

Julia de Souza Pinto Valente¹
Ana Paula Corona²

Descritores

Esclerose Sistêmica
Doença Retrococlear
Neuropatia Auditiva
Audiologia
PEATE

Keywords

Systemic Sclerosis
Retrocochlear Disease
Auditory Neuropathy
Audiology
BAEP

Endereço para correspondência:
Julia de Souza Pinto Valente
Rua Pará, 466, ap. 302, Edf. Suzana,
Pituba, Salvador (BA), Brasil,
CEP: 41830-070.
E-mail: juliavalente_fono@hotmail.com

Recebido em: Dezembro 09, 2016

Aceito em: Agosto 07, 2017

Alterações retrococleares na esclerose sistêmica: relato de casos

Retrocochlear impairments in systemic sclerosis: a case report study

RESUMO

Objetivo: Relatar três casos de pacientes portadores de Esclerose Sistêmica e que apresentaram alterações retrococleares. **Método:** Trata-se de um estudo de relato de casos de três indivíduos com esclerose sistêmica e alteração retrococlear, acompanhados em um serviço de reumatologia. Todos os pacientes realizaram o Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico e, quando necessário, nova audiometria. **Resultados:** Todos os indivíduos apresentaram perda auditiva do tipo sensorioneural. Não foi identificado na avaliação audiológica básica qualquer resultado que sugerisse alteração retrococlear, porém o PEATE apresentou-se alterado. **Conclusão:** Pode-se concluir que o estudo revela alterações retrococleares nesta população, ocorrendo tanto nas latências absolutas quanto no intervalo interpico. E, neste contexto, reumatologistas e fonoaudiólogos, ao acompanharem pacientes com esclerose sistêmica, devem estar atentos para a possibilidade da ocorrência dessa alteração nessa população. Revela também, a necessidade de estudos epidemiológicos sobre o tema.

ABSTRACT

Purpose: To report three cases of patients with Systemic Sclerosis (SSc) and retrocochlear impairments. **Methods:** This is a case report of three individuals with SSc and retrocochlear impairments assisted at a rheumatology outpatient clinic. All individuals underwent Brainstem Auditory Evoked Potential (BAEP) and, when necessary, audiometry. **Results:** All three individuals presented sensorineural hearing loss. Although no retrocochlear impairment was identified in the basic audiological evaluation, the BAEP results were altered. **Conclusion:** Retrocochlear impairments were present in the individuals under study, both in the absolute latencies and interpeak interval, thereby demanding the attention of rheumatologists and speech-language pathologists to such changes during the monitoring of SSc patients. The results also show a need for epidemiological studies on the theme.

Trabalho realizado no Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia – UFBA - Salvador (BA), Brasil.

¹ Programa de Pós-graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, Universidade Federal da Bahia – UFBA - Salvador (BA), Brasil.

² Departamento de Fonoaudiologia, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia – UFBA - Salvador (BA), Brasil.

Fonte de financiamento: nada a declarar.

Conflito de interesses: nada a declarar.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Sistêmica (ES) é uma doença múltipla, rara, caracterizada por fibrose nos órgãos, principalmente na pele, e vasculopatia com fenômeno Raynaud. Essa doença de etiologia desconhecida ocorre em todas as áreas geográficas do mundo, em diversas raças e a incidência anual é estimada em 19:1.000.000 habitantes no mundo. No Brasil, ainda não existem dados epidemiológicos sobre a doença. As mulheres são acometidas três vezes mais que os homens e a idade média de aparecimento da doença é entre 30 e 50 anos⁽¹⁻³⁾.

Os indivíduos com ES têm sido classificados em duas categorias, de acordo com a extensão de envolvimento da pele: com ES cutânea limitada (EScl), que apresentam alterações cutâneas no rosto e em regiões distais dos joelhos e dos cotovelos, enquanto que os pacientes com ES cutânea difusa (EScd) manifestam alterações proximal e distal do tronco e membro, envolvendo abdômen, coxas, face e tórax⁽¹⁻³⁾.

A ES não apresenta cura e os sintomas agravam-se progressivamente. Além das limitações decorrentes da própria doença, indivíduos com ES podem apresentar dificuldades na sua comunicação devido à presença de alterações auditivas. As queixas auditivas, como zumbido e hipoacusia, são frequentes nos pacientes com ambos os tipos de ES e são sintomas que podem estar relacionados a possíveis comprometimentos auditivos periféricos e retrococleares⁽⁴⁻⁶⁾.

Estudos prévios relatam a existência de acometimento da orelha interna em pacientes com ES, provavelmente, como consequência dos danos vasculares, uma vez que a cóclea é altamente sensível a essas alterações. As alterações sanguíneas e a hipóxia na cóclea decorrentes da ES culminam com a morte de células ciliadas (estrutura sensorial coclear) que, clinicamente, se expressa como perda auditiva e zumbido⁽³⁻⁸⁾. Esse mecanismo de hipóxia na ES está relacionado à ativação de células endoteliais por fatores desconhecidos, a qual promove lesão endotelial crônica com adesão plaquetária e ativação do sistema fibrinolítico, gerando assim aumento da permeabilidade vascular e adesão leucocitária à parede do vaso sanguíneo. Esse processo gera a fibrose e a perda da elasticidade, reduzindo o lúmen vascular, causando hipóxia progressiva e necrose tecidual da cóclea⁽⁹⁾.

A prevalência da perda auditiva em indivíduos com ES é variada, de acordo com os estudos conduzidos com o intuito de identificar alterações no sistema auditivo na doença, mas, na maioria das investigações, a perda auditiva do tipo sensorioneural é a mais frequente. Sabe-se que as alterações sensorioneurais podem ser cocleares e/ou retrococleares. Entretanto, somente um estudo, do tipo relato de caso, investigou a presença de alterações retrococleares em pacientes com ES. O conhecimento sobre as possíveis alterações retrococleares nessa população poderá auxiliar fonoaudiólogos na correta reabilitação auditiva desses pacientes, uma vez que cada tipo de comprometimento auditivo necessita de reabilitação auditiva específica, proporcionando, assim, um tratamento adequado e, por consequência, uma melhora na qualidade de vida a esses pacientes.

Diante disto, este estudo tem como objetivo relatar três casos de pacientes portadores de Esclerose Sistêmica e que apresentaram alterações retrococleares.

MÉTODO

Os casos aqui descritos são de pacientes atendidos no Serviço de Reumatologia do Ambulatório Magalhães Neto, da Universidade Federal da Bahia (UFBA), submetidos a anamnese audiológica, audiometria tonal e vocal, imitanciometria e potencial evocado auditivo de tronco encefálico (PEATE) no período de setembro de 2015 a julho de 2016.

Esta pesquisa foi aprovada pelo comitê de ética do Instituto de Ciências da Saúde com o número de processo 1.282.417 e todos os pacientes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Os pacientes inicialmente foram convidados a participar de uma pesquisa maior intitulada “Alterações Retrococleares na Esclerose Sistêmica” e os que concordaram, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Em seguida, foram coletados os dados da avaliação audiológica básica daqueles que possuíam audiometria válida no prontuário (menos de 6 meses e sem novas queixas auditivas). Em seguida, os indivíduos selecionados foram orientados a comparecer ao Centro Docente Assistencial de Fonoaudiologia (CEDAF), de acordo com agendamento individual, para a realização da anamnese e exames.

Os indivíduos que apresentaram avaliação audiológica básica válida realizaram apenas a inspeção do meato acústico e a pesquisa do PEATE. Já os que não apresentaram audiometria no prontuário com período igual ou inferior a 6 meses em relação à data de realização do PEATE realizaram inspeção do meato acústico externo, audiometria tonal liminar, audiometria vocal e PEATE.

Para a realização da pesquisa dos potenciais auditivos evocados de tronco encefálico, foi utilizado o aparelho MASBE da marca Contronic, devidamente calibrado de acordo com ANSI S3.6-1996⁽¹⁰⁾, ISO 8798⁽¹¹⁾, ANSI S3.43-1992⁽¹²⁾.

A calibração biológica do equipamento também foi realizada. Para esta calibração, o PEATE foi realizado em 20 pacientes com audição normal (40 orelhas), sendo 10 homens e 10 mulheres, ambos os grupos com 5 indivíduos com idade igual ou menor que 40 anos, e com 5 acima desta idade. Consideraram-se 2,5 erros-padrão para mais e para menos para cada variável no cálculo dos padrões de normalidade, a fim de obter 95% de intervalo de confiança⁽¹³⁾.

Os eletrodos foram colocados seguindo o seguinte padrão: o negativo no vertex; terra na porção lateral da testa e os dois positivos em ambas as mastoídes^(9,13). A intensidade do estímulo apresentada inicialmente foi de 80dB, porém ela sofreu ajuste com incremento de 10 dB, quando necessário, para adequar-se aos pacientes que apresentaram perda auditiva⁽⁹⁾. No que se refere aos outros parâmetros para a realização do exame, utilizou-se o sugerido pelo fabricante: polaridade rarefeita, taxa de estímulo de 17,1 estímulos por segundo com estímulo click, filtros Passa-Altas de 1000Hz e Passa-Baixos de 5000Hz bilateralmente.

A identificação das ondas foi realizada por dois examinadores. Os valores encontrados a partir desta identificação, foram registrados em um protocolo e classificadas em normais e alteradas de acordo com a presença e as latências das ondas I, III e V, bem como dos valores de interpicos I-III, III-V e I-V e do diferencial interaural

do intervalo I-V, respeitando a calibração biológica e audiometria do paciente⁽¹³⁻¹⁶⁾. Considerou-se como exame alterado o PEATE com valores superiores aos obtidos na calibração biológica, em relação aos padrões analisados, em pelo menos um dos lados ou diferencial interaural maior que 0,3^(13,15).

RESULTADO

Caso 1

Paciente do gênero feminino, 78 anos de idade, diagnosticada com ES há 12 anos, apresentava queixa de zumbido tonal de *pitch* agudo frequente e bilateral e tontura do tipo vertigem discreta e esporádica, ambos com início após 6 anos do curso da doença.

Além da ES, a paciente relatou hipertensão e que fazia uso de medicamento para controlá-la e de medicação para tratar doença do reflexo gastroesofágico.

Na audiometria tonal, obteve-se como resultado perda auditiva sensorioneural a partir de 3kHz na orelha direita e a partir de 4kHz na orelha esquerda. Na audiometria vocal, o limiar de reconhecimento de fala (LRF) encontrou-se compatível com a média tritonal e o índice de reconhecimento (IRF) de fala normal em ambas as orelhas. Os testes acumétricos também apresentaram-se compatíveis com a audiometria tonal, com Weber indiferentes e Rinne positivo bilateralmente.

Na Imitanciometria, ambas as curvas foram tipo A e todos os reflexos Acústicos Estapedianos Contralaterais estavam presentes e com diferenciais dentro dos padrões de normalidade. O Decay Imitanciométrico foi negativo em 500 e em 1000Hz bilateralmente.

No PEATE, encontrou-se na direita valores absolutos das ondas I, III e V e Intervalos Interpicos I-III, III-V e I-V normais. Já na orelha esquerda, todos esses parâmetros apresentavam-se normais, à exceção do valor absoluto da onda I que se encontrava atrasada com o seu aparecimento em 2,18ms. A atenuação interaural da onda V e do intervalo I-V foram adequados.

Caso 2

Paciente do gênero masculino, 62 anos de idade, com Esclerose Sistêmica há 7 anos, apresentava queixa de zumbido tonal de *pitch* agudo, frequente e bilateral, e tontura do tipo vertigem de apresentação discreta e esporádica. As queixas otoneurológicas surgiram aos 58 anos de idade, ou seja, após 3 anos do curso da doença.

Além da ES, o paciente apresenta hipertensão e fazia uso de medicamento para controlá-la, bem como de medicação para tratar doença do reflexo gastroesofágico.

Na avaliação audiológica básica desse paciente, observou-se perda auditiva sensorioneural restrita a 6 e 8kHz bilateral. O LRF também foi compatível com a média tritonal e o IRF normal em ambas as orelhas. Os testes acumétricos também apresentaram-se compatíveis com a audiometria tonal, com Weber indiferente e Rinne positivo bilateralmente.

Na Imitanciometria, ambas as curvas foram tipo A e todos os reflexos Acústicos Estapedianos Contralaterais estavam presentes e com diferenciais dentro dos padrões de normalidade.

O Decay Imitanciométrico foi negativo em 500 e em 1000Hz bilateralmente.

Na pesquisa do PEATE, encontraram-se, na direita, valores absolutos das ondas I, III e V e Intervalos Interpicos I-III, III-V e I-V normais. Já na orelha esquerda, todos esses parâmetros apresentavam-se normais, à exceção do valor absoluto da onda V que se encontrava atrasada em 6,24ms e intervalo III-V com 2,32. A atenuação interaural da onda V e do intervalo I-V foram adequados.

Caso 3

Paciente 3, do gênero feminino, 51 anos, apresenta diagnóstico da ES há 11 anos, com queixa de não conseguir escutar em diversas situações do seu cotidiano, zumbido tonal de *pitch* agudo bilateral e vertigem discreta e esporádica. As queixas auditivas tiveram início um ano após o diagnóstico médico de ES.

Esta paciente apresenta hipertensão e faz uso de medicação para controlá-la. Relatou também uso regular de medicação para tratar doença do reflexo gastroesofágico e corticoide esporádico como tratamento profilático da ES.

A audiometria tonal revelou Perda auditiva Sensorioneural a partir de 3kHz unilateral à direita. Seus testes de fala apresentaram LRF compatível com a média tritonal e o IRF normal bilateralmente. Os testes acumétricos também apresentaram-se compatíveis com a audiometria tonal com Weber indiferente e Rinne positivo em ambas as orelhas.

Na Imitanciometria, igualmente aos casos anteriores, ambas as curvas foram tipo A e todos os reflexos Acústicos Estapedianos Contralaterais estavam presentes e normais, com diferenciais dentro dos padrões de normalidade. O Decay Imitanciométrico foi negativo em 500 e em 1000Hz bilateramente.

O resultado do PEATE desse paciente apresentou à direita valores absolutos das ondas I, III e V normais e Intervalos Interpicos I-III e I-V normais e III-V alargado, no valor de 2,27 ms. Já na orelha esquerda, todos os parâmetros apresentavam-se dentro dos padrões esperados. A atenuação interaural da onda V e do intervalo I-V foram adequados.

Devido à perda unilateral e os achados alterados do PEATE, o paciente foi encaminhado ao otorrinolaringologista com os resultados dos exames para investigação que excluísse tumor no VII par.

A sumarização dos achados das avaliações audiológicas é apresentada no Quadro 1, no qual se observa que todos apresentaram perda auditiva do tipo sensorioneural. Não foi identificado na avaliação audiológica básica qualquer resultado que sugerisse alteração retrococlear, porém o PEATE apresentou-se alterado.

Nas Figuras 1 e 2, podemos observar os limiares auditivos por via aérea obtidos nas frequências de 250 a 8000Hz de cada caso do lado direito e no lado esquerdo. Quando houve necessidade de pesquisa da via óssea, os três casos apresentaram-nas acopladas em via aérea.

Já nas Figuras 3 e 4, podemos ver de maneira detalhada o valor encontrado para cada padrão analisado no PEATE, tanto na orelha direita quanto na orelha esquerda.

Quadro 1. Caracterização das queixas e da avaliação auditiva dos pacientes com PEATE alterado

Queixas e avaliação auditiva	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Dificuldade de entender a fala	Não refere	Não refere	Refere
Tontura	Esporádica e discreta	Esporádica e discreta	Esporádica e discreta
Zumbido	Tonal de <i>pitch</i> agudo	Tonal de <i>pitch</i> agudo	Tonal de <i>pitch</i> agudo
Audiometria tonal	Perda auditiva sensorioneural a partir de 3kHz à direita e 4kHz à esquerda	Perda auditiva sensorioneural restrita a 6 e 8 kHz bilateral	Perda auditiva sensorioneural a partir de 3kHz à direita e limiars auditivos normais à esquerda
Testes de fala	Compatíveis com a audimetria tonal	Compatíveis com a audimetria tonal	Compatíveis com a audimetria tonal
Timpanometria	Curva tipo A	Curva tipo A	Curva tipo A
Reflexos acústicos estapedianos contralaterais	Presentes com diferencial entre 65 e 90dB	Presentes com diferencial entre 65 e 90dB	Presentes com diferencial entre 65 e 90dB
Decay Imitanciométrico	Negativo	Negativo	Negativo
Parâmetro alterado no PEATE	Latência absoluta da onda I à esquerda	Latência absoluta da onda V e intervalo interpico III-V à esquerda	Intervalo Interpico III-V à direita

Legenda: PEATE = Potencial evocado auditivo do tronco encefálico

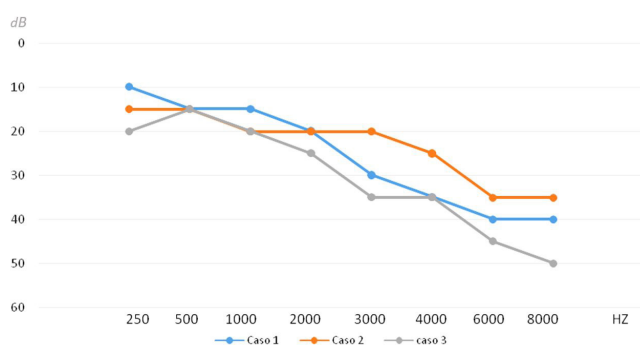


Figura 1. Limiares auditivos por via aérea orelha direita

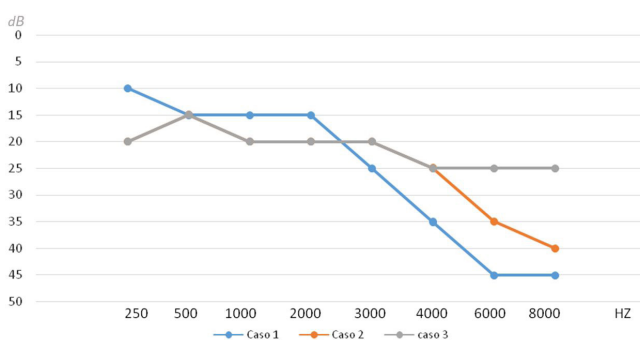


Figura 2. Limiares auditivos por via aérea orelha esquerda
Legenda: PEATE = Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico. *Resultados alterados

DISCUSSÃO

Ao observarmos as queixas auditivas dos três pacientes estudados, verificamos que a tontura e o zumbido de *pitch* agudo estão presentes em todos os casos. A literatura descreve ambos os sintomas como frequentes em pacientes neuropatas e sinais de alertas para possíveis alterações retrococleares, já que estão presentes nas principais patologias que afetam o nervo vestibulococlear^(3,16-18).

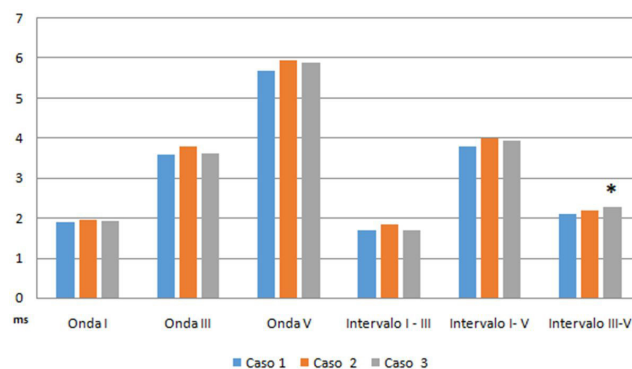


Figura 3. Resultado dos parâmetros do PEATE orelha direita
Legenda: PEATE = Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico. *Resultados alterados

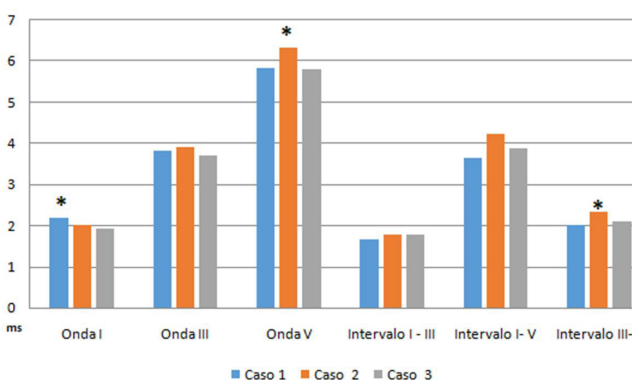


Figura 4. Resultado dos parâmetros do PEATE orelha esquerda

Outro ponto observado nos indivíduos estudados é o fato de que dois deles apresentam idade superior a 60 anos. Ainda há controvérsia sobre influência do envelhecimento nos parâmetros do PEATE e a partir de que idade ela ocorreria^(18,19). Os que consideram a possível influência relatam que ela ocorre principalmente na latência absoluta da onda V^(14,20), atraso que pode ser observado em um dos pacientes pesquisados com idade de 61 anos. Já outros referem que a alteração pode ocorrer em qualquer latência absoluta, preservando-se os intervalos interpicos,

características observadas também em um dos indivíduos^(20,21). Esse aumento de latência, seja apenas na onda V ou em todas as latências absolutas, sugerido por alguns autores, ocorreria como consequência da degeneração da via auditiva até o tronco encefálico devido ao próprio processo de envelhecimento. Pode-se encontrar atraso na transmissão sináptica, perda de neurônios, mudança de permeabilidade da membrana neuronal e perda da bainha de mielina⁽¹⁴⁾.

Outro ponto controverso no PEATE é a influência do gênero nos parâmetros do exame. Alguns estudos não encontraram diferença significativa entre os gêneros^(16,18). Entretanto, outros autores afirmam que o gênero masculino apresenta maior latência na onda V e do intervalo I-V quando comparado ao feminino^(21,22). No presente estudo, observa-se que o paciente que apresentou alteração da latência da onda V era do gênero masculino. No entanto, deve-se ressaltar que a calibração biológica foi realizada com metade dos pacientes homens, levando em conta assim as possíveis diferenças entre os gêneros.

Diante deste panorama, é importante ressaltar que não é possível estimar a influência que o gênero e a idade podem ter exercido no resultado do PEATE, não sendo possível atribuir apenas à ES as alterações encontradas. Apesar disso, é importante ressaltar que todos os casos apresentaram o início da queixa auditiva quando já tinham sido diagnosticados com ES.

Nos resultados alterados encontrados, dois apresentavam alteração de latência absoluta (onda I e onda V) e um de intervalo interpico (III-V). Autores sugerem que os intervalos interpicos seriam mais eficientes na identificação de patologias retrococleares⁽²²⁾. As alterações de latência absolutas estariam relacionados às alterações das estruturas, sendo que a onda I relacionada a porção distal do nervo auditivo ao tronco encefálico, e a onda V, ao lemnisco lateral⁽²³⁾.

Sobre as alterações retrococleares na ES, apesar de não haver estudo que investigue a prevalência desse comprometimento através do PEATE, há o estudo de caso realizado em 2014⁽¹⁷⁾, no qual é apresentado um caso de paciente com alteração no VIII par, ressaltando que o diagnóstico foi realizado através de exame de imagem. A maioria dos estudos que envolvem a neuropia de nervos cranianos tem o Trigêmio como o mais afetado. Ainda não é plenamente conhecida a fisiopatologia da lesão nervosa, diferentemente da periférica, porém a principal explicação aceita para a lesão do Trigêmio é a falta de nutrição, devido ao aporte sanguíneo deficiente em consequência das vasculopatias^(5,14). Desta forma, é possível que o mesmo processo fisiopatológico se aplique às alterações retrococleares nesta população.

Como já citado, não existem estudos sobre alterações retrococleares na ES. Entretanto, estudos realizados com paciente com Lupus eritematoso, uma outra doença reumatológica em que pode ocorrer vasculopatia, demonstraram 6,7% desses pacientes com PEATE alterado. O Lupus apresenta vasculopatia secundária, menos importante do que a encontrada na ES, porém já suficiente para levar a alterações retrococleares, sendo plausível, então, sugerir que importante comprometimento vascular característico da ES possa ocasionar neuropatia auditiva nos pacientes^(23,24).

CONCLUSÃO

Os achados do presente estudo revelam a ocorrência de alteração retrococlear nesta população. No Brasil não há dados epidemiológicos sobre a ES, e não há nenhum estudo que avalie as questões retrococleares. Por isso fazem-se necessários estudos epidemiológicos sobre o tema, a fim de preencher essa lacuna no conhecimento.

Além disso, esses resultados servem de alerta para reumatologistas e fonoaudiólogos ao acompanharem pacientes com ES sobre a necessidade da realização do PEATE, principalmente naqueles com queixas auditivas, uma vez que as alterações retrococleares trazem prejuízos significantes na comunicação do indivíduo e, na sua maioria, apresentam um tratamento que difere das outras alterações auditivas.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Bahia e ao Ambulatório de Reumatologia do Ambulatório Magalhães Neto da Universidade Federal da Bahia por todo o apoio durante a pesquisa e aos pacientes por toda a disponibilidade de contribuírem para a realização desse projeto.

REFERÊNCIAS

1. Samara AM. Esclerose sistêmica. *Rev Bras Reumatol.* 2004;44(1):9-10. <http://dx.doi.org/10.1590/S0482-50042004000100001>.
2. Amor-Dorado JC, Arias-Nuñez MC, Miranda-Filloj JA, Gonzalez-Juanatey C, Llorca J, Gonzalez-Gay MA. Audiovestibular manifestations in patients with limited systemic sclerosis and Centromere Protein-B (CENP-B) Antibodies. *Medicine.* 2008;87(3):131-41. PMID:18520322. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0b013e318173aa56>.
3. Allanore Y, Simms R, Distler O, Trojanowska M, Pope J, Denton CP, et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers.* 2015;1:15002. PMID:27189141. <http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2015.2>.
4. Berrettini S, Ferri C, Pitaro N, Bruschini P, Latorraca A, Sellari-Franceschini S, et al. Audiovestibular involvement in systemic sclerosis. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1994;56(4):195-8. PMID:8078672. <http://dx.doi.org/10.1159/000276655>.
5. Deroee AF, Huang TC, Morita N, Hojjati M. Sudden hearing loss as the presenting symptom of systemic sclerosis. *Otol Neurotol.* 2009;30(3):277-9. PMID:19318884. <http://dx.doi.org/10.1097/MAO.0b013e31819bda52>.
6. Kastanioudakis I, Ziavra N, Politu E, Exarchakos G, Drosos A, Skevas A. Hearing loss in progressive systemic sclerosis patients: A comparative study. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124(5):522-5. PMID:11337656. <http://dx.doi.org/10.1067/mhn.2001.115092>.
7. Maciaszczyk K, Waszczykowska E, Pajor A, Bartkowiak-Dziankowska B, Durko T. Hearing organ disorders in patients with systemic sclerosis. *Rheumatol Int.* 2011;31(11):1423-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-010-1503-5>.
8. Monteiro T, Christmann R, Bonfã E, Bento R, Novalo-Goto E, Vasconcelos L. Hearing loss in diffuse cutaneous systemic scleroderma. *Scand J Rheumatol.* 2011;40(6):467-71. PMID:21916804. <http://dx.doi.org/10.3109/03009742.2011.588400>.
9. Zimmermann A, Pizzichin MM. Atualização na etiopatogênese da esclerose sistêmica. *Rev Bras Reumatol.* 2013;53(6):516-24. PMID:24477730. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2013.01.001>.
10. ANSI: American National Standards Institute. ANSI S3.6-1996: Specifications for audiometers. New York: ANSI; 1996.

11. ISO: International Organization for Standardization. ISO 8798:1987 - Acoustics Reference levels for narrow-band masking noise. Genebra: ISO; 1987.
12. ANSI: American, National Standards Institute. ANSI S3.43-1992: American national standard: standard reference zero for the calibration of pure-tone bone-conduction audiometers. New York: ANSI; 1992.
13. Pedriali IVG, Kozlowski L. Influência da intensidade e velocidade do clique no peate de ouvintes normais. *Arq Int Otorrinolaringol*. 2006;10(2):105-13.
14. Matas CG, Santos VAV Fa, Okada MMCP, Resque JR. Potenciais evocados auditivos em indivíduos acima de 50 anos de idade. *Pró-Fono R Atual Cient*. 2006;18(3):277-84. PMID:17180796. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-56872006000300007>.
15. Soares IA, Menezes PL, Caruba ATL, Pereira LD. Padronização do potencial evocado auditivo de tronco encefálico utilizando um novo equipamento. *Pró-Fono R Atual Cient*. 2010;4(22):421-6.
16. Iskandar SB, Loyd S, Roy TM. Cranial nerve VIII involvement in a patient with progressive systemic sclerosis. *Tenn Med J Tenn Med Assoc*. 2004;97(3):117-9. PMID:15054944.
17. Teasdall RD, Frayha RA, Shulman LE. Cranial nerve involvement in systemic sclerosis (scleroderma): a report of 10 cases. *Medicine*. 1980;59(2):149-59. PMID:6244477. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-198003000-00006>.
18. Assis CL, Souza FCR, Baraky LR, Azevedo Bernardi AP. Estudo da audiometria de tronco encefálico em indivíduos de 20 a 30 anos com audição normal. *Rev CEFAC*. 2005;7(1):87-92.
19. Kaewsir SI, Waseenon W, Navacharoen N, Panyathong P, Phuackchantuc R. Correlation between age and gender, and parameters of auditory brainstem evoked response. *Chiang Mai Med J*. 2015;54(4):163-9.
20. Munhoz ASL, Silva MLG, Caovilla HH, Frazza MM, Ganança MG, Câmara JLS. Respostas auditivas de tronco encefálico. In Munhoz MSL, Caovilla HH, Silva MLG, Ganança MM. *Audiologia clínica*. São Paulo: Atheneu; 2003. p. 191-220.
21. Esteves MCBN, Dell'Aringa AHB, Arruda GV, Dell'Aringa AR, Nardi JC. Brainstem evoked response audiometry in normal hearing subjects. *Braz J Otorhinolaryngol Impresso*. 2009;75(3):420-5. PMID:19649494. <http://dx.doi.org/10.1590/S1808-86942009000300018>.
22. El Hassan S. Da influência do sexo, da intensidade do estímulo e do perímetro cefálico nas latências da audiometria de tronco encefálico [Internet] 1997 [citado em 2016 Ago 2]. Disponível em: <http://repositorio.unifesp.br/handle/11600/15252>
23. Lima MAMT. Potencial evocado auditivo-eletrococleografia e audiometria de tronco encefálico. In: Frota S, organizador. *Fundamentos em fonoaudiologia audiológica*. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2003. p. 157-72.
24. Klumb EM, Silva CAA, Lanna CCD, Sato EI, Borba EF, Brenol JCT, et al. Consenso da sociedade brasileira de reumatologia para o diagnóstico, manejo e tratamento da nefrite lúpica. *Rev Bras Reumatol*. 2015;55(1):1-21. PMID:25595733. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.09.008>.

Contribuição dos autores

JSPV pesquisadora principal, realizou a construção do projeto, coleta dos dados e escrita do artigo; APC auxiliou na construção do projeto, coleta dos dados e escrita do artigo.