-comparativo, com amostra não probabilística de recorte transversal, realizado no CRNF - MG, Anexo de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Ambulatório Professor João Gontijo. O projeto desta pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG, conforme parecer número ETIC - 175/10 (Anexo 1).

4.1 População

Foram convidados a participar desta pesquisa os pacientes atendidos no CRNF - MG na faixa etária de 10 a 35 anos de idade. Para controle foram convidados pessoas de idade e gênero semelhantes aos pacientes. Os critérios de inclusão e exclusão estão descritos abaixo:

4.1.1 Critérios de inclusão no grupo NF1

- 1) Pacientes com diagnóstico de certeza de NF1, considerando-se os critérios diagnósticos do Consenso de 1987 do NIH;
- 2) Os pacientes que concordaram em participar e assinaram o termo de consentimento livre esclarecido (Anexo 2);
- 3) Ter como primeira língua o português do Brasil.

4.1.2 Critérios de exclusão no grupo NF1

- 1) Pacientes com diagnóstico de NF2, Schwannomatose e os pacientes apenas com suspeita de NF1;
- 2) Estiver em processo de terapia fonoaudiológica;

- 3) Não ter sensibilidade auditiva normal (não apresentar limiares audiométricos iguais ou inferiores a 25 dB NA e índice de reconhecimento de fala igual ou superior a 88%);
- 4) Não realizar todos os testes propostos para o estudo.

4.1.3 Critérios de inclusão no grupo controle

- 1) Ausência de diagnóstico de NF1, ou seja, que não apresentarem as características do grupo NF1;
- 2) Os indivíduos que concordaram em participar e assinaram o termo de consentimento livre esclarecido (Anexo 2);
- 3) Ter como primeira língua o português do Brasil.

4.1.4 Critérios de exclusão no grupo controle

- 1) Estar em processo de terapia fonoaudiológica;
- 2) Não realizar todos os testes propostos para o estudo;
- 3) Não ter sensibilidade auditiva normal (não apresentar limiares audiométricos iguais ou inferiores a 25 dB NA e índice de reconhecimento de fala igual ou superior a 88%);
- 4) Apresentar evidência ou história de alteração cognitiva, neurológica e/ou psíquica.

4.2 Procedimentos de avaliação

Foi utilizado o seguinte fluxograma para a avaliação dos pacientes e controles, sendo que todos os testes foram realizados somente por um dos pesquisadores:

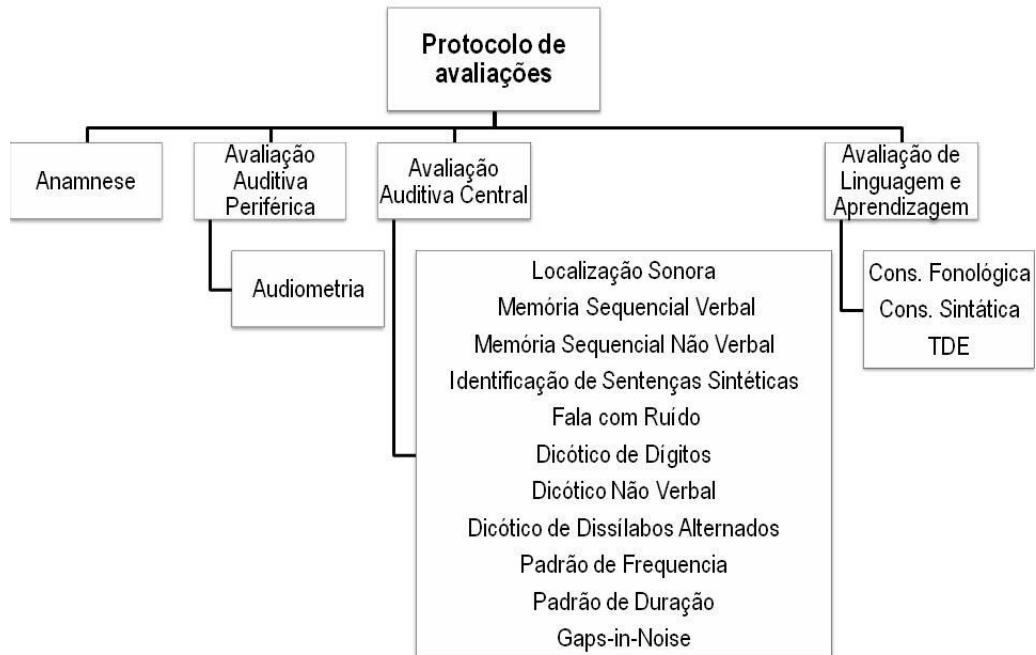


FIGURA 4: Procedimentos realizados nas avaliações

4.2.1 Anamnese

Realizou-se a anamnese 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.

4.2.2 Avaliação audiológica

Os procedimentos utilizados na avaliação audiológica básica foram: audiometria tonal liminar e logaudiometria (teste de reconhecimento de fala) (Anexo 4). 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 com certificado de calibração nº 807.31/10. Os níveis de pressão

sonora em cada frequência estavam de acordo com o nível permissível em obediência à norma ANSI S3-1991. Os procedimentos realizados estão descritos a seguir:

A **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, conforme proposto por Frota (1998). Utilizaram-se as médias das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz, sendo considerados normais os indivíduos com níveis de audição inferiores a 25 dB NA de acordo com Davis e Silverman (1971).

A **logoaudiometria** permite investigar a habilidade de o indivíduo perceber os sons da fala. Foi composta pelo teste de reconhecimento de fala (IPRF) realizado com gravação em intensidade de 40 dBNS acima da média dos limiares tonais para as frequências sonoras de 500 Hz, 1000 Hz e 2000 Hz. O IPRF foi obtido por meio da apresentação de uma lista de 25 palavras monossilábicas separadamente a 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 Frota e Sampaio (2003).

4.2.3 Avaliação do processamento auditivo

O equipamento utilizado para a avaliação do processamento auditivo 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 avaliação do processamento auditivo foi composta por 12 testes: LS, MSV, MSNV, SSI MCI, SSI MCC, FR, SSW, DD, DNV, PF, PD e GIN que serão descritos a seguir. As respostas foram registradas em folha específica e os números de acertos analisados (Anexos 5 a 13).

A bateria de testes utilizada na avaliação comportamental do processamento auditivo foi composta por testes de escuta diótica, monótica e dicótica.

- Testes dióticos: estímulos idênticos são apresentados em ambas as orelhas simultaneamente (Exemplos: LS, MSV e MSNV).
- Testes monóticos: sons com redundância reduzida, ou seja, uma parte do sinal auditivo está distorcida ou ausente, são apresentados em uma orelha de cada vez. Avaliam a habilidade do ouvinte de realizar o fechamento auditivo, a figura-fundo e a discriminação. (Exemplos: SSI MCI).
- Testes dicóticos: estímulos auditivos diferentes são apresentados simultaneamente em ambas as orelhas que avaliam a integração e a separação binaural, ou seja, a habilidade do ouvinte para repetir tudo o que ouviu ou para dirigir a atenção para uma só orelha. (Exemplos: SSI MCC e o SSW).

Localização sonora: A habilidade auditiva testada foi a de localização sonora. O estímulo sonoro não verbal foi apresentado em cinco direções (direita/esquerda/acima/atrás/a frente) intercaladamente, numa distância de 20 cm do indivíduo, com utilização do guizo - instrumento sonoro. Os indivíduos foram orientados a apontar para o lado no qual eles achavam que o som estava vindo. O padrão de acerto mínimo era de 4 das 5 direções, sendo que o erro poderia ser apenas na direção acima, à frente ou atrás. Caso o indivíduo acertasse menos que 4 direções, a habilidade de localização sonora estaria alterada (PEREIRA, 1997).

Memória sequencial para sons verbais: A habilidade auditiva testada foi a ordenação temporal simples de sons verbais. Os estímulos sonoros verbais (pa,ta,ca,fa) foram apresentados em três sequências com diferentes ordens 1^a: (pa,ta,ca,fa); 2^a: (ta,ca,fa,pa); 3^a (ca,fa,pa,ta), numa distância de 20 cm do indivíduo. Os indivíduos foram orientados a repetir os quatro fonemas na ordem escutada. O padrão de acerto mínimo era de 2 das 3 ordens com quatro estímulos. Caso o indivíduo acertasse menos que 2 ordens, a habilidade de ordenação temporal para sons verbais simples estaria alterada (CORONA *et al.*, 2005).

Memória sequencial para sons não verbais: A habilidade auditiva testada foi a ordenação temporal simples para sons não verbais. Os estímulos sonoros não verbais (guizo/agogô/sino/coco) foram apresentados em três sequências com diferentes ordens (1^a: guizo, coco, sino, agogô; 2^a: coco, guizo, sino, agogô; 3^a: sino, guizo, agogô, coco) numa

distância de 20 cm. Neste teste, os indivíduos foram orientados a apontar para os quatro instrumentos na ordem escutada. Caso o indivíduo acertasse menos que 2 ordens, a habilidade de ordenação temporal simples estaria alterada (PEREIRA, 1997).

Teste de Padrão de Frequência: A habilidade auditiva avaliada é a de ordenação temporal complexa. A avaliação é composta por sequências de três tons que diferem quanto à frequência: tons graves de 880 Hz e agudos de 1122 Hz, com duração de 500 ms e com intervalo de 300 ms entre os tons. 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 frequência 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 agudo e a sílaba “pó” para representar o tom grave. Na etapa de nomeação, foi solicitado o emprego das expressões “fino” ou “grosso”, respectivamente. O resultado do teste foi apresentado em porcentagem e as análises encontram-se descritas abaixo (MUSIEK, 1994):

- 10/11 anos (Imitação e nomeação): 69% de acertos (MUSIEK, 1994);
- ≥ 12 anos (Imitação e nomeação): 76% de acertos (MUSIEK, 1994).

Teste Padrão de Duração: A habilidade auditiva avaliada 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-se descritas abaixo (MUSIEK, 1994):

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

Teste Gap in Noise: 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.

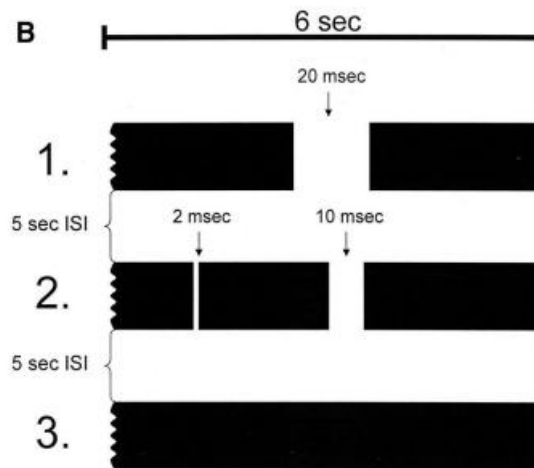


FIGURA 5: Exemplo de alguns estímulos do teste GIN (MUSIEK *et al.*, 2005)

Inicialmente, os indivíduos foram submetidos a um treino para só depois realizarem duas das quatro faixas 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 branco e, dentro deste ruído existirão *gaps* (intervalos de silêncio) onde o ruído estará ausente. Os *gaps* irão variar em tamanho, e você deverá ouvir com atenção, pois alguns deles serão extremamente pequenos. Em alguns trechos não existirão *gaps*. Você deverá indicar, apertando o botão, toda vez que perceber um *gap*”. Calculou-se o limiar de detecção de *gap* (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 encontram descritas abaixo:

- 10 a 17 anos: 5 ms (PEREZ e PEREIRA, 2010);
- ≥ 18 anos: 4 ms (SAMELLI e SCHOCHAT, 2008).

Teste Fala com Ruído: 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. A pontuação máxima obtida é 100% e a mínima é 70%, sendo que a diferença entre as porcentagens de acertos do IPRF e do Teste Fala com Ruído seja no máximo de 20% (SCHOCHAT, PEREIRA, 1997).

Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas com Mensagem Competitiva: avalia a habilidade de figura-fundo, sendo um teste que envolve as habilidades auditiva e visual (apontar palavras escritas). Sentenças concorrentes (competitivas) exigem que o ouvinte ignore as informações apresentadas em uma orelha enquanto identifica a sentença apresentada à orelha alvo, avaliando desta forma, a capacidade de separação binaural. Os estímulos utilizados constituem-se de sentenças sintéticas de terceira ordem. Como mensagem competitiva utiliza-se um texto da história do Brasil. O teste é realizado apresentando-se as sentenças em um nível fixo de pressão sonora de 40 dB NS, tendo-se como referência a média dos limiares tonais nas frequências de 500, 1000, e 2000 Hz de cada orelha testada. Varia-se o nível de pressão sonora de apresentação da mensagem competitiva (história), de modo que podem ser estabelecidas diferentes relações S/R. (KALIL *et al.*, 1997)

Teste Dicótico de Dígitos: Este teste, sob tarefa de integração binaural, avalia a habilidade para agrupar componentes do sinal acústico em figura-fundo e identificá-los, além de avaliar a comunicação inter-hemisférica no corpo caloso. Foram apresentados dois dígitos distintos em cada orelha simultaneamente, em que o indivíduo deveria repetir os dígitos que ouviu. A tarefa dicótica envolve os processos de atenção e memória de trabalho. A habilidade foi

considerada adequada quando o resultado obtido tanto na orelha direita quanto na esquerda eram igual ou superior a 95% (SANTOS, PEREIRA, 1997).

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.

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 a 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).

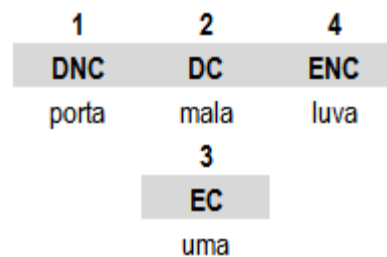


FIGURA 6: Exemplo de um item da versão do teste SSW adaptado para o português brasileiro.

Realizou-se a análise quantitativa utilizando-se a média das condições competitivas e classificou-se segundo Borges (1997):

- *Sem alteração:* $\geq 90\%$
- *Leve:* 80% a 89%
- *Moderado:* 60% a 79%
- *Severo:* $< 59\%$

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. 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 no quadro 5 a seguir:

QUADRO 5: 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 Dicótico Não Verbal: Nesta avaliação, a habilidade auditiva avaliada é denominada figura-fundo para sons não verbais. O objetivo é verificar a atenção seletiva por meio de uma tarefa binaural, em que o indivíduo é exposto a dois sons sendo um em cada orelha. O teste DNV utiliza como estímulos três sons onomatopéicos: um cachorro, um gato e um galo e três sons ambientais representados por uma porta batendo, o sino da igreja e a chuva em que o indivíduo deve prestar atenção e apontar para a figura correspondente exposta em um quadro. Para uma melhor organização do teste, os sons onomatopéicos foram combinados entre si, por apresentarem representação linguística diferente. A aplicação do teste foi realizada em três

etapas: *Atenção Livre* em que o indivíduo foi solicitado que apontasse a uma das duas figuras que representassem os sons apresentados simultaneamente, *Atenção Direcionada à Direita* e *Atenção Direcionada à Esquerda* na qual o indivíduo deveria indicar a figura representante do estímulo oferecido na orelha direita e na orelha esquerda, respectivamente (ORTIZ, PEREIRA, 1997). Foram utilizados 24 pares de estímulos na etapa de *Atenção Livre* e 12 pares de estímulos na etapa de *Atenção à Direita* e a *Esquerda*. Os padrões de normalidade utilizados foram:

- *Etapa de Atenção Livre*: 12 acertos a orelha direita e 12 acertos a orelha esquerda, aceitando-se 2 erros (LEMOS, 2000);
- *Etapa de Atenção Direcionada à Direita*: 10 acertos, podendo ocorrer duas omissões ou indicação de duas figuras não representativas do estímulo acústico apresentado na orelha direita (LEMOS, 2000);
- *Etapa de Atenção Direcionada à Esquerda*: 10 acertos, podendo ocorrer duas omissões ou indicação de duas figuras não representativas do estímulo acústico apresentado na orelha esquerda (LEMOS, 2000).

QUADRO 6: Classificação dos testes comportamentais de processamento auditivo segundo o estímulo alvo, tipo de tarefa, tipo de resposta solicitada e habilidade auditiva avaliada.

Teste	Estímulo	Tarefa	Tipo de resposta solicitada	Habilidade auditiva avaliada
Localização Sonora	Som instrumental	Diótica	Apontar a direção do som	Localização sonora
Memória Sequencial Verbal	Sílabas (/pa/, /ta/, /ca/, /fa/) dispostas em 3 ordens diferentes	Diótica	Repetir a sequência de sons	Ordenação temporal de sons
Memória Sequencial Não Verbal	Sons instrumentais	Diótica	Apontar os objetos na ordem	Ordenação temporal de sons
Padrão de Frequência	Padrões tonais	Diótica	Murmúrio e nomeação	Ordenação temporal de sons
Padrão de Duração	Padrões tonais	Diótica	Murmúrio e nomeação	Ordenação temporal de sons
Gap in Noise	Intervalos (gaps) no ruído	Monótica	Apertar para de resposta	Resolução temporal
Fala com Ruído	Monossílabos	Monótica	Repetição oral	Fechamento auditivo
Identificação de Sentenças Sintéticas-Ipsi	Sentenças sintéticas	Monótica	Apontar frases	Figura-fundo
Identificação de Sentenças Sintéticas-Contra	Sentenças sintéticas	Dicótica	Apontar frases	Figura-fundo
Dicótico de Dígitos	Dígitos	Dicótica	Repetição oral	Figura-fundo
Dissílabos Alternados - SSW	Palavras dissílabas	Dicótica	Repetição oral	Figura-fundo/ Memória sequencial verbal/Memória sensorial fonológica
Dicótico Não Verbal	Sons não linguísticos (sons onomatopáicos)	Dicótica	Apontar figuras	Figura-fundo

4.2.4 Avaliação da linguagem nas dimensões fonológica e sintática

Para a avaliação de linguagem foram utilizados os seguintes instrumentos:

- *Avaliação de Consciência Fonológica*

A avaliação de consciência fonológica consiste de seis tarefas fonológicas (SANTOS, PEREIRA, 1996) (Anexo 14).

Síntese silábica: Cinco palavras foram apresentadas separadas em sílabas, emitidas pela pesquisadora com um segundo de intervalo entre elas. Pedese ao indivíduo que reconheça e fale a palavra formada por aquelas sílabas.

Síntese fonêmica: Cinco palavras foram apresentadas pela pesquisadora segmentadas em fonemas, com um segundo de intervalo entre eles. O indivíduo deve reconhecer e falar a palavra formada por aqueles fonemas.

Identificação de rimas: Grupos de três palavras, das quais compõem uma rima foram falados pela pesquisadora. O indivíduo deve identificar qual é a palavra que não rima com as outras.

Segmentação fonêmica: Os indivíduos foram solicitados a segmentar as palavras dadas pela pesquisadora em seus fonemas.

Exclusão fonêmica: A pesquisadora apresentou palavras das quais um determinado fonema foi retirado e uma nova palavra foi formada. O indivíduo foi solicitado a reconhecer e emitir a nova palavra.

Transposição fonêmica: A pesquisadora apresenta uma palavra e o indivíduo deve falar esta mesma palavra de trás para frente e verificar que outra palavra é formada.

- *Avaliação de Consciência Sintática*

Avaliam as habilidades de julgamento gramatical, correção gramatical, correção gramatical de frases agramaticais e asemânticas e categorização de palavras (CAPOVILLA, CAPOVILLA, 2006). Consiste de quatro tarefas sintáticas, a saber (Anexo 15):

Julgamento gramatical: Neste subteste, o indivíduo deve julgar a gramaticalidade de 20 frases (sendo metade delas gramaticais e metade agramaticais). Há frases com problemas morfológicos e outras com inversão de ordem.

Correção gramatical: Nesta etapa o indivíduo deve ser capaz de corrigir 10 frases agramaticais.

Correção gramatical de frase com incorreções gramatical e semântica: Neste subteste, o indivíduo é exposto a dez frases com incorreções tanto semânticas quanto gramaticais, e deve corrigir o erro gramatical sem alterar o erro semântico.

Categorização de palavras: Neste subteste, o indivíduo recebe uma folha com três colunas, a primeira contendo um adjetivo (quente), a segunda contendo um substantivo (casa), e a terceira, um verbo (beberam). A pesquisadora mostra três palavras pertencentes às três categorias gramaticais selecionadas e explica ao indivíduo que: se a palavra for uma ação, deve ficar na coluna da palavra “beberam”; se a palavra for o nome de alguma coisa, deve ficar na coluna da palavra “casa”; e, se for uma qualidade, deve ficar junto da palavra “quente”.

4.2.4 Avaliação de leitura, escrita e aritmética

Para obter um índice do desempenho escolar dos participantes desta pesquisa, utilizou-se o Teste de Desempenho Escolar (TDE) (1994), que é um instrumento com propriedades psicométricas adequadas no que diz respeito a sua confiabilidade interna, que avalia as capacidades fundamentais para o desempenho escolar. Esse teste foi concebido para a avaliação de escolares do 2º ao 7º ano do Ensino Fundamental, podendo ser usado também no 8º e 9º anos. É composto por três subtestes:

- (a) Escrita: envolve a escrita do nome próprio e de 34 palavras isoladas apresentadas sob a forma de ditado;
- (b) Aritmética: requer a solução de cálculos de 35 operações aritméticas, por escrito;
- (c) Leitura: requer o reconhecimento de 70 palavras, isoladas do contexto.

Cada subteste apresenta escala de itens em ordem crescente de dificuldade, sendo o Escore Bruto (EB) e o Escore Bruto Total (EBT) convertidos por uma classificação em superior (5º ano \geq 122 pontos; 6º ano \geq 125 pontos; 7º e 8º anos \geq 131 pontos), médio (5º ano - 112-121 pontos; 6º ano - 117-124 pontos; 7º e 8º anos - 123-130 pontos) e inferior (5º ano \leq 111 pontos; 6º ano \leq 116 pontos; 7º e 8º anos \leq 122 pontos) para cada série.

4.3 Análises estatísticas dos dados

As análises foram realizadas utilizando o Pacote Estatístico SPSS, versão 19, Chicago, Illinois. Estatísticas descritivas das variáveis dependentes foram tabuladas e examinadas. O Teste *t-student* foi utilizado para comparar o desempenho de ambos os grupos no teste FR OD e OE, SSW OE, SSI MCI S/R -10 dB OD e SSI MCI S/R -15dB OE que apresentaram distribuição normal, e o *Teste de Mann-Whitney* foi utilizado para todos os outros testes para explorar as diferenças entre os grupos que não apresentaram distribuição normal (Exemplo: teste DD). O *Teste Exato de Fisher* foi aplicado para determinar a associação entre as variáveis categóricas. A correlação de Pearson foi calculada para verificar as possíveis associações entre processamento auditivo e linguagem/aprendizagem. Foram considerados como associações estatisticamente significativas os resultados que apresentaram um nível de significância de 95% (valor de $p \leq 0,05$).

5. RESULTADOS

5.1 Caracterização da amostra

O grupo NF1 foi formado por 25 indivíduos, sendo 11 (44%) do gênero masculino e 14 (56%) do gênero feminino. O grupo controle foi formado por 22 indivíduos, sendo 7 (31,8%) do gênero masculino e 15 (68,2%) do gênero feminino. A idade média foi de 19,16 anos para o grupo NF1 e 19,32 anos para os controles (TABELA 1).

TABELA 1: Valores das estatísticas descritivas para a idade cronológica (em anos), nos grupos NF1 e controle.

Grupo	N	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Mediana	Máximo	Valor de <i>p</i>
NF1	25	19,16	5,949	10	19	32	0,929
Controle	22	19,32	6,136	10	20,5	34	

Teste t-student. Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; N: Número.

A Figura 7 representa a escolaridade dos indivíduos do grupo NF1 e controle por série escolar e na Figura 8 a frequência de repetência escolar entre os indivíduos dos grupos em estudo.

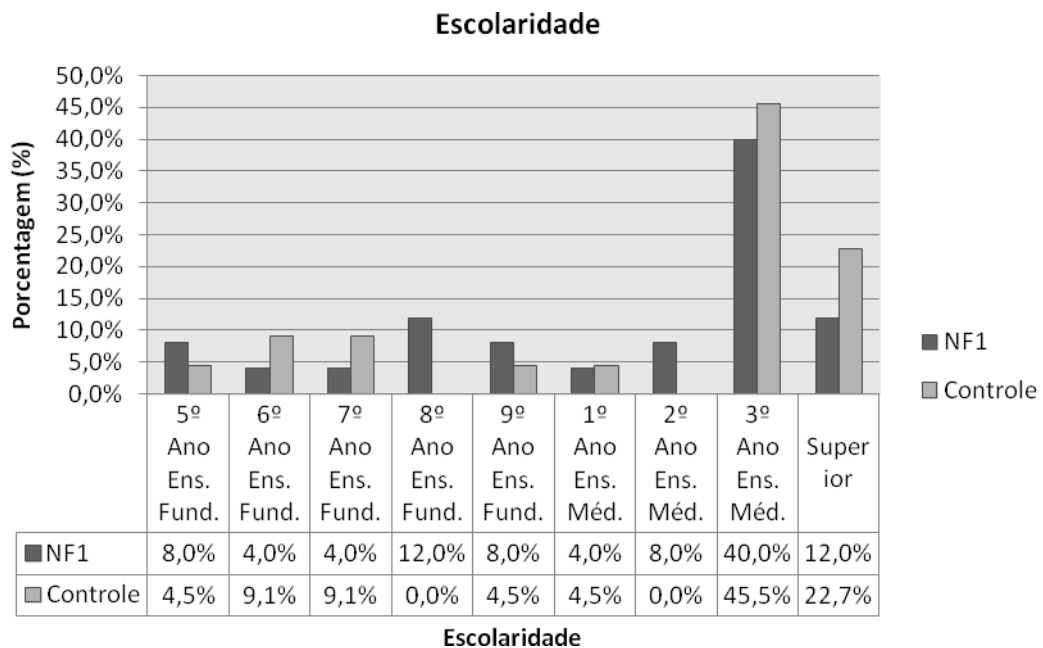


FIGURA 7: Distribuição dos indivíduos por grupo NF1 e controle quanto à escolaridade.

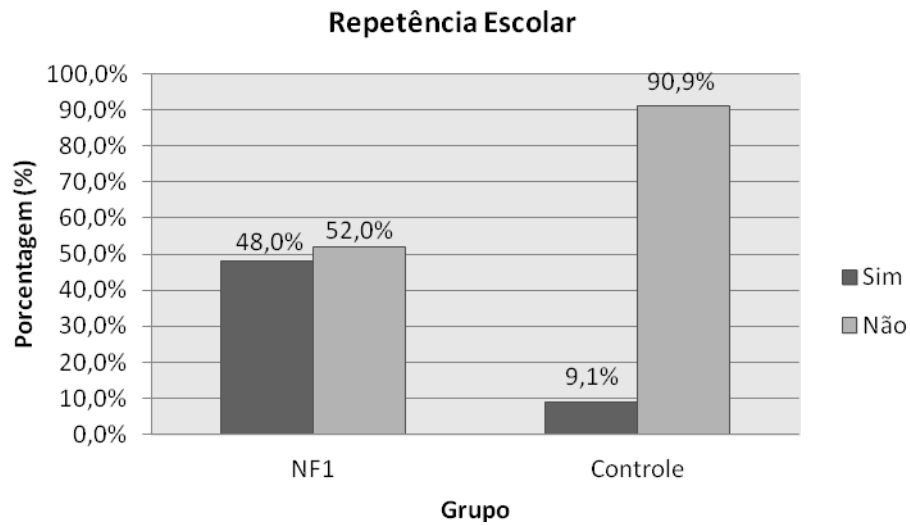


FIGURA 8: Distribuição dos indivíduos por grupo NF1 e controle quanto à variável repetência escolar.

Em relação à escolaridade, no grupo NF1, 2 (8%) dos indivíduos frequentavam o 5º ano, 1 (4%) o 6º ano, 1 (4%) o 7º ano, 3 (12%) o 8º ano, 2 (8%) o 9º ano do ensino fundamental, 1 (4%) o 1º ano, 2 (8%) o 2º ano, 10 (40%) concluíram o 3º ano do ensino médio e 3 (12%) cursavam ou concluíram o ensino superior. No grupo controle 1 (4,5%) dos indivíduos frequentavam o 5º ano, 2 (9,1%) o 6º ano, 2 (9,1%) o 7º ano, 1 (4,5%) o 9º ano do ensino fundamental, 1 (4,5%) o 1º ano, 10 (45,5%) concluíram o 3º ano do ensino médio e 5 (22,7%) cursavam ou concluíram o ensino superior. Quanto a existência de repetência em algum momento da carreira escolar, aproximadamente 12 (48%) dos indivíduos com NF1 e apenas 2 (9,1%) do grupo controle afirmaram ter repetido algum ano escolar.

5.2 Caracterização da avaliação do processamento auditivo

A avaliação do processamento auditivo periférico (avaliação audiológica convencional) revelou que todos os indivíduos do grupo NF1 e controle que participaram do estudo apresentaram limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade segundo os critérios de Davis e Silvermann (1971) nas frequências sonoras avaliadas.

A tabela 2 apresenta as medidas de tendência central e dispersão dos resultados obtidos pelos indivíduos do grupo NF1 e do grupo controle nas avaliações de LS, MSV e MSNV.

TABELA 2: Medidas estatísticas descritivas (média, mediana, desvio-padrão, mínimo e máximo) nos testes dióticos (número de acertos), por grupo estudado NF1 e controle.

Teste	Grupo	N	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Mediana	Máximo	Valor de <i>p</i>
LS	NF1	25	4,96	0,200	4	5	5	0,481
	Controle	22	4,91	0,294	4	5	5	
MSV	NF1	25	2,2	0,913	0	2	3	0,009*
	Controle	22	2,82	0,395	2	3	3	
MSNV	NF1	25	2,36	0,700	1	2	3	0,028*
	Controle	22	2,77	0,429	2	3	3	

Teste Mann-Whitney. Legenda: LS: Localização Sonora; MSV: Memória Sequencial Verbal; MSNV: Memória Sequencial Não Verbal; N: Número.

A Figura 9 ilustra o número de acertos no teste de LS para o grupo NF1 e controle. O grupo NF1 apresentou 96% dos participantes com cinco acertos e apenas 4% dos indivíduos com quatro acertos e o grupo controle apresentou 90,9% dos participantes com cinco acertos e 9,1% dos participantes com quatro acertos, apontando que a distribuição do número de acertos para este teste é semelhante nos dois grupos, com um desempenho levemente melhor no grupo NF1.

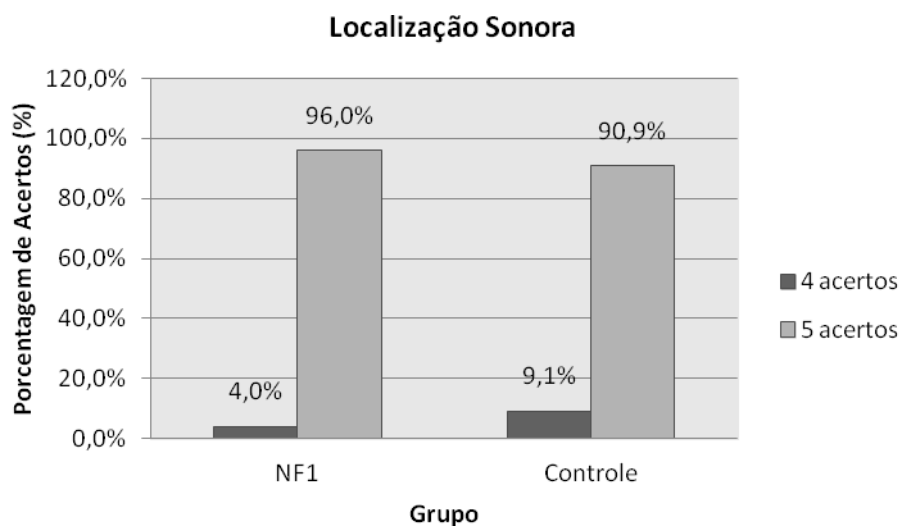


FIGURA 9: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Localização Sonora nos grupos NF1 e controle.

As figuras 10, 11, 12 e 13 referem-se aos resultados nos testes de MSV e MSNV. Nesses testes foram observadas diferenças estatisticamente significativas na comparação dos desempenhos entre os grupos.

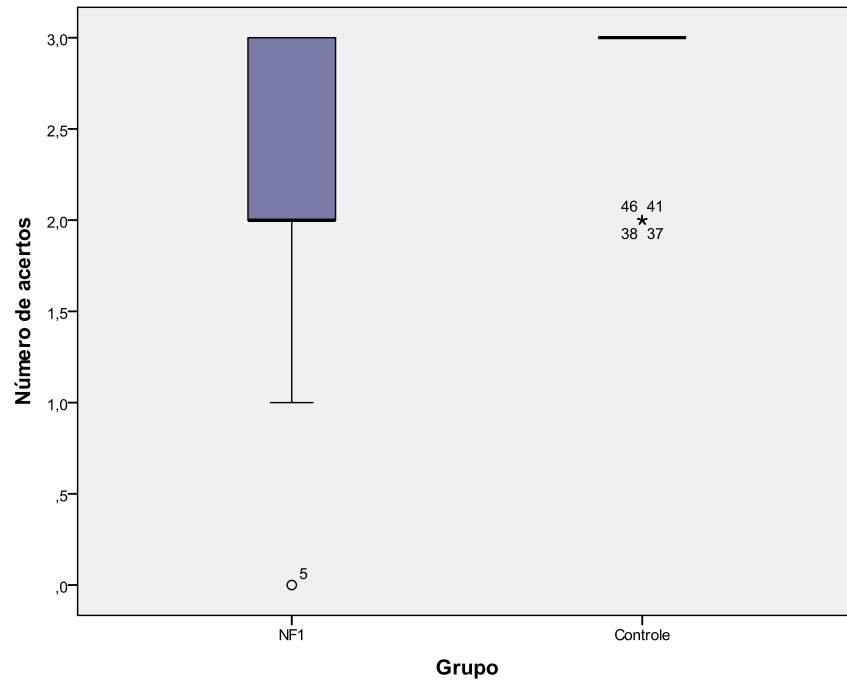


FIGURA 10: Distribuição da média de acertos para o Teste de Memória Sequencial Verbal.

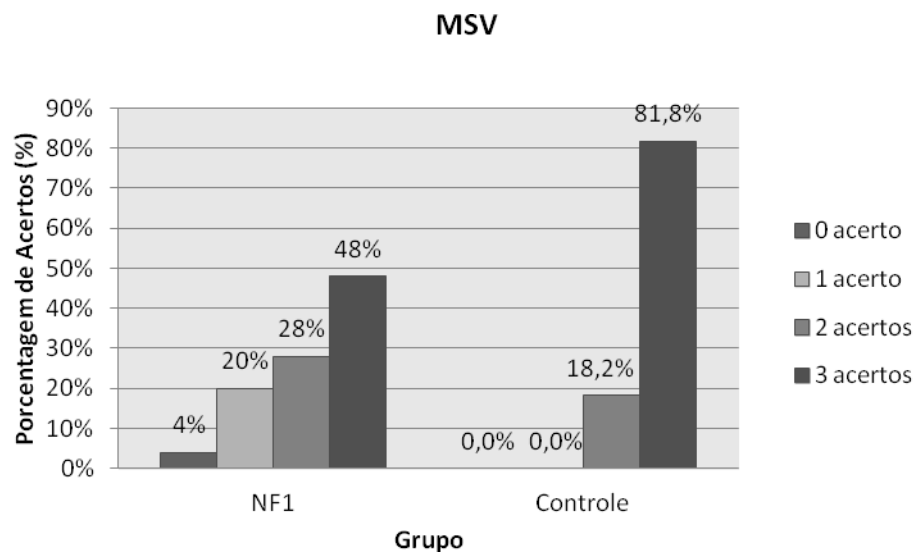


FIGURA 11: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Memória Sequencial Verbal nos grupos NF1 e controle.

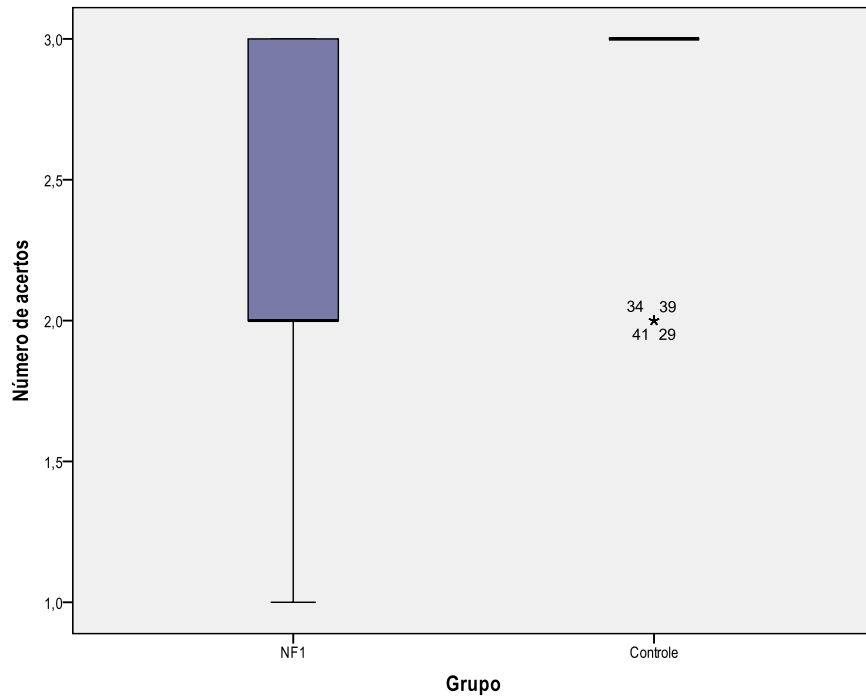


FIGURA 12: Distribuição da média de acertos para o Teste de Memória Sequencial Não Verbal.

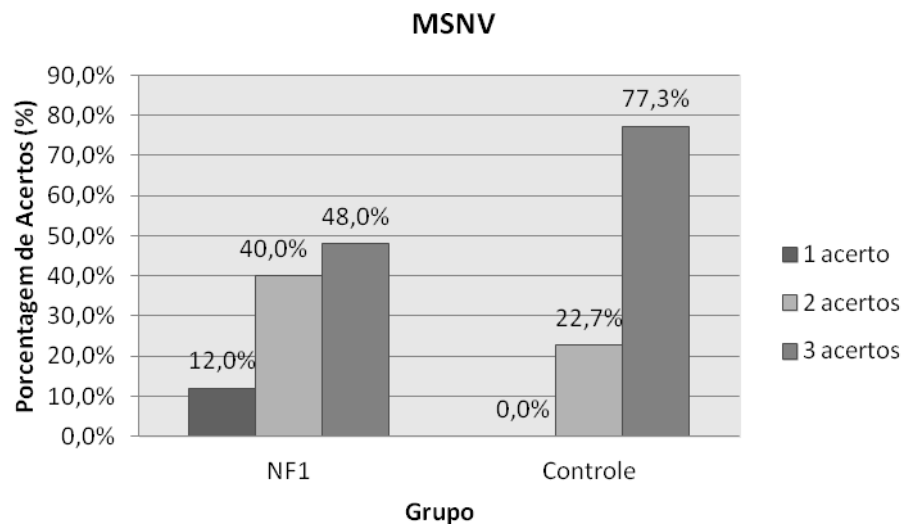


FIGURA 13: Distribuição da porcentagem do número de acertos no Teste de Memória Sequencial Não Verbal nos grupos NF1 e controle.

A média de acertos no teste MSV foi de 2,20 acertos para o grupo NF1 e 2,82 acertos para o grupo controle, com diferença estatisticamente significativa ($p=0,009$). No teste MSNV observa-se também desempenhos inferiores no grupo NF1, sendo a média de acertos no teste MSNV de 2,36 no grupo NF1 e 2,77 no grupo controle, com diferença estatisticamente significativa ($p=0,028$).

Na tabela 3 são apresentados os resultados dos testes de PF e PD, que aponta correlação estatisticamente significativa para estas variáveis entre os grupos.

TABELA 3: Resultados dos desempenhos nos testes de padrão de frequência e padrão de duração.

	PF Murmúrio		PF Nomeação		PD Murmúrio		PD Nomeação	
	NF1	Controle	NF1	Controle	NF1	Controle	NF1	Controle
	Número (%)	Número (%)	Número (%)	Número (%)	Número (%)	Número (%)	Número (%)	Número (%)
Normal	4/25 (16%)	14/22 (63,6%)	2/25 (8%)	12/22 (54,5%)	1/25 (4%)	14/22 (63,6%)	0/25 (0%)	14/22 (63,6%)
Alterado	21/25 (84%)	8/22 (36,4%)	23/25 (92%)	10/22(45,5%)	24/25 (96%)	8/22 (36,4%)	25/25 (100%)	8/22 (36,4%)
Valor de p	0,001*		0,001*		0,000*		0,000*	

Teste Exato de Fisher. Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; PF: Teste Padrão de Frequencia; PD: Teste Padrão de Duração; (%): Porcentagem.

Com relação a análise dos resultados do teste PF, 84% e 92% dos indivíduos com NF1 apresentaram alteração nas tarefas de murmúrio e nomeação, respectivamente. Para o teste PD, 96% dos indivíduos avaliados apresentaram alteração na tarefa de murmúrio e 100% apresentaram alteração para a tarefa de nomeação.

A tabela 4 representa os resultados obtidos no teste GIN. Devido aos padrões de normalidade variarem de acordo com a idade (10 a 17 anos, limiar de detecção de gaps: 5 milissegundos; 18 a 30 anos, limiar de detecção de gaps: 4 milissegundos) optou-se por apresentar os resultados em uma variável categórica binária (normal e alterado). Neste teste, 100% dos pacientes com NF1 estiveram alterados, contra 27,3% no grupo controle.

TABELA 4: Resultado do desempenho no teste GIN.

	GIN	
	NF1	Controle
	Número (%)	Número (%)
Normal	0/25 (0%)	16/22 (72,7%)
Alterado	25/25 (100%)	6/22 (27,3%)
Valor de p	0,000*	

Teste Exato de Fisher. Legenda: GIN: Teste Gap in Noise; NF1: Neurofibromatose Tipo 1; N: Número; (%) Porcentagem.

Na tabela 5 e figuras 14 e 15 encontram-se os valores da média, mediana e desvio padrão, valor mínimo e valor máximo para cada teste monóptico do processamento auditivo, nos grupos estudados.

TABELA 5: Média, mediana e desvio-padrão (DP) e valor de p nos testes monóticos (em porcentagem), por grupo estudado NF1 e controle.

Teste	Grupo	N	Média	DP	Mínimo	Mediana	Máximo	Valor de p
FR_OD	NF1	25	69,12	9,765	52	68	92	0,017*
	Controle	22	75,64	8,086	60	76	92	
FR_OE	NF1	25	70,72	13,050	40	72	92	0,003*
	Controle	22	80,36	6,751	64	82	92	
SSI MCI 0 dB OD	NF1	25	71,60	21,924	10	80	100	0,008*
	Controle	22	87,27	8,827	70	90	100	
SSI MCI 0 dB OE	NF1	25	69,60	22,076	20	80	100	0,001*
	Controle	22	89,55	10,901	60	90	100	
SSI MCI -10 dB OD	NF1	25	59,40	21,190	0	60	90	0,000*
	Controle	22	78,64	13,200	50	80	100	
SSI MCI -10 dB OE	NF1	25	65,60	19,382	20	70	90	0,001*
	Controle	22	84,55	14,050	60	90	100	
SSI MCI -15 dB OD	NF1	25	45,60	23,288	0	40	90	0,001*
	Controle	22	69,09	16,877	20	70	100	
SSI MCI -15 dB OE	NF1	25	50,40	21,886	0	60	90	0,001*
	Controle	22	70,91	14,445	40	70	100	

Teste t-Student para o Teste Fala com Ruído OD e OE, SSI MCI s/r -10 dB OD e SSI MCI s/r -15 dB OE. Demais testes: Teste Mann-Whitney. Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; N: Número; FR: Teste Fala com Ruído; SSI: Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas; MCI: Mensagem Competitiva Ipsilateral; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; dB: Decibel.

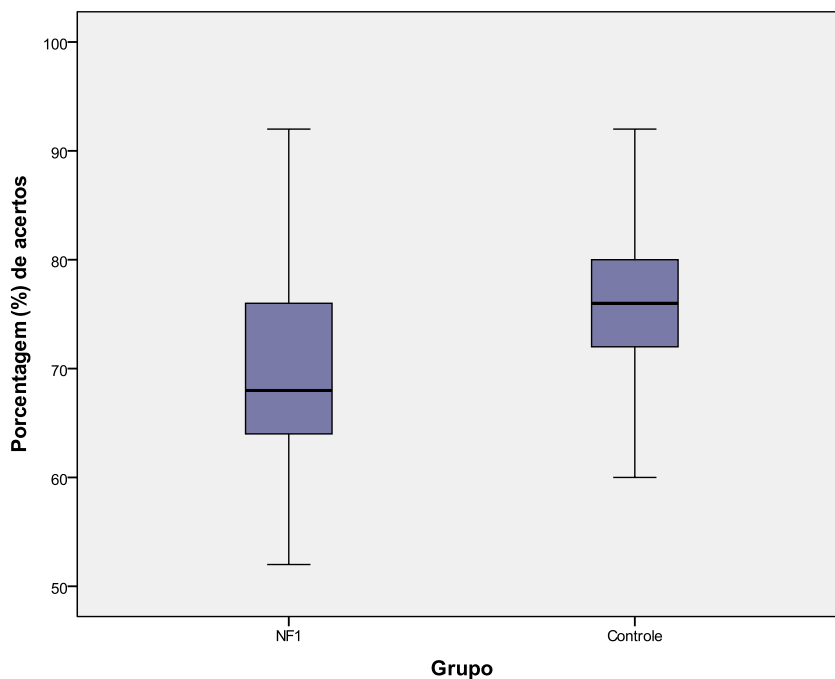


FIGURA 14: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Fala com Ruído – Orelha Direita.

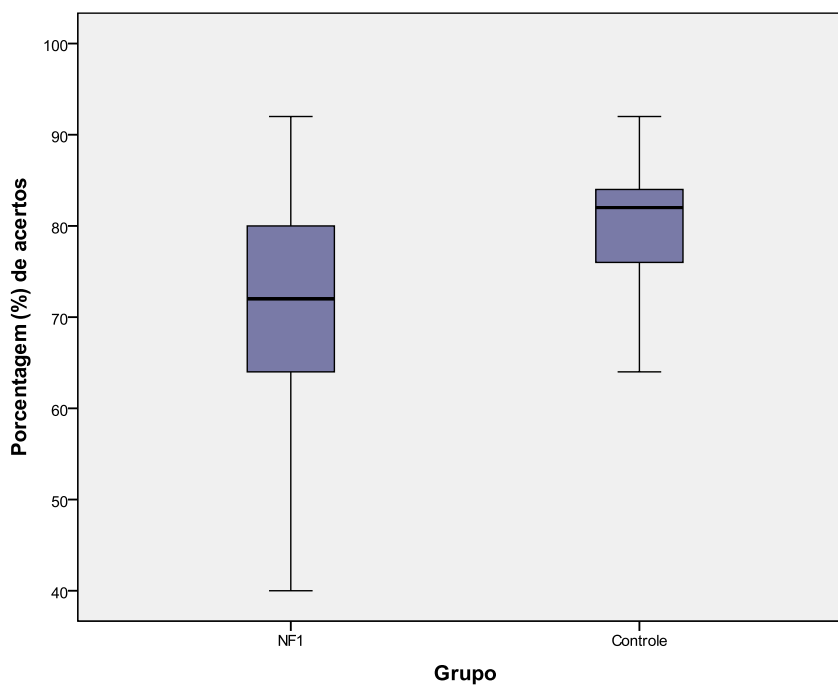


FIGURA 15: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Fala com Ruído – Orelha Esquerda.

A média de acertos encontrada para o teste Fala com Ruído na OD foi de 69,12 para o grupo em estudo e 75,64 para o grupo controle. Para a OE a média de acertos para o grupo NF1 e controle foi de 70,72 e 80,36, respectivamente. Foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre as médias dos grupos nessa habilidade, tanto na OD ($p=0,017$) quanto na OE ($p=0,003$).

Na tabela 6 são apresentadas as estatísticas descritivas dos dados obtidos nos grupos NF1 e controle referentes aos testes dicóticos. As figuras 16 a 23 correspondem à distribuição gráfica dessas variáveis segundo os grupos NF1 e controle.

TABELA 6: Média, mediana e desvio-padrão nos testes dicóticos, por grupo estudado NF1 e controle.

Teste	Grupo	N	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Mediana	Máximo	Valor de <i>p</i>
DD_OD	NF1	25	93	10,920	50	97,5	100	0,004*
	Controle	22	98,97	1,660	95	100	100	
DD_OE	NF1	25	91	9,100	60	92,5	100	0,000*
	Controle	22	98,29	2,360	90	98,75	100	
SSW_OD	NF1	25	84,8	11,477	57,5	87,5	100	0,039*
	Controle	22	91	8,368	65	92,5	100	
SSW_OE	NF1	25	82,7	8,413	67,5	80	97,5	0,000*
	Controle	22	92,36	4,015	85	92,5	100	
SSI MCC 0 dB_OD	NF1	25	98,00	5,000	80	100	100	0,052
	Controle	22	100,00	0,000	90	100	100	
SSI MCC 0 dB_OE	NF1	25	99,60	2,000	90	100	100	0,481
	Controle	22	99,09	2,942	60	90	100	
SSI MCC -40 dB_OD	NF1	25	96,40	7,572	70	100	100	0,161
	Controle	22	99,09	2,942	90	100	100	
SSI MCC -40 dB_OE	NF1	25	97,20	6,782	70	100	100	0,028*
	Controle	22	100,00	0,000	100	100	100	
DNV_AT_Livre OD	NF1	25	11	2,364	7	11	12	0,345
	Controle	22	10,86	2,396	5	11	16	
DNV_AT_Livre OE	NF1	25	11,84	2,267	8	11	16	0,103
	Controle	22	12,95	2,319	10	13	19	
DNV_AT_ODOD	NF1	25	10,68	1,701	5	11	12	0,027*
	Controle	22	11,64	0,581	10	12	12	
DNV_AT_ODOE	NF1	25	0,8	1,384	0	0	6	0,203
	Controle	22	0,27	0,456	0	0	1	
DNV_AT_OEOD	NF1	25	0,6	1	0	0	3	0,183
	Controle	22	0,27	0,631	0	0	2	
DNV_AT_OEOE	NF1	25	11,16	1,405	7	12	12	0,282
	Controle	22	11,59	0,734	10	12	12	

Teste Mann-Whitney (exceto para o Teste SSW OE – Teste t Student). Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; N: Número; DD: Teste Dicótico de Dígitos; SSW: Teste de Dissílabos Alternados; SSI: Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas; MCC: Mensagem Competitiva Contralateral; DNV: Teste Dicótico Não Verbal; At: Atenção; OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; dB: Decibel.

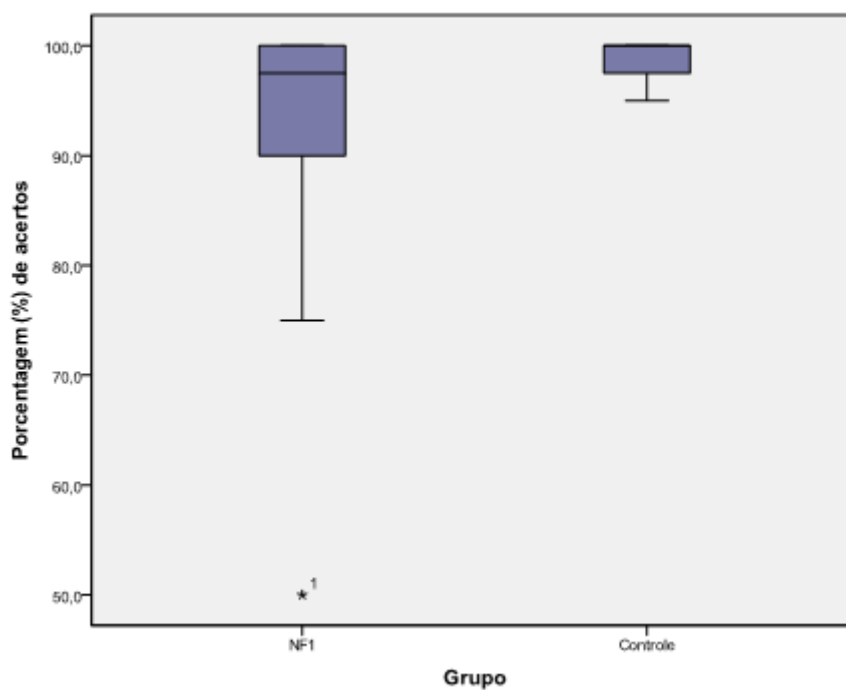


FIGURA 16: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Dicótico de Dígitos – Orelha Direita.

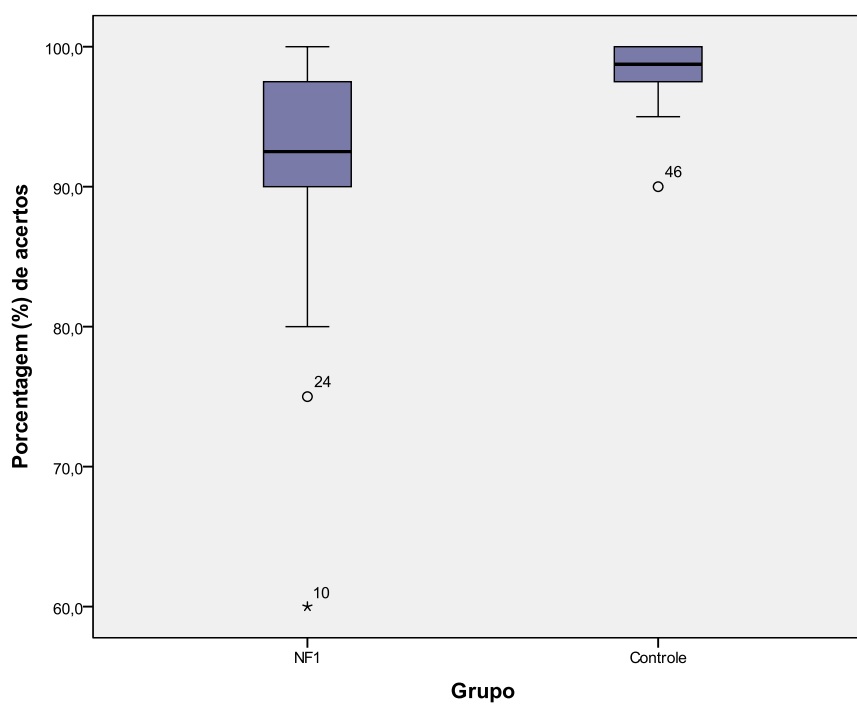


FIGURA 17: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste Dicótico de Dígitos – Orelha Esquerda.

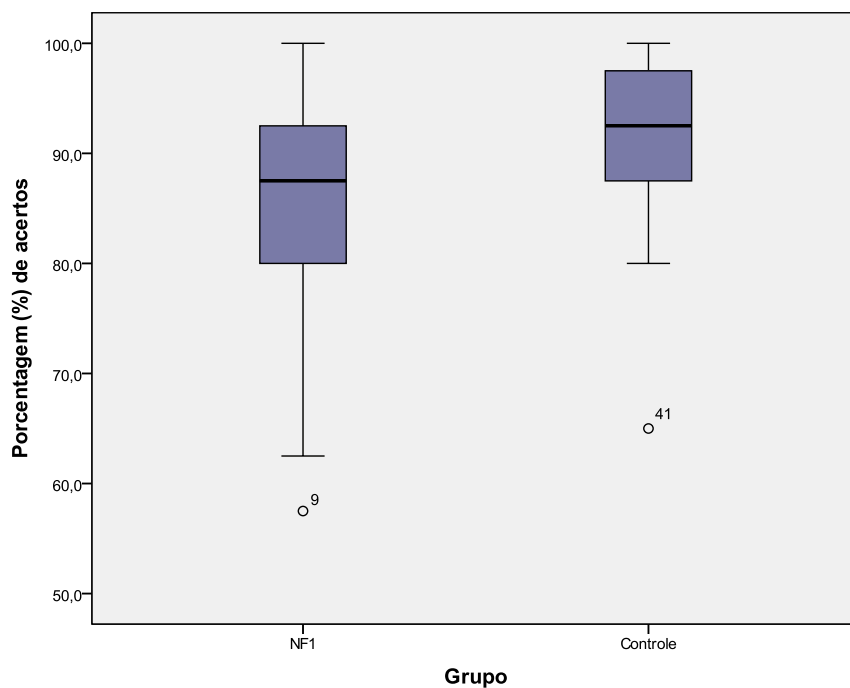


FIGURA 18: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Dissílabos Alternados (SSW) – Orelha Direita.

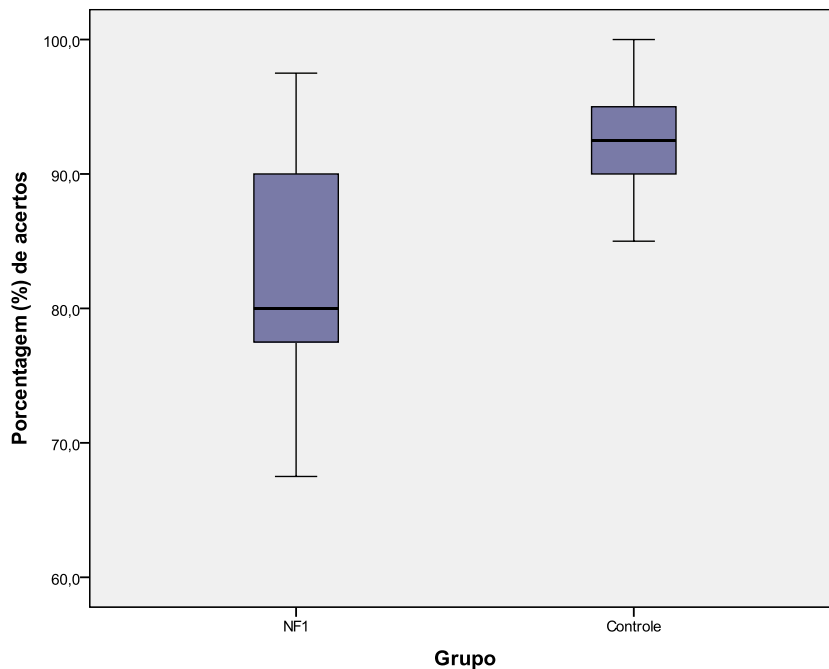


FIGURA 19: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Dissílabos Alternados (SSW) – Orelha Esquerda.

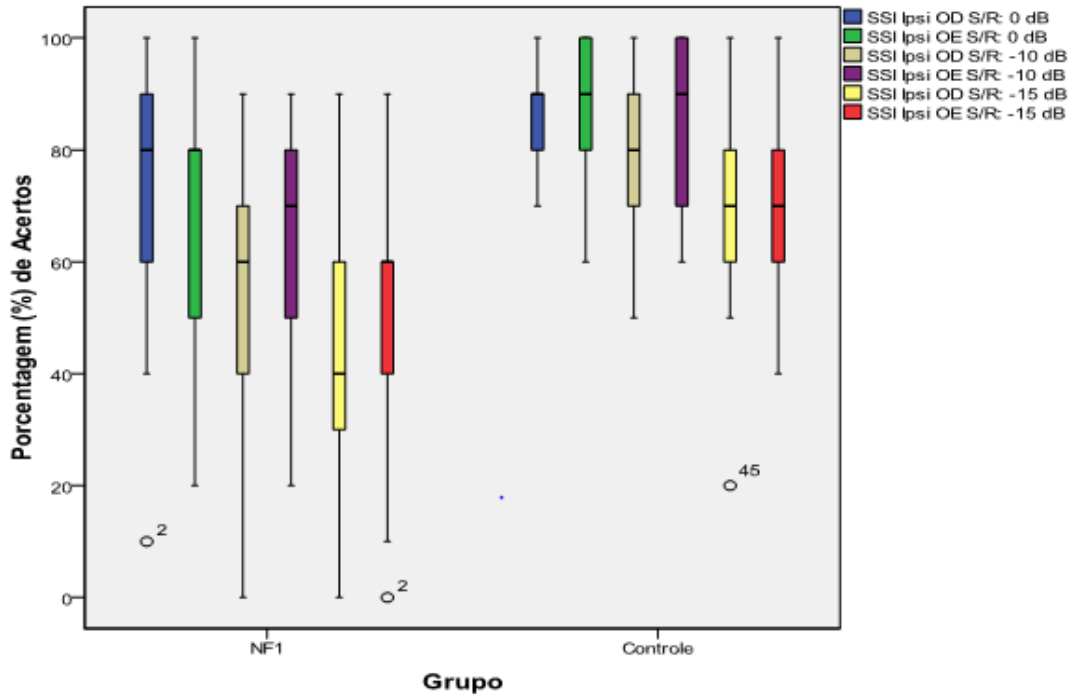


FIGURA 20: Distribuição da porcentagem de acertos para o Teste de Identificação de Sentenças Sintéticas (SSI) com mensagem competitiva ipsilateral (Sinal/Ruído: 0 dB, -10 dB e -15 dB).

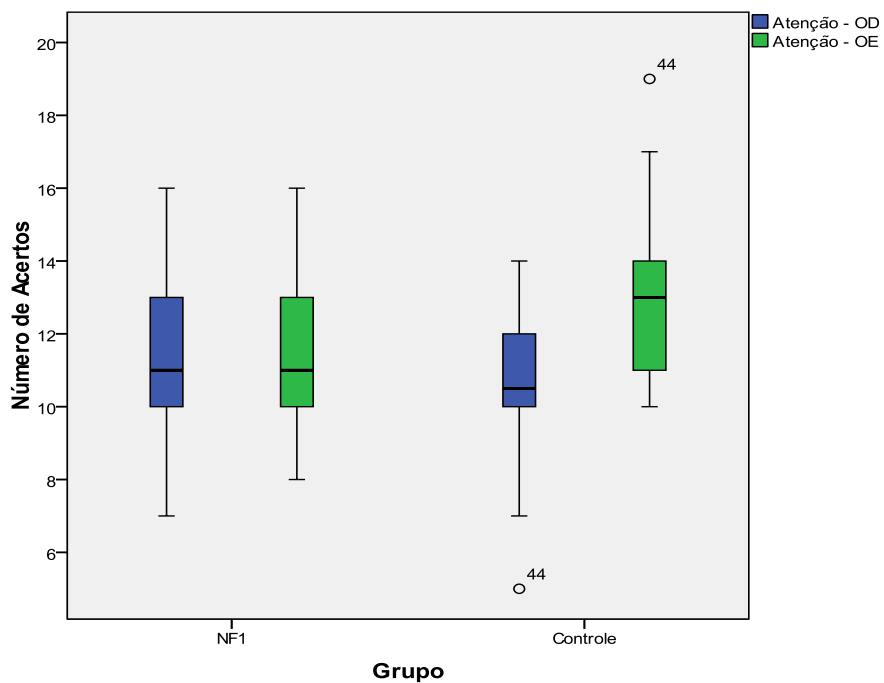


FIGURA 21: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção Livre.

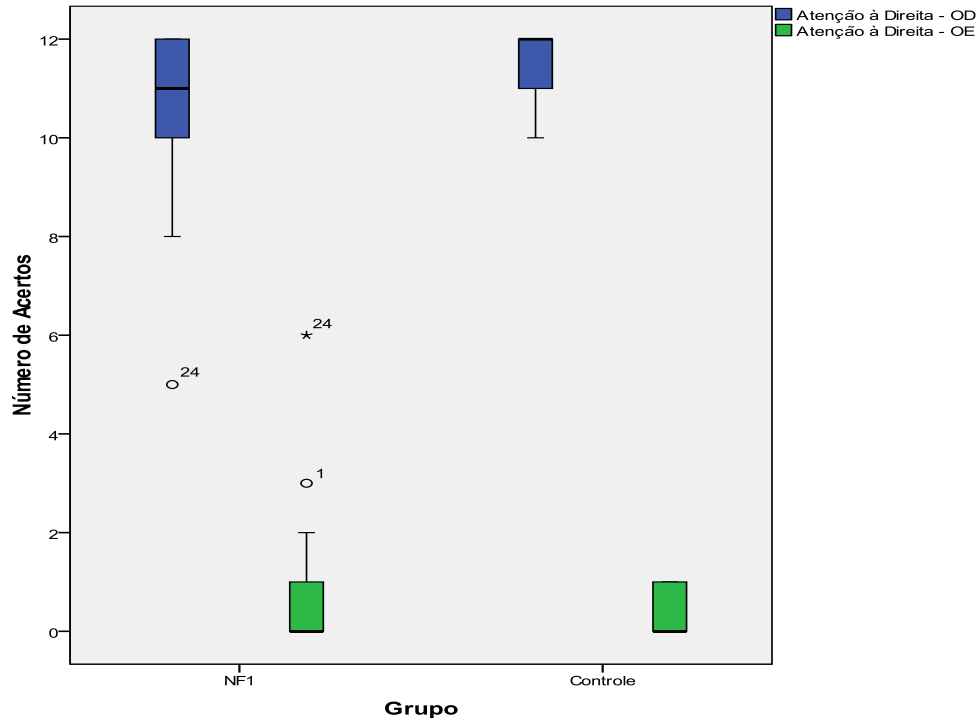


FIGURA 22: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção à Direita.

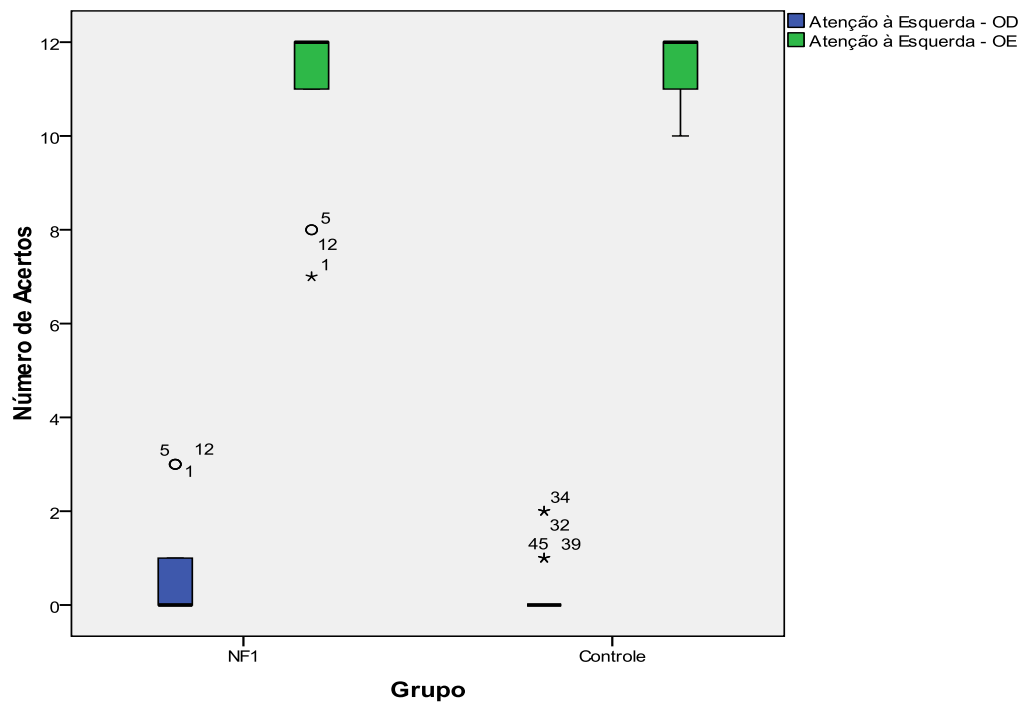


FIGURA 23: Distribuição do número de acertos para o Teste Dicótico Não Verbal – Etapa de Atenção à Esquerda.

Na tabela 7 são mostradas as análises qualitativas do teste SSW (Efeito de ordem, efeito auditivo, inversões, padrão tipo A e ausência de tendência de erros). Deve ser ressaltado que um indivíduo pode apresentar uma ou mais tendências de erros.

TABELA 7: Distribuição dos indivíduos segundo a análise dos aspectos qualitativos (tendência de erros) no teste Dicótico de Dissílabos Alternados (SSW)

Grupo	EOBA/EAAB	EOAB/EABA	Inversões	Tipo A	Sem tendência de erros
NF1	5 (20%)	7 (28%)	16 (64%)	2 (8%)	6 (24%)
Controle	4 (18,2%)	2 (9,1%)	3 (13,6%)	1 (4,5%)	16 (72,7%)

Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; EOBA: Efeito de ordem baixo/alto; EOAB: Efeito de ordem alto/baixo; EAAB: Efeito auditivo alto/baixo; EABA: Efeito auditivo baixo/alto; (%): Porcentagem.

A figura 24 representa a porcentagem de participantes da pesquisa de acordo com o grau de classificação do distúrbio do processamento auditivo.

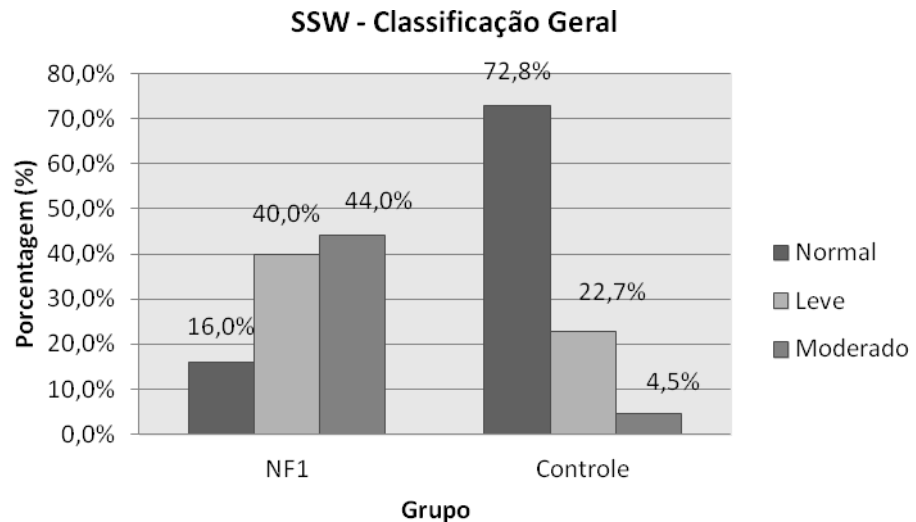


FIGURA 24: Distribuição do grupo NF1 e controle segundo a classificação do distúrbio do processamento auditivo

No desempenho do teste SSW, 40% dos indivíduos com NF1 apresentaram alterações leves e 44% revelaram alterações moderadas. Não foram encontradas alterações graves no grupo NF1 e nem no grupo controle.

5.3 Caracterização da avaliação de linguagem e aprendizagem

Na tabela 8 encontram-se os resultados obtidos pelos indivíduos do grupo NF1 e do grupo controle no Teste de Consciência Fonológica (subtestes: Síntese silábica, Síntese fonêmica, Reconhecimento de rimas, Segmentação fonêmica, Exclusão Fonêmica).

TABELA 8: Distribuição do número de acertos no teste de consciência fonológica de acordo com as medidas estatísticas descritivas (mínimo, média, mediana, máximo e desvio padrão) e valor de p .

Cons. Fono Subteste	Grupo	N	Média	DP	Mínimo	Mediana	Máximo	Valor de p
Síntese Silábica	NF1	25	5	0	5	5	5	1
	Controle	22	5	0	5	5	5	
Síntese Fonêmica	NF1	25	2,360	1,729	0	2	5	0,000*
	Controle	22	4,590	0,666	3	5	5	
Rima	NF1	25	2,960	1,207	1	3	5	0,000*
	Controle	22	4,360	0,790	2	4,5	5	
Segmentação Fonêmica	NF1	25	1,080	1,706	0	0	5	0,000*
	Controle	22	4,500	0,802	2	5	5	
Exclusão Fonêmica	NF1	25	2,720	1,860	0	3	5	0,004*
	Controle	22	4,230	0,869	3	4,5	5	
Transposição Fonêmica	NF1	25	2,160	1,748	0	2	5	0,000*
	Controle	22	4,730	0,631	3	5	5	
Score Total	NF1	25	16,280	6,380	8	16	29	0,000*
	Controle	22	24,410	2,538	20	29	30	

Teste Mann-Whitney. Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; Cons.Fono: Consciência Fonológica; N: Número; DP: Desvio-Padrão.

Observou-se diferença estatisticamente significativa entre o desempenho dos indivíduos dos dois grupos nas tarefas de síntese fonêmica (p-valor=0,000), rima (p-valor=0,000), segmentação fonêmica (p-valor=0,000), exclusão fonêmica (p-valor=0,004), transposição fonêmica (p-valor=0,000) e no score total (p-valor=0,000). Em cinco tarefas avaliadas, os indivíduos com NF1 obtiveram escores inferiores aos dos indivíduos do grupo controle.

A tabela 9 representa os resultados obtidos pelos indivíduos do grupo NF1 e do grupo controle no teste de consciência sintática (subtestes: Julgamento Gramatical, Correção gramatical, Correção gramatical de frases com incorreções gramaticais e semânticas, Categorização de palavras).

TABELA 9: Distribuição dos indivíduos no teste de consciência sintática segundo a categorização e do valor de *p*.

Consciência Sintática - Subteste	Categorização	Grupo				Valor de <i>p</i>
		NF1		Controle		
		N	(%)	N	(%)	
Julgamento Gramatical	Muito Rebaixada	1	4%	0	0%	0,004*
	Rebaixada	7	28%	0	0%	
	Média	17	68%	22	100%	
Correção Gramatical	Muito Rebaixada	1	4%	0	0%	0,017*
	Rebaixada	1	4%	0	0%	
	Média	12	48%	5	22,7%	
	Elevada	11	44%	17	77,3%	
Correção Gramatical de frases com incorreções gramaticais e semânticas	Muito Rebaixada	2	8%	0	0%	0,007*
	Rebaixada	2	8%	0	0%	
	Média	18	72%	13	59,1%	
	Elevada	3	12%	9	40,9%	
Categorização de Palavras	Muito Rebaixada	2	8%	0	0%	0,000*
	Rebaixada	2	8%	0	0%	
	Média	15	60%	3	13,6%	
	Elevada	6	24%	19	86,4%	
Classificação Geral	Muito Rebaixada	1	4%	0	0%	0,000*
	Rebaixada	4	16%	0	0%	
	Média	16	64%	5	22,7%	
	Elevada	4	16%	17	77,3%	

Teste Mann-Whitney. Legenda: NF1: Neurofibromatose Tipo 1; N: Número; (%) Porcentagem.

Assim como na avaliação de consciência fonológica, na avaliação da consciência sintática também foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre os grupos nas seguintes tarefas: julgamento gramatical (p-valor=0,004), correção gramatical (p-valor=0,017), correção gramatical de frases com incorreções gramaticais e semânticas (p-valor=0,007), categorização de palavras (p-valor=0,000) e classificação geral (p-valor=0,000).

Nas figuras 25, 26, 27, 28 são apresentados os resultados do TDE nos subtestes de escrita, aritmética, leitura e total, respectivamente.

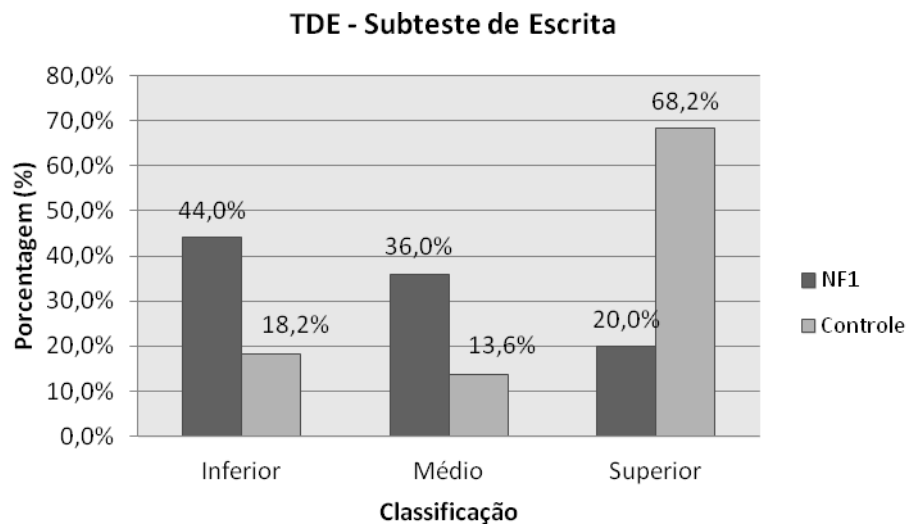


FIGURA 25: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Escrita.

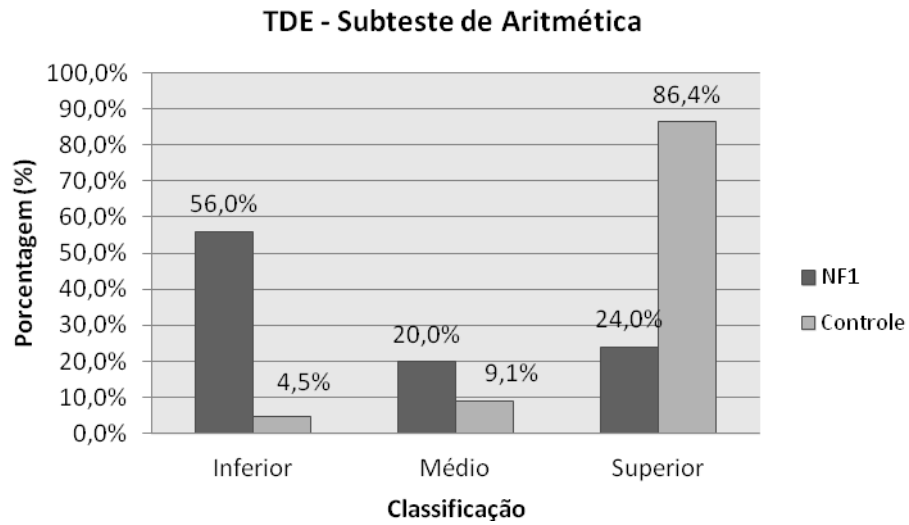


FIGURA 26: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Aritmética.

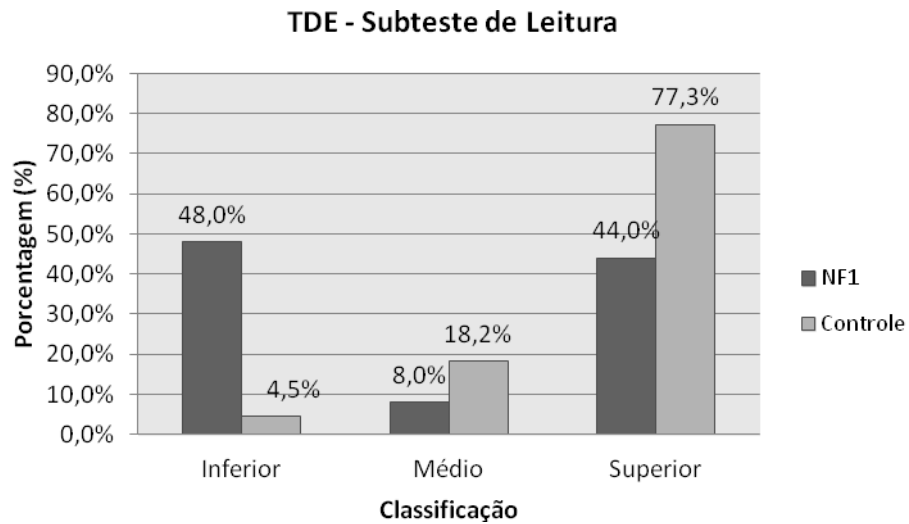


FIGURA 27: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Subteste de Leitura.

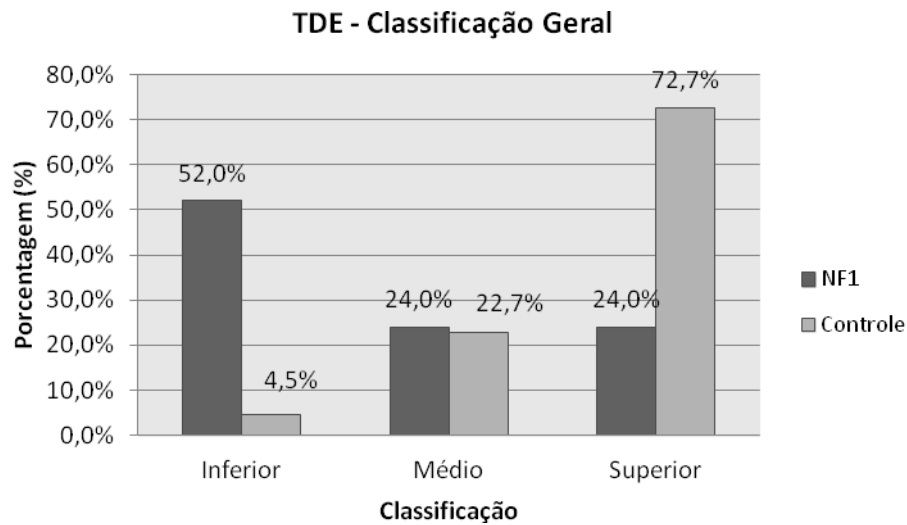


FIGURA 28: Distribuição dos indivíduos segundo a classificação no Teste de Desempenho Escolar – Classificação Geral

O desempenho dos indivíduos com NF1 foi inferior ao grupo controle na avaliação de escrita, considerando que 44% dos indivíduos com NF1 avaliados apresentaram desempenho inferior, 36% foram classificados como desempenho médio e somente 20% apresentaram desempenho superior no subtteste de escrita. Quanto ao desempenho na avaliação aritmética, os indivíduos com NF1 apresentaram desempenho inferior ao grupo controle, visto que 56% apresentaram resultados inferiores, 20% revelaram desempenho médio e apenas 24% foram classificados com desempenho superior. Os resultados obtidos no subtteste de leitura demonstram que 48% dos indivíduos com NF1 apresentam desempenho inferior, 8% foram classificados com desempenho médio e 44% com desempenho superior.

5.4 Correlação entre a avaliação do processamento auditivo e as avaliações de linguagem e aprendizagem

Na tabela 10 são apresentados os resultados da correlação entre os testes de processamento auditivo e os subtestes de desempenho escolar, consciência fonológica e sintática

TABELA 10: Correlação entre os testes de processamento auditivo e os subtestes de desempenho escolar, consciência fonológica e consciência sintática.

Teste		Escrita	Matemática	Leitura	Cons.Fono	Cons.Sint
DD OD	Coefficiente	0,419	0,456	0,468	0,216	0,243
	Valor de <i>p</i>	0,021*	0,010*	0,008*	0,269	0,211
DD OE	Coefficiente	0,455	0,445	0,523	0,293	0,270
	Valor de <i>p</i>	0,011*	0,013*	0,002*	0,125	0,161
SSW OD	Coefficiente	0,419	0,456	0,468	0,316	0,235
	Valor de <i>p</i>	0,021*	0,010*	0,008*	0,096	0,227
SSW OE	Coefficiente	0,014	0,190	0,064	0,108	0,132
	Valor de <i>p</i>	0,943	0,332	0,748	0,586	0,504
SSI MCC 0 dB OD	Coefficiente	0,224	0,178	0,208	0,060	0,102
	Valor de <i>p</i>	0,250	0,366	0,288	0,763	0,61
SSI MCC 0 dB OE	Coefficiente	-	-	-	-	-
	Valor de <i>p</i>	-	-	-	-	-
SSI MCC -40 dB OD	Coefficiente	0,316	0,253	0,293	0,087	0,146
	Valor de <i>p</i>	0,096	0,191	0,125	0,664	0,461
SSI MCC -40 dB OE	Coefficiente	0,224	0,178	0,208	0,06	0,102
	Valor de <i>p</i>	0,250	0,366	0,288	0,763	0,610
DNV AT OD	Coefficiente	0,341	0,405	0,462	0,146	0,243
	Valor de <i>p</i>	0,070*	0,027*	0,009*	0,461	0,211
DNV AT OE	Coefficiente	0,385	0,311	0,359	0,108	0,122
	Valor de <i>p</i>	0,037*	0,102	0,055	0,586	0,538
LS	Coefficiente	-	-	-	-	-
	Valor de <i>p</i>	-	-	-	-	-
MSV	Coefficiente	0,249	0,068	0,205	0,177	0,047
	Valor de <i>p</i>	0,199	0,734	0,294	0,369	0,815
MSNV	Coefficiente	0,079	0,079	0,108	0,108	0,182
	Valor de <i>p</i>	0,692	0,692	0,588	0,586	0,356
FR OD	Coefficiente	0,202	0,267	0,121	0,012	0,270

	Valor de <i>p</i>	0,302	0,165	0,543	0,953	0,161
FR OE	Coefficiente	0,045	0,045	0,038	0,293	0,119
	Valor de <i>p</i>	0,821	0,821	0,847	0,125	0,548
SSI MCI 0 dB OD	Coefficiente	0,267	0,202	0,195	0,273	0,080
	Valor de <i>p</i>	0,165	0,302	0,32	0,157	0,689
SSI MCI 0 dB OE	Coefficiente	0,331	0,286	0,267	0,253	0,159
	Valor de <i>p</i>	0,08	0,135	0,165	0,191	0,420
SSI MCI -10 dB OD	Coefficiente	0,286	0,331	0,202	0,316	0,040
	Valor de <i>p</i>	0,135	0,08	0,302	0,096	0,840
SSI MCI -10 dB OE	Coefficiente	0,185	0,419	0,402	0,253	0,159
	Valor de <i>p</i>	0,346	0,021*	0,028*	0,191	0,420
SSI MCI -15 dB OD	Coefficiente	0,066	0,393	0,282	0,060	0,000
	Valor de <i>p</i>	0,742	0,032*	0,141	0,763	1,000
SSI MCI -15 dB OE	Coefficiente	0,202	0,402	0,405	0,012	0,080
	Valor de <i>p</i>	0,302	0,028*	0,027*	0,953	0,689
PF MUR	Coefficiente	0,165	0,263	0,197	0,560	0,054
	Valor de <i>p</i>	0,404	0,173	0,315	0,001*	0,785
PF NOM	Coefficiente	0,036	0,036	0,012	0,415	0,216
	Valor de <i>p</i>	0,859	0,859	0,953	0,022*	0,269
PD MUR	Coefficiente	0,178	0,224	0,192	0,569	0,102
	Valor de <i>p</i>	0,366	0,250	0,327	0,001*	0,610
PD NOM	Coefficiente	-	-	-	-	-
	Valor de <i>p</i>	-	-	-	-	-
GIN	Coefficiente	-	-	-	-	-
	Valor de <i>p</i>	-	-	-	-	-

Legenda: OD: Orelha direita; OE: Orelha esquerda; dB: Decibel; DD: Teste Dicótico de Dígitos; SSW: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados; SSI: Teste de Identificação de Sentenças Sintética; MCI: Mensagem Competitiva Ipsilateral; MCC: Mensagem Competitiva Contralateral; DNV: Teste Dicótico Não Verbal; At: Atenção; LS: Localização Sonora; MSV: Memória Sequencial Verbal; MSNV: Memória Sequencial Não Verbal; FR: Teste Fala com Ruído; PF: Teste Padrão de Duração; GIN: Teste Gap in Noise; Cons.Fono: Consciência Fonológica; Cons.Sint: Consciência Sintática.

Verificou-se que houve correlação estatisticamente significativa entre o teste DD à OD e OE e os subtestes de escrita, matemática e leitura; o teste SSW à OD e os subtestes de escrita, matemática e leitura; o teste DNV em processo de atenção a OD e os subtestes de matemática e leitura; o teste DNV em processo de atenção a OE e o subteste de escrita; o teste SSI MCI S/R -10 dB a OE e os subtestes de matemática e leitura; o teste SSI MCI S/R -15 dB a OD e o subteste de matemática; o teste SSI MCI S/R -15 dB a OE e os subtestes de matemática e leitura; o teste PF (murmúrio e nomeação) e o teste de consciência fonológica; e o teste PD (murmúrio) e o teste de consciência fonológica.

6. DISCUSSÃO

6.1 Discussão sobre a caracterização da amostra

Participaram deste estudo indivíduos a partir de 10 anos de idade, pois o reconhecimento de sons verbais em escuta dicótica e os mecanismos de processamento temporal em indivíduos com idade inferior a 9 anos variam em função da idade devido principalmente aos efeitos maturacionais do sistema auditivo central (GROSE, 1993; BELLIS, 2003; NEVES e SCHOCHAT, 2005). Além disso, optou-se por avaliar os indivíduos com idade inferior a 35 anos, visto que o estudo de Buss *et al.* (2010) e Gonçalves e Cury (2011) relatam que a variável idade pode interferir no desempenho das avaliações do processamento auditivo.

Observou-se homogeneidade entre os grupos quanto a escolaridade, porém o grupo NF1 revelou maior número de repetência escolar. O fracasso escolar é frequentemente descrito em estudos da NF1, sendo que entre as crianças é a principal queixa relatada pelos pais (HYMAN *et al.*, 2005; HYMAN *et al.*, 2006 e COUDÉ *et al.*, 2007). A alta frequência de repetência escolar no grupo NF1 pode se dar devido a ausência de suporte de reforço escolar oferecido a estes indivíduos (falha na proposta pedagógica), ser agravada pelo sistema de ensino brasileiro, além desse elevado número de repetência na carreira escolar estar associado ao acometimento multissistêmico e as características clínicas polimorfas e fenótipos variados da NF1 decorrentes da deficiência da produção de neurofibromina no sistema nervoso.

6.2 Discussão sobre a caracterização da avaliação do processamento auditivo

Utilizou-se neste estudo uma ampla bateria de testes específicos para a avaliação das habilidades auditivas, pois estudos de Baran e Musiek (2001), Emanuel (2002) e Pereira e Schochat (2011) apontam que um único teste é insuficiente para o diagnóstico de distúrbio do processamento auditivo. Por isso, optou-se inicialmente, conforme recomendado pela literatura, pela avaliação audiológica convencional que permite estudar a capacidade do sistema auditivo periférico na detecção e transmissão de sons, e posteriormente realizou-se a avaliação audiológica com os testes especiais comportamentais que permitem determinar a capacidade do sistema auditivo de analisar e interpretar estímulos sonoros.

Todos os participantes deste estudo apresentaram limiares auditivos e IPRF dentro dos padrões de normalidade. A presença de um adequado processamento sensorial auditivo é requisito importante para caracterizar a função auditiva central, visto que para processar a informação via sentido da audição, os sons têm que ser perfeitamente detectados pelo sistema periférico para serem transformados em representações internas que serão analisadas e integradas pelo sistema auditivo central (BELLIS, 2003).

No teste de LS, não foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre os grupos. Ao analisar as medidas descritivas do teste de LS, verificou-se que os valores médios referentes ao desempenho dos indivíduos estiveram muito próximos, em torno de cinco acertos para os grupos NF1 e controle (tabela 2 e figura 9). O teste de LS em cinco direções permite a avaliação da habilidade de localização sonora e depende da integridade do nervo auditivo e de estruturas do tronco encefálico baixo (complexo olivar superior) (BELLIS, 2003). A percepção da direção dos sons é um fenômeno que ocorre de maneira inconsciente e está presente por volta dos seis meses de idade (FURST *et al.*, 2004). Para que ocorra a percepção da direção do som, deve haver a discriminação de diferenças muito sutis de intensidade, frequência e tempo. A localização sonora espacial depende da análise das diferenças entre os sons que chegam as duas orelhas (BLAUERT, 1999; MENEZES *et al.*, 2003; MENEZES *et al.* 2003; CARLILE *et al.*, 2005; NIX *et al.*, 2006). Não foram estudos que avaliassem a habilidade auditiva de localizar sons em indivíduos com NF1, porém o estudo de Dias *et al.* (2005), com população semelhante a idade, utilizaram o teste de LS e encontrou resultado parecido ao encontrado neste estudo.

Os testes de MSV e MSNV avaliam a habilidade de ordenação simples e memória auditiva. As medidas descritivas destes testes revelaram desempenhos e diferenças significativas entre os grupos NF1 e controle (tabela 2 e figuras 10 a 13). A memória auditiva auxilia na capacidade de reter, armazenar e evocar informações e pode fornecer ao indivíduo a possibilidade de acumular informações e operar com os dados da experiência anterior (PEREIRA e ORTIZ, 1997). Prejuízos na memória auditiva verbal podem influenciar no fraco aprendizado do conteúdo linguístico da língua. Alterações na memória auditiva não verbal podem acarretar dificuldades de distinguir prosódia, altura, intensidade, timbre e acarretar

dificuldades de aprendizado dos códigos sonoros da língua nos indivíduos com NF1. Outros estudos com uma população maior não foram encontrados nas bases de dados pesquisadas que estudassem a habilidade de ordenação temporal simples de sons em indivíduos com NF1.

Na análise dos testes PF e PD foram encontradas diferenças estatisticamente significativas na comparação entre os grupos para ambos os testes (tabela 3). O estudo de Batista *et al.* (2010) também revelou uma inadequação dos processos temporais em um paciente tanto no teste PF quanto no teste PD, em ambas as modalidades de avaliação (murmúrio e nomeação), porém com prejuízo principalmente na tarefa de nomeação que requer a participação do corpo caloso. Os achados deste estudo permitem hipotetizar que os indivíduos com NF1 podem apresentar dificuldade para reconhecer o contorno acústico, dificuldade para extrair e utilizar os aspectos prosódicos da fala, tais como ritmo, acentuação e entoação. Esses prejuízos podem interferir no desempenho acadêmico e social.

Por meio dos testes de MSV, MSNV, PF e PD foi possível estudar a habilidade auditiva de ordenação temporal de estímulos sonoros que é uma das habilidades mais básicas e importantes do sistema auditivo, pois é por meio dela que o ouvinte faz as discriminações necessárias para a interpretação da fala (PEREIRA, CAVADAS; 2003) e é capaz de discriminar a ordem correta dos sons (SCHINN; 2003).

A presença de pontos brilhantes de significância clínica incerta, *Unidentified Bright Objects* (UBOs), presentes de 43 a 79% dos indivíduos com NF1 de acordo com os estudos de Hyman *et al.* (2007) e Lopes *et al.* (2008) nas estruturas do tronco encefálico e cortex, 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), podem explicar o fraco desempenho dos indivíduos com NF1 na habilidade auditiva de ordenação temporal, visto que para ocorrer o desempenho satisfatório da organização sonora em sequências é necessário que estruturas do tronco (núcleo olivar superior medial), o lobo temporal do cérebro (principalmente o giro temporal de Heschl), áreas do giro angular e supramarginal esquerdo do lobo parietal, o cortex 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.

Neste estudo, diferenças estatisticamente significativas foram encontradas entre os grupos no teste GIN, sendo que 100% dos indivíduos avaliados com NF1 apresentaram alteração na habilidade de resolução temporal (tabela 4). A habilidade auditiva de resolução temporal refere-se ao mínimo tempo requerido para segregar ou resolver eventos acústicos. O limiar para resolução temporal é conhecido como acuidade auditiva ou tempo mínimo de integração temporal (SHINN, 2003; SMITH *et al.*, 2006; LISTER *et al.*, 2006). Muitos padrões que distinguem os sons da fala baseiam-se em diferenças temporais de poucos milissegundos. Este aspecto do funcionamento do sistema auditivo, no qual mudanças acústicas transitórias podem ser acuradamente identificadas, é fundamental para a compreensão da fala humana, constituindo-se num pré-requisito para as habilidades linguísticas, bem como para a leitura (EGGERMONT, 2000; SHINN, 2003; SMITH *et al.*, 2006).

Não foram encontrados estudos que avaliassem a habilidade auditiva de resolução temporal na NF1, porém os estudos de Musiek *et al.* (2005), Shinn (2005) e Bamiou *et al.* (2006) com pacientes com lesão neurológica e DPA apontam que a causa para a dificuldade em lidar e processar as características temporais da informação auditiva seria em neurônios responsáveis pela transmissão sincrônica dos estímulos, provocando mudanças nos disparos dos neurônios e comprometendo a capacidade e habilidade do sistema auditivo de resolver as tarefas temporais.

A alteração na habilidade de resolução temporal nos indivíduos com NF1 levanta a hipótese de que o desempenho inferior em perceber rápidos estímulos acústicos pode estar associado a deficiência da produção de neurofibromina no sistema nervoso, visto que esta proteína citoplasmática que se expressa primariamente nos neurônios e que atua como moduladora da atividade de crescimento e diferenciação das células é essencial nas conexões sinápticas. A deficiência de neurofibromina nos indivíduos com NF1 pode acarretar modificações no número e na quantidade de conexões sinápticas efetivas, acarretando prejuízos no desempenho da habilidade de resolução temporal.

O teste de FR foi utilizado para avaliar a habilidade de fechamento auditivo e neste estudo foram observadas diferenças estatisticamente significativas entre os grupos (tabela 5). Para realização do teste FR é necessário planejamento motor e eficiente transmissão pela via motora. Diferenças estatisticamente significativas entre os grupos também foram encontradas no teste SSI MCI (tabela 5). Prejuízos nas habilidades auditivas avaliadas por estes testes podem acarretar déficits de linguagem expressiva, dificuldades de articulação, sintaxe, de memorização e de evocação nos pacientes com NF1, além de poderem ser rotulados como indivíduos desorganizados, impulsivos e com dificuldade de planejamento.

Os testes dicóticos permitem a avaliação dos elementos neurais da via contralateral, visto que, durante a estimulação dicótica, as vias auditivas ipsilaterais são suprimidas favorecendo as vias contralaterais, que apresentam maior número de fibras. Há um consenso na literatura especializada em se utilizar testes de escuta dicótica para avaliar o processamento neurológico de informações auditivas recebidas pelo indivíduo. Esse tipo de tarefa possibilita estudar os efeitos da lateralidade quando a modalidade do estímulo é auditiva, ou seja, verificar a assimetria interaural para sons verbais e não verbais (JERGER *et al.*, 2006; ROUP *et al.*, 2006; PLESSEN *et al.*, 2007).

No teste DD, foi possível observar diferença estatisticamente significativa na comparação entre os dois grupos, demonstrando o desempenho superior por parte do grupo controle em ambas as orelhas em comparação a média de acertos apresentada pelo grupo NF1 na caracterização de seu desempenho na tarefa de DD (tabela 6). Estes resultados apontam alterações na habilidade para agrupar componentes do sinal acústico em figura-fundo e identificá-los verbalmente. Assim, resultados alterados em ambas as orelhas sugerem que os indivíduos com NF1 podem apresentar déficits na área de associação auditiva (relação inter-hemisférica, envolvendo corpo caloso) e/ou no hemisfério esquerdo que podem contribuir com dificuldades em acompanhar situações em que várias pessoas conversam ao mesmo tempo, diferenciação dos sons da fala, acentuação, entonação da palavra e ritmo.

As análises dos resultados quantitativos do teste SSW revelaram desempenho inferior para o grupo NF1 em relação ao grupo controle (tabela 6). Foram observadas diferenças estatísticas entre os grupos ao se comparar a média de acertos em ambas às orelhas. Na análise quantitativa, as alterações evidenciadas no teste SSW demonstraram dificuldade na habilidade de figura-fundo, ou seja, os indivíduos com NF1 podem apresentar dificuldades em receber informações em ambas as orelhas e unificá-las em um evento percentual. Os resultados encontrados na OD e OE no teste SSW levantam as hipóteses que há uma falha na comunicação inter-hemisférica e intra-hemisférica dos indivíduos com NF1, disfunção do lobo temporal direito e esquerdo, além de alterações na região fronto-temporal (área de Broca), visto que os indivíduos com NF1 apresentaram um fraco desempenho em ambas as orelhas. Alterações semelhantes foram descritas no relato de caso de Batista *et al.* (2010) que aponta prejuízos na habilidade de figura-fundo para sons verbais no teste SSW, além de ineficiente comunicação inter e intra-hemisférica para sons em processo de tarefa dicótica.

Na análise qualitativa do teste SSW, verificou-se que 20 % dos indivíduos com NF1 apresentam efeito de ordem baixo/alto ou efeito auditivo alto/baixo, sugestivo de dificuldades de decodificação fonêmica, 28% apresentam efeito de ordem alto/baixo ou efeito auditivo baixo/alto, indicando perda gradual de memória, 64% apresentam inversões dos estímulos auditivos, revelando dificuldades de organização e 2% apresentaram padrão de resposta tipo “A” sugestivo de dificuldades de integração auditivo-visuais. Somente 24% dos indivíduos com NF1 não apresentam tendência de erros ao teste. No grupo controle, os aspectos qualitativos avaliados revelaram porcentagens inferiores aos do grupo NF1 (tabela 7).

O teste SSI avalia também a habilidade de figura-fundo, porém é um teste que envolve tanto a habilidade auditiva quanto a habilidade visual. Sentenças concorrentes (competitivas) exigem que o ouvinte ignore as informações apresentadas em uma orelha enquanto identifica a sentença apresentada à orelha alvo, avaliando, desta forma, a capacidade de separação binaural (KALIL, 1997).

Nas avaliações do teste SSI com mensagem competitiva contralateral, observa-se que o grupo NF1 esteve em homogeneidade ao grupo controle para as condições de S/R de 0 dB tanto na OD quanto na OE e na condição S/R -40 dB na OD, porém mostrou desempenho inferior em relação ao grupo controle na condição S/R -40 dB na OE (tabela 6).

Alterações na morfologia da parte posterior do corpo caloso descritas por Pride *et al.* (2010) em pacientes com NF1, podem explicar o pior desempenho deste grupo principalmente na OE no teste SSI. Segundo o modelo estrutural proposto por Kimura (1961), a informação apresentada na OE é transmitida diretamente para o hemisfério direito. Durante a estimulação dicótica, as vias auditivas ipsilaterais são suprimidas favorecendo as vias contralaterais, que apresentam maior número de fibras. A desvantagem da OE é o produto do maior tempo de transmissão da informação verbal apresentada nesta orelha, uma vez que deve ser transportada do hemisfério direito para seu processamento no hemisfério esquerdo, através do corpo caloso. Portanto, a OE necessita de uma maior participação do corpo caloso para que seja eficiente no processamento da informação linguística.

O teste DNV auxilia na avaliação da habilidade de figura-fundo em processo de atenção seletiva para sons não verbais, por meio da tarefa de separação binaural (Ortiz *et al.*, 1997). No teste DNV na tarefa de atenção livre e na tarefa de atenção direcionada a OE não foram observadas diferenças estatísticas significativas entre os grupos, porém na etapa de atenção direcionada à direita, as análises estatísticas revelam diferenças significativas, que sugerem maior dificuldade em direcionar e sustentar a atenção para a OD (tabela 6). Estes achados levantam a hipótese de alterações no corpo caloso, nas estruturas subcorticais, formação reticular mesencefálica e no circuito talâmico cortical importantes na transferência da informação inter-hemisférica e sustentação da atenção nos pacientes com NF1.

6.3 Discussão sobre as avaliações de linguagem e aprendizagem e as possíveis correlações com as avaliações do processamento auditivo.

A avaliação de linguagem e aprendizagem pode ser útil na complementação da avaliação do processamento auditivo. Sabe-se que alterações de linguagem e aprendizagem podem ocorrer de forma isolada das alterações de processamento, porém é comum encontrar essas alterações associadas ao DPA (FURBETA, FELIPE, 2005; CAPELLINI *et al.*, 2008; ENGELMANN, FERREIRA, 2009; PINHEIRO *et al.*, 2010; OLIVEIRA *et al.*, 2011).

Distúrbios de linguagem são comuns e amplamente descritos na NF1. Os achados do presente estudo apontam inadequação na tarefa de consciência fonológica descrita por Billingsley *et al.* (2003) (tabela 8). Batista *et al.* (2010) relatou alterações na habilidade de consciência fonológica em um paciente nas tarefas de síntese fonêmica, rima, segmentação fonêmica, exclusão fonêmica e transposição fonêmica, com fortes relações com as alterações no processamento auditivo.

Correlações estatisticamente significativas entre os testes de processamento temporal (PF e PD) e o teste de consciência fonológica foram encontradas (tabela 10). Esses achados corroboram com os estudos de Watson e Miller (1993); Bellis (1997); Balen (2001), visto que o déficit de consciência fonológica e alterações na discriminação do padrão de frequência e duração dependem da integridade dos mecanismos fisiológicos auditivos que exercem um papel fundamental na percepção da fala, no aprendizado e na compreensão da linguagem e, conseqüentemente, é pré-requisito na aquisição da leitura e da escrita.

Os dados deste estudo apontam uma diferença estatisticamente significativa entre o grupo NF1 e controle quanto à habilidade de consciência sintática (tabela 9). Alteração nesta habilidade pode trazer prejuízos no desenvolvimento da escrita, além de comprometer a compreensão leitora dos indivíduos com NF1, visto que para monitorar a compreensão do texto é necessário que esses indivíduos avaliem a coesão dos aspectos sintáticos.

Baixo desempenho acadêmico nas tarefas de escrita, matemática e leitura foram encontradas neste estudo (figuras 25 a 28). Resultados semelhantes também foram descritos no estudo de Watt *et al.* (2008) que encontram na sua amostra de 30 crianças com NF1, prejuízo na habilidade de leitura em 67% dos indivíduos avaliados. O estudo de Lorch *et al.* (1999) avaliou 30 adultos com NF1, com média de idade de 32,3 anos e revelou que 63% apresentaram escores inferiores ao padrão de normalidade descrito para a avaliação de leitura.

Dificuldades de aprendizado são as complicações mais frequentes descritas principalmente em crianças com NF1. Os achados do presente estudo corroboram as publicações de Trovó-Marqui *et al.* (2005) que encontraram alta frequência de dificuldades de aprendizagem em uma amostra de 55 indivíduos brasileiros com NF1, sendo que 76% desta amostra apresentou alterações. Os resultados aqui encontrados também estão de acordo com Hyman *et al.* (2005) e Hyman *et al.* (2006) que avaliaram 81 crianças com NF1 e observaram que 52% apresentavam dificuldades de aprendizagem e de Coudé *et al.* (2006) que verificaram que 60% dos 116 indivíduos com NF1 avaliados apresentaram problemas escolares. Mazzocco *et al.* (2001) propõem que as alterações de matemática estejam relacionadas principalmente a dificuldades na habilidade de leitura.

Embora os estudos citados envolvam principalmente a descrição da avaliação dos aspectos de aprendizagem em crianças com NF1, estes estudos podem ajudar a compreender as alterações acadêmicas descritas neste estudo e contribuir para futuras intervenções terapêuticas.

A análise dos dados deste estudo permitiu observar forte correlação entre os testes dicóticos e alterações nos subtestes de Desempenho Escolar (tabela 10). Os testes dicóticos demandam grande número de redes neuronais para que a informação auditiva seja completamente compreendida. Essa observação pode explicar a correlação encontrada, visto que as tarefas de leitura, escrita e matemática requerem grande número de associações e integrações cerebrais.

6.4 Comentários Conclusivos

A NF1 é uma doença genética com manifestações que refletem prejuízos importantes na comunicação. A avaliação do processamento auditivo em pacientes com NF1 contribuiu para uma compreensão melhor dos distúrbios de linguagem e aprendizagem fortemente descritos nesta doença, pois foi possível caracterizar as habilidades auditivas e correlacioná-las a estas alterações nesta população.

Embora este estudo apresente algumas limitações como: o delineamento da amostra (conveniência), alterações encontradas no grupo controle, ausência de uma avaliação cognitiva e de exames de imagem que auxiliassem no topodiagnóstico do distúrbio do processamento auditivo, trata-se de estudo inovador por sua característica exploratória e que permitiu conhecer e discutir o processamento auditivo nos pacientes com NF1, além de propiciar que uma nova lacuna do conhecimento se abra: a aplicabilidade do Treinamento Auditivo (formal e informal) nesta população.

O Treinamento Auditivo constitui uma estratégia terapêutica que vem revelando resultados satisfatórios tanto nacionalmente quanto internacionalmente. Os estudos de Musiek e Schochat (1998); Zalcman e Schochat (2007); Tosim *et al.*(2009); Alonso e Schochat (2009); Samelli e Mecca (2010) e Murphy *et al.* (2011) apontam grandes ganhos com este treinamento auditivo e que os pacientes com NF1 com alteração do processamento auditivo poderiam se beneficiar. Outro estudo deverá ser realizado para determinar os benefícios destes procedimentos.

7. CONCLUSÃO

Neste estudo, os pacientes com NF1 apresentaram alterações importantes no processamento auditivo que se associaram as dificuldades de linguagem e aprendizagem.

8. REFERENCIAS 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; 357-79.

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.

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

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 2011 Mar 12] Available from: <http://www.asha.org/docs/pdf/TR2005-00043.pdf>.

Balen SA. Reconhecimento de padrões auditivos de frequência e de duração: desempenho de crianças escolares de 7 a 11 anos. [tese]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2001.

Bamiou DE, Musiek FE, Stow I, Stevens J, Cipolatti L, Brown MM, Luxon LM. Auditory temporal processing deficits in patients with insular stroke. *Neurology*. 2006; 67: 614-19.

Baran JA, Musiek FE. Avaliação comportamental do sistema nervoso central. In: Musiek FE, Rintelmann WF. Perspectivas atuais em avaliação auditiva. Barueri: Manole. 2001; 371-409.

Batista PB, Silva CM, Valentim HO, Rodrigues LOC, Rezende NA. Avaliação do processamento auditivo. *Rev. soc.bras.fonoaudiol.* 2010; 15(4):604-608.

Bellis TJ. Interpretation of central auditory assessment results. In: Bellis TJ. Assessment and management of central auditory processing disorders in the educational setting: from science to practice San Diego: Singular; 1997, 167-93.

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.

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.

Billingsley RL, Slopis JM, Swank PR. Cortical morphology associated with language function in neurofibromatosis type 1. *Brain Lang* 2003; 85: 125-39.

Blauert J. Spatial hearing : the psychophysics of human sound localization. London: MIT Press. 1999; 30-245.

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; 169-75.

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

Capellini AS, Germano GD, Cardoso ACV. *Relação entre habilidades auditivas e fonológicas em crianças com dislexia do desenvolvimento.* *Psicol. Esc. Educ.* 2008; 12(1): 235-251.

Capovilla AGS, Capovilla FC. *Avaliando a habilidade metassintática por meio da prova de consciência sintática.* In: Capovilla FC, Capovilla AGS. *Prova de consciência sintática (PCS): normatizada e validada: para avaliar a habilidade metassintática de escolares de 1ª a 4ª séries do ensino fundamental.* São Paulo: Memnon; 2006.

Carlile S, Martin R, McAnally K. *Spectral information in sound localization.* *Int Rev Neurobiol.* 2005;70: 399-434.

Corona AP, Pereira LD, Ferrita S, Rossi AG. *Memória Sequencial Verbal de três a quatro sílabas em escolares.* 2005; 17(1):27-36.

Costa RM, Yang T, Huynh DP, Pulst SM, Viscocil DH, Silva AJ. Learning deficits, but normal development and tumor predisposition, in mice lacking 23a of NF1. *Nature Genetics*. 2001; 27: 399-405

Costa RM, Federov NB, Kogan JH, Murphy GG, Stern J, Ohno M, et al. Mechanism for the learning deficits in a mouse model of neurofibromatosis type 1. *Nature*. 2002; 415: 526-30.

Costa RM, Silva AJ. Molecular and cellular mechanisms underlying the cognitive deficits associated with neurofibromatosis type 1. *J Child Neurol*. 2002; 17: 622- 26.

Coudé ´ FX, Mignot C, Lyonnet S, Munnich A. Academic impairment is the most frequent complication of neurofibromatosis type-1(NF1) in children. *Behav Genet* 2006;36:660–4

Coudé FX, Mignot C, Lyonnet S, Munnich A. Early grade repetition and inattention associated with neurofibromatosis type 1. *J Atten Disord* 2007; 11: 101–5.

Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: The role of the orthopedist. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 1999; 7: 217–230.

Daston MM, Scrabble 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;8:415–28.

Das UN. Can memory be improved? A discussion on the role of ras, GABA, acetylcholine, NO, insulin, TNF-alpha, and long-chain polyunsaturated fatty acids in memory formation and consolidation. *Brain & Development*. 2003; 25(4):251-61.

Davis H, Silverman R. Auditory Test Hearing Aids. In: Davis H, Silverman R. *Hearing and Deafness*. Holt: Rinehart Winston; 1971.

DeBella K, Poskitt K, Szudek J, Friedman JM. Use of “unidentified bright objects” on brain MRI for diagnoses of neurofibromatosis 1 children. *Neurology*. 2000; 55: 1067-8.

DeBella K, Szudeck J, Friedman JM. Use of the National Institute of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics*. 2000; 105: 608-14.

Dias KZ. Avaliação do processamento auditivo na síndrome de Asperger [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2005.

Eggermont JJ. Neural responses in primary auditory cortex mimic psychophysical, across-frequency-channel, gap-detection thresholds. *J Neurophysiol.* 2000; 84(3):1453-63.

Emanuel DC. The auditory processing battery: survey of common practices. *J Am Acad Audiol.* 2002; 13: 93-117.

Engelmann L, Ferreira MIDC. Avaliação do processamento auditivo em crianças com dificuldades de aprendizagem. *Rev. soc. bras. fonoaudiol.* 2009; 14(1): 69-74.

Erdogan-Bakar E, Cinbis M, Ozyiirek H, Kiris N, Altunbasak S, Anlar B. Cognitive functions in neurofibromatosis type 1 patients and unaffected siblings. *Turk J Pediatr* 2009; 51: 565-571.

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* 44:818, 2007.

Friedman JM, Birch PH. Type 1 neurofibromatosis: A descriptive analysis of the disorder in 1,728 patients. *American Journal of Medical Genetics*, 1997; 70: 138–143.

Friedman JM, Riccardi VM. Clinical and epidemiological features. In: *Neurofibromatosis: Phenotype, Natural History, and Pathogenesis*. 3rd ed. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press. 1999; 29–86.

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

Frith U, Morton J, Leslie AM. The cognitive basis of a biological disorder: autism. *Trends Neurosci.* 1991;14:433–7.

Frota S. Avaliação Básica da Audição. In: Frota S. *Fundamentos em Fonoaudiologia*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1998; 41-59.

Frota S, Sampaio F. Logoaudiometria. In: Frota, S. *Fundamentos em Audiologia*. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan. 2003; 61-68.

Furbeta TC, Felipe AC. Avaliação simplificada do processamento auditivo e dificuldades de leitura-escrita Pró-fono. 2005; 17(1):11-8.

Furst M, Bresloff I, Levine RA, Merlob PL, Attias JJ. Interaural time coincidence detectors are present at birth: evidence from binaural interaction. *Hear Res.* 2004;187(1-2):63-72.

Geller M, Bonalumi Filho A, França FC, Nunes FP. Neurofibromatose (Síndrome de Von Recklinghausen): histórico, diagnóstico, exames clínicos e laboratoriais. *J BrasMed* 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.

Gilboa Y, Josman N, Fattal-Valevski A, Toledano-Alhadeff H, Rosenblum S. The handwriting performance of children with NF1. *Research in Developmental Disabilities.* 2010; 31(4): 929–935.

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

Grose JH, Hall JW, Gibbs C. Temporal analysis in children. *J Speech Herar Res.* 1993;36:35 1-6.

Gutmann DH, Wood DL, Collins FS. Identification of the neurofibromatosis 1 gene product. *Proc Natl Acad Sci USA* 1991;88:9658–72.

Hachon C, Lannuzzi S, Chaix Y. Behavioural and cognitive phenotypes in children with neurofibromatosis type 1 (NF1): the link with the neurobiological level. *Brain Dev.* 2011; 33(1); 52-61.

Hyman SL, Gill DS, Shores AE, Steinberg A, Gibikote SV, North KN. Natural history of cognitive deficits and their relationship to MRI T2-hiperintensities in NF1. *Neurology.* 2003; 60: 1139-45.

Hyman SL, Shores A, North KN. The nature and frequency of cognitive deficits in children with neurofibromatosis type 1. *Neurology* 2005; 65:1037–44.

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; 48:973–7.

Hyman SL, Gill DS, Shores EA, Steinberg A, North Kathryn. T2- Hyperintensities in children with neurofibromatosis type 1 and their relationship to cognitive functioning. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:1088–91.

Isaac ML. Estudo da maturação das vias auditivas por meio dos potenciais auditivos evocados de tronco cerebral em crianças pré-termo e a termo até os 18 meses de idade [tese]. Ribeirão Preto: Universidade de São Paulo; 1999.

Jerger J, Martin J. Dichotic listening tests in the assessment of auditory processing disorders. *Audiol Med.* 2006;4(1):25-34.

Jones KL. Smith's Recognizable patterns of human malformation. 4^a ed. Philadelphia: WB Saunders Co.1988; 778.

Kalil DM, Ziliotto KN, Almeida CIR. SSI em português. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise; 1997. 129-136.

Kimura D. Cerebral dominance and the perception of verbal stimuli. *Can J Psychol* 1961; 15:167-71.

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. *Journal of Child Neurology*. 2008; 23, 1002.

Lemos, SMA. *Análise de sons não verbais sobrepostos por escolares: influência dos distúrbios da comunicação e da audição [dissertação]*. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2000.

Lister JJ, Roberts RA, Shackelford J, Rogers CL. An adaptive clinical test of temporal resolution. *Am J Audiol*. 2006;15(2):133-40.

Lopes Ferraz Filho JR, Munis MP, Soares Souza A, Sanches RA, Goloni-Bertollo EM, Pavarino-Bertelli EC. Unidentified brightobjects on brain MRI in children as a diagnostic criterion for neurofibromatosis type 1. *Pediatr Radiol* 2008;38:305–10.

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.

Machado SF. *Processamento auditivo: uma nova abordagem*. São Paulo: Plexus; 2003.

Mazzocco MM. Math learning disability and math LD subtypes: evidence from studies of Turner syndrome, fragile X syndrome, and neurofibromatosis type 1. *J Learn Disabil* 2001;34:520–33.

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

Menezes PL, Soares IA, Caldas Neto S, Maciel R, Motta MA. Estudo da localização sonora em ouvintes normais. *J Bras Fonoaudiol*. 2003;4(15):109-13.

Menezes PL, Soares IA, Caldas Neto S, Maciel R, Motta MA. Localização sonora: Uma nova perspectiva de estudo para a audiologia. *Fonoaudiol Brasil*. 2003;2(3):28-35.

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

Musiek FE. Frequency (pitch) and duration pattern tests. *J Am Acad Audiol*. 1994;5(4): 265-8.

Musiek FE, Schochat E. Auditory training and central auditory processing disorders: a case study. *Semin Hear*. 1998;19:357-66.

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;26:608-18.

National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: Neurofibromatosis. *Arch Neurol Chicago* 1987;45:575–8.

Neves IF, Schochat E. Maturação do processamento auditivo em crianças com e sem dificuldades escolares. *Pró-Fono*. 2005;17(3):311-20.

Nix J, Hohmann V. Sound source localization in real sound fields based on empirical statistics of interaural parameters. *J Acoust Soc Am*. 2006;119(1):463-79.

North K. Clinical aspects of neurofibromatosis 1. *Eur J Paediatr Neurol*. 1998; 2: 223-31.

North K. Neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet*2000;97:119–27.

Pelitero TM, Manfredi AKS, Schneck APC. Avaliação das habilidades auditivas em crianças com alterações de aprendizagem. *Rev. CEFAC*. 2010; 12(4): 662-670.

Pereira LD. Processamento auditivo. São Paulo: Temas Sobre Desenvolvimento 1993; 2(11):7-14.

Pereira LD, Schochat E. Processamento auditivo central: manual de avaliação. São Paulo: Lovise; 1997.

Pereira LD, Ortiz KZ. Desordem do Processamento Auditivo Central e Distúrbio da Produção Fonarticulatória. In: *Audição - Abordagens Atuais*. 1ª Edição. Carapicuíba, Pró-Fono, 1997.

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, Cavadas M. Processamento auditivo central. In: Frota S. *Fundamentos em fonoaudiologia: audiologia*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2003.

Pereira LD. Sistema auditivo e desenvolvimento das habilidades auditivas. In: Ferreira LP, Béfi-Lopes D, Limongisco. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo: Roca; 2004.p. 547-52.

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.

Pinheiro FH, Oliveira AM, Cardoso ACV, Capellini SA. Testes de escuta dicótica em escolares com distúrbio de aprendizagem. *Braz. j. otorhinolaryngol*. 2010; 76(2): 257-262.

Plessen KJ, Lundervold A, Grüner R, Hammar A, Lundervold A, Peterson BS, Hugdahl K. Functional brain asymmetry, attentional modulation, and interhemispheric transfer in boys with Tourette syndrome. *Neuropsychologia*. 2007;45(4):767-74.

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.

Oliveira AM, Cardoso ACV, Capellini SA. Desempenho de escolares com distúrbio de aprendizagem e dislexia em testes de processamento auditivo. *Rev. CEFAC*. 2011; 13(3): 513-521.

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; 151-5.

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

Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatoses (review). *N Engl J Med* 1981; 305: 1617-27.

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

Roup CM, Wiley TL, Wilson RH. Dichotic word recognition in young and older adults. *J Am Acad Audiol*. 2006; 17(4):230-40.

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):238-45.

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

Santos MTM, Pereira LD. Teste de consciência fonológica. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise. 1997; 187-98.

Santos MFC, Pereira LD. Escuta com dígitos. In: Pereira LD, Schochat E, Eds. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Lovise. 1997; 147-9.

Schochat E, Pereira LD. Fala com ruído. In: Pereira LD, Schochat E. *Processamento auditivo central: manual de avaliação*. São Paulo: Ed. Lovise, 1997.

Shinn JB. Temporal processing: the basics. *Pathways Hear J*. 2003;56:7.

Shinn JB. The auditory steady state response in individuals with neurological insult of the central auditory nervous system [tese]. Connecticut: University of Connecticut; 2005.

Singhal S, Birch JM, Kerr B, Lashford L, Evans DGR. Neurofibromatosis type 1 and sporadic optic gliomas. *Arch Dis Child*. 2002; 87: 65-70.

Smith NA, Trainor LJ, Shore DI. The development of temporal resolution: between-channel gap detection in infants and adults. *J Speech Lang Hear Res*. 2006;49(5):1104-13.

Souza, JF. Neurofibromatose Tipo 1: Mais comum e mais grave do que se imagina [dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2008.

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.

Stein L. TDE – Teste de Desempenho Escolar. São Paulo: Casa do Psicólogo; 1994.

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

Trovó-Marqui AB, Goloni-Bertollo EM, Valério NI, Pavarino-Bertelli EC, Muniz MP, Teixeira MF, Antonio JR, Tabajara EH. High frequencies of plexiform neurofibromas, mental retardation, learning difficulties, and scoliosis in Brazilian patients with neurofibromatosis type 1. *Braz J Med Biol Res.*2005;38 (9):1441-1447.

Viskochil D, Buchberg AN, Xu G, Cawthon RM, Stevens J, Wolff RK, Culver M, Carey JC, Copeland NG, Jenkins NA, White R, O'Connell P. Deletions and a translocation interrupt a cloned gene at the neurofibromatosis type 1 locus. *Cell* 1990;62:1887-92.

Vitale, MG, Guha A, Skaggs DL. Orthopedic manifestations of neurofibromatosis in children. *Clinical Orthopaedics*, 2002; 401, 107-118.

Wallace MR, Marchuk DA, Anderson LB, Letcher R, Odeh HM, Saulino AM, Fountain JW, Bereton A, Nicholson J, Mitchell AL, Brownstein BH, Collins FS. Type 1 neurofibromatosis gene; identification of a larger transcript disrupted in three NF1 patients. *Science* 1990;24:181-6.

Watson B, Miller T. Auditory perception, phonological processing and reading ability / disabilities. *J Speech Hear Res* 1993;36:850-63.

Watt SE, Shores A, North KN. An examination of lexical and sub-lexical reading skills in children with neurofibromatosis type 1. *Child Neuropsychol* 2008;14:401-18.

Xu GF, O'Connell P, Viskochil D, Cawthon R, Robertson M, Culver M, Dunn D, Stevens J, Gesteland R, White R, Weiss R. 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):310-4.

Zanca A. Antique illustrations of neurofibromatosis. *Int J Dermatol* 1980;19:55-8.

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

9. ANEXOS

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



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

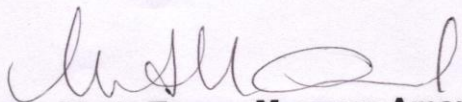
Parecer nº. ETIC 0175.0.203.000-10

**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 19 de maio de 2010, o projeto de pesquisa intitulado "**Avaliação do processamento auditivo e linguagem em pacientes com Neurofibromatose tipo 1**" 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: Termos de Consentimento Livre Esclarecido

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis de crianças de 6 a 12 anos

O seu filho é convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 ; 2) identificar as alterações auditivas dos pacientes com NF1; 3) Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

O sr.(a) caso concorde com os termos da pesquisa responderá algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. O tempo previsto para a avaliação fonoaudiológica é de aproximadamente 4 sessões de 40 minutos que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também uma avaliação da audição para verificar o quanto o seu filho escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto ele ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos, 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.

Todos os dados do seu filho e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das avaliações serão apresentados a você e serão anotadas no prontuário do seu filho. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A participação do seu filho é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, o seu filho 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 do seu filho, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 que meu filho _____ participe da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 91167806

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.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Adolescentes de 13 a 17 anos

Você esta sendo convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

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 linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também 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. Todos os seus dados e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das suas avaliações serão apresentados a você e anotados no seu prontuário. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A sua participação é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, você 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, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 tem o direito de tirar suas dúvidas sobre o procedimento a que está sendo submetido. Os pesquisadores estarão à disposição para qualquer esclarecimento necessário.

Agradecemos à disponibilidade.
Atenciosamente.

Baseado neste termo, eu, _____, aceito participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luíz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 9116-7806

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

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis de adolescentes de 13 a 17 anos

O seu filho é convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 ; 2) identificar as alterações auditivas dos pacientes com NF1; 3) Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

O sr.(a) caso concorde com os termos da pesquisa responderá algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. O tempo previsto para a avaliação fonoaudiológica é de aproximadamente 4 sessões de 40 minutos que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também uma avaliação da audição para verificar o quanto o seu filho escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto ele ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos, 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.

Todos os dados do seu filho e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das avaliações serão apresentados a você e serão anotadas no prontuário do seu filho. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A participação do seu filho é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, o seu filho 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 do seu filho, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 que meu filho _____ participe da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 91167806

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.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Sujeitos maiores de 18 anos

O sr (a) é convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 ; 2) identificar as alterações auditivas dos pacientes com NF1; 3) Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

O sr.(a) caso concorde com os termos da pesquisa responderá algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. O tempo previsto para a avaliação fonoaudiológica é de aproximadamente 2 sessões de 40 minutos que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também uma avaliação da audição para verificar o quanto você escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto você ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos, 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.

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. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. 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, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 91167806

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.

**Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis de
crianças de 6 a 12 anos – Grupo Controle**

O seu filho é convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 ; 2) identificar as alterações auditivas dos pacientes com NF1; 3) Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

O sr.(a) caso concorde com os termos da pesquisa participará do grupo controle e responderá algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. O tempo previsto para a avaliação fonoaudiológica é de aproximadamente 2 sessões de 40 minutos que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também uma avaliação da audição para verificar o quanto o seu filho escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto ele ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos, 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.

Todos os dados do seu filho e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das avaliações serão apresentados a você e serão anotadas no prontuário do seu filho. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A participação do seu filho é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, o seu filho 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 do seu filho, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 que meu filho _____ participe da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 91167806

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.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Adolescentes de 13 a 17 anos – Grupo Controle

Você esta sendo convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

Caso você concorde em participar, participará do grupo controle e responderá a algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. Após você passará por uma avaliação fonoaudiológica que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também 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. Todos os seus dados e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das suas avaliações serão apresentados a você e anotados no seu prontuário. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A sua participação é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, você 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, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 tem o direito de tirar suas dúvidas sobre o procedimento a que está sendo submetido. Os pesquisadores estarão à disposição para qualquer esclarecimento necessário.

Agradecemos à disponibilidade.

Atenciosamente.

Baseado neste termo, eu, _____, aceito participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luíz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 9116-7806

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.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis de adolescentes de 13 a 17 anos – Grupo Controle

O seu filho é convidado a participar da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1" que reunirá informações sobre o processamento auditivo dos indivíduos com neurofibromatose tipo 1. A pesquisa pretende: 1) avaliar as habilidades auditivas dos pacientes com NF1 ; 2) identificar as alterações auditivas dos pacientes com NF1; 3) Verificar a associação entre alteração de processamento auditivo e dificuldade de aprendizagem.

O sr.(a) caso concorde com os termos da pesquisa participará do grupo controle e responderá algumas perguntas com duração prevista de 10 minutos. O tempo previsto para a avaliação fonoaudiológica é de aproximadamente 2 sessões de 40 minutos que consta de uma avaliação da linguagem e fala utilizando os seguintes testes em português: nomeação de figuras (álbum fonético), emissão de palavras de trás para frente, separação de palavras em sílabas e sons (avaliação de consciência fonológica) e identificar frases corretas e incorretas gramaticalmente (avaliação de consciência sintática). Será realizada também uma avaliação da audição para verificar o quanto o seu filho escuta e como interpreta os sons que ouve, para isto ele ouvirá e identificará sons verbais (sílabas), sons de instrumentos, 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.

Todos os dados do seu filho e dos demais participantes desse estudo serão mantidos em sigilo. Os resultados das avaliações serão apresentados a você e serão anotadas no prontuário do seu filho. Caso seja identificada alguma alteração você receberá as orientações necessárias. A participação do seu filho é gratuita e voluntária e, a qualquer momento, o seu filho 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 do seu filho, pois não será realizado nenhum tipo de procedimento de tratamento. 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 que meu filho _____ participe da pesquisa "AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO AUDITIVO E LINGUAGEM EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1", em acordo com as informações acima expostas.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2011.

De acordo.

Pesquisadores:

Nilton Alves de Rezende – Professor Associado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 9978-9545

Luiz Oswaldo Carneiro Rodrigues – Professor Titular de Fisiologia do Exercício da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9199

Stela Maris Aguiar Lemos – Fonoaudióloga, professora adjunto do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Minas Gerais. Tel: (31) 3409-9791

Pollyanna Barros Batista – Fonoaudióloga graduada pela Universidade Federal de Minas Gerais. Tel. (31) 91167806

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: Amamnese



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: Protocolo avaliação do processamento auditivo periférico

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

Código: _____

AVALIAÇÃO AUDIOLOGICA CONVENCIONAL**Limiars 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: Avaliação simplificada do processamento auditivo

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

Código: _____

AVALIAÇÃO SIMPLIFICADA DE PROCESSAMENTO AUDITIVO**Teste de sequencialização sonora:****A) Sons instrumentais**

Sino	Agogô	Coco	Guizo	Demonstração	
Guizo	Coco	Sino	Agogô	Sim ()	Não ()
Coco	Guizo	Sino	Agogô	Sim ()	Não ()
Sino	Guizo	Agogô	Coco	Sim ()	Não ()

B) Sons verbais

PA	TA	CA	FA	Sim ()	Não ()
TA	CA	FA	PA	Sim ()	Não ()
CA	FA	PA	TA	Sim ()	Não ()

Teste de localização sonora

Direita	Sim ()	Não ()
Acima	Sim ()	Não ()
Atrás	Sim ()	Não ()
Esquerda	Sim ()	Não ()
Frente	Sim ()	Não ()

Anexo 6: Teste Padrão de Frequência



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

Código: _____

Padrões de Frequência:

		Correto	Inversões
1.	AAG	___	___
2.	AGG	___	___
3.	GAG	___	___
4.	GAA	___	___
5.	GAA	___	___
6.	GGA	___	___
7.	GGA	___	___
8.	AGA	___	___
9.	AAG	___	___
10.	GAA	___	___
11.	AGG	___	___
12.	GAG	___	___
13.	AAG	___	___
14.	AAG	___	___
15.	AGA	___	___
16.	GAG	___	___
17.	GAA	___	___
18.	GGA	___	___
19.	AGA	___	___
20.	GGA	___	___
21.	AGA	___	___
22.	GGA	___	___
23.	AAG	___	___
24.	AGA	___	___
25.	AAG	___	___
26.	AGA	___	___
27.	AGA	___	___
28.	GAG	___	___
29.	GAA	___	___
30.	AAG	___	___
		%Corretos: OC: _____	CE: _____

Anexo 7: Teste Padrão de Duração

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 9: Teste Fala com Ruído

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

Código: _____

Lista D1 IPRF OD	Lista D2 IPRF OE	Lista D3 FR OD	Lista D4 FR OE
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: % acertos	OE: % de acertos

Anexo 11: Teste Dicótico de Dígitos



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

Código: _____

TESTE DICOTICO DE DIGITOS

Etapa de Integração Binaural

D	E
5_4_8_7_	
4_8_9_7_	
5_9_8_4_	
7_4_5_9_	
9_8_7_5_	
5_7_9_5_	
5_8_9_4_	
4_5_8_9_	
4_9_7_8_	
9_5_4_8_	
4_7_8_5_	
8_5_4_7_	
8_9_7_4_	
7_9_5_8_	
9_7_4_5_	
7_8_5_4_	
7_5_9_8_	
8_7_4_9_	
9_4_5_7_	
8_4_7_9_	

Integração binaural: OD: _____ OE: _____ Erros: _____

Anexo 12: Teste Dicótico de Dissílabos Alternados



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

Código: _____

TESTE SSW (TESTE DICÓTICO DE DISSÍLABOS ALTERNADOS)

Nº	A	B	C	D	Nº	E	F	G	H
1	Bota	Fora	Pega	Fogo	2	Noite	Negra	Sala	Clara
3	Cara	Vela	Roupa	Suja	4	Minha	Nora	Nossa	Filha
5	Água	Limpa	Tarde	Fresca	6	Vaga	Lume	Mori	Bundo
7	Joga	Fora	Chuta	Bola	8	Cerca	Viva	Milho	Verde
9	Ponto	Morto	Vento	Fraco	10	Bola	Grande	Rosa	Murcha
11	Porta	Lápis	Bela	Jóia	12	Ovo	Mole	Peixe	Fresco
13	Rapa	Tudo	Cara	Dura	14	Caixa	Alta	Braço	Forte
15	Malha	Grossa	Caldo	Quente	16	Queijo	Podre	Figo	Seco
17	Boa	Pinta	Muito	Prosa	18	Grande	Venda	Outra	Coisa
19	Faixa	Branca	Pele	Preta	20	Porta	Mala	Uma	Luva
21	Vila	Rica	Ama	Velha	22	Lua	Nova	Taça	Cheia
23	Gente	Grande	Vida	Boa	24	Entre	Logo	Bela	Vista
25	Contra	Bando	Homem	Baixo	26	Auto	Móvel	Não me	Peça
27	Poço	Raso	Prato	Fundo	28	Sono	Calmo	Pena	Leve
29	Pêra	Dura	Coco	Doce	30	Folha	Verde	Mosca	Morta
31	Padre	Nosso	Dia	Santo	32	Meio	a-meio	Lindo	Dia
33	Leite	Branco	Sopa	Quente	34	Cala	Frio	Bate	Boca
35	Quinze	Dias	Oito	Anos	36	Sobre	Tudo	Nosso	Nome
37	Queda	Livre	Copo	D'água	38	Desde	Quando	Hoje	Cedo
39	Lava	Louça	Guarda	Roupa	40	Vira	Volta	Meia	Lata
T									

1. Total de erros

OD	A	B	C	D
OE	H	G	F	E
	DNC = DC =		EC = ENC =	
% de erros (X 2,5):				
% de acertos:				
Resultado: Normal	()	()	()	()
Alterado	()	()	()	()

2. Efeito de Orelha	3. Efeito de Ordem	4. Inversões:	5. Padrão Tipo A (> nº de erros B ou F)
OD (ABCD)	OE (EFGH)	ABEF (1 st)	CDGH (2 nd)
Total:	Total:	Total:	Total:
Normal ()	Normal ()	Normal ()	Normal ()
Alterado ()	Alterado ()	Alterado ()	Alterado ()

Anexo 13: Teste Dicótico Não Verbal



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

Código: _____

TESTE DICOTICO NAO VERBAL DE ESCUTA DIRECIONADA

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

Atenção para Direita		Atenção para Esquerda	
OE	OD	OE	OD
Cachorro	Galo	Cachorro	Galo
Igreja	Chuva	Igreja	Chuva
Gato	Cachorro	Gato	Cachorro
Porta	Chuva	Porta	Chuva
Gato	Galo	Gato	Galo
Chuva	Porta	Chuva	Porta
Galo	Gato	Galo	Gato
Igreja	Porta	Igreja	Porta
Galo	Cachorro	Galo	Cachorro
Porta	Igreja	Porta	Igreja
Cachorro	Gato	Cachorro	Gato
Chuva	Igreja	Chuva	Igreja

Anexo 14: Prova de Consciência Fonológica



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

Código: _____

TESTE DE CONSCIENCIA FONOLÓGICA (SANTOS E PEREIRA, 1996)

T1- Síntese silábica		
<i>Exemplo: pa-to; ma-ca-co</i>		
	Sim	Não
por-ta		
a-be-lha		
sa-po		
te-le-vi-são		
sa-pa-to		

T2- Síntese fonêmica		
<i>Exemplo: r-u-a; s-a-l</i>		
	Sim	Não
p-ê		
m-ão		
s-o-p-a		
ch-u-v-a		
r-a-t-o		

T3- Rima		
	Sim	Não
Mel Céu Viu		
Fê Nó Pó		
Rua Pau Lua		
Vem Cai Sai		
Vou Dou Com		

T4- Segmentação Fonêmica		
<i>Exemplo: gás; fita</i>		
	Sim	Não
Vã		
Sol		
Suco		
Bola		
Gato		

T5- Exclusão Fonêmica		
	Sim	Não
Som / / de gela		
Som /s/ de resto		
Som /r/ de sair		
Som /m/ de molho		
Som /k/ de casa		

T6- Transposição fonêmica		
	Sim	Não
Roma (amor)		
Missa (assim)		
Rias (sair)		
Sem (mês)		
Ova (avô)		

Anexo 15: Prova de Consciência Sintática

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

Código: _____

JULGAMENTO GRAMATICAL

1. A mulher está bonito. ()
2. As flores são brancas. ()
3. Escola gosto eu da. ()
4. Ela compramos um sapato. ()
5. Maria gosta de sorvete. ()
6. Papai saiu para trabalhar. ()
7. Meus azuis são olhos. ()
8. Ontem eu comi macarrão. ()
9. A fruta são gostosas. ()
10. É professora minha legal. ()
11. João tem nove anos. ()
12. Eu caderno no escrevo. ()
13. Ele gosta de futebol. ()
14. O gatinho é pequeno. ()
15. Meu irmã bebeu leite. ()
16. Os meninos estão brincando. ()
17. Andou de ela carro. ()
18. Nós comi uma maçã. ()
19. Esse bebê está dormindo. ()
20. Eu gosto de matemática. ()

CORREÇÃO GRAMATICAL DE FRASES COM INCORREÇÕES GRAMATICAIS E SEMÂNTICAS

1. Galo botei ovos. _____
2. Os fogo está frio. _____
3. A Branca-de-Neve é feio. _____
4. Lápis vou dormir. _____
5. Essa livro saiu correndo. _____
6. Ontem eu comemos prego. _____
7. Os monstros é bonitos. _____
8. O lobo-mau são legal. _____
9. O chuva é vermelha. _____
10. Esses bicicletas têm quatro rodas _____

CATEGORIZAÇÃO DE PALAVRAS

- | | |
|--------------------------|--------------------------|
| 1. Menino () | 9. Bola () |
| 2. Gostoso () | 10. Macio () |
| 3. Muro () | 11. Dançaram () |
| 4. Vestiram () | 12. Brilhante () |
| 5. Cheiroso () | 13. Trem () |
| 6. Andou () | 14. Magro () |
| 7. Cachorro () | 15. Brincou () |
| 8. Escreveram () | |

CORREÇÃO GRAMATICAL:

1. Futebol o joga menino.
2. Lápis aponte eu.
3. O sol está brilhando.
4. Desenhei uma eu casa.
5. Ele gostamos de bombom.
6. Sua blusa está sujo.
7. Guardou o brinquedo ela.
8. Minha tia comeram pizza.
9. Suco o bebi eu.
10. Avião está rápido.

PONTUAÇÃO:

JULGAMENTO GRAMATICAL: _____

CORREÇÃO GRAMATICAL: _____

CORREÇÃO GRAMATICAL DE FRASES: _____

CATEGORIZAÇÃO DE PALAVRAS: _____

TOTAL: _____

Bibliografia Consultada

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