

ACHADOS CLÍNICOS E ALTERAÇÕES AUDITIVAS EM PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME

 <https://doi.org/10.56238/arev7n1-120>

Data de submissão: 13/12/2024

Data de publicação: 13/01/2025

João Sigefredo Arruda

Doutor

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/5691239216408565>

Rosana Cipolotti

Doutora

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/3615728985559494>

Bárbara Cristina da Silva Rosa

Doutora

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/6460064241869949>

Yasmin Amaro Dória

Graduanda de Fonoaudiologia

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/0841114618900054>

Vinícius Nunes Araújo

Graduando de Fonoaudiologia

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/0470837281088152>

José Fernando Araújo Monteiro Netto

Graduanda de Fonoaudiologia

Universidade Federal de Sergipe

<http://lattes.cnpq.br/9184314336566210>

RESUMO

Introdução: Na abrangência das variações genéticas englobadas pela Doença Falciforme, a Anemia Falciforme se destaca como a forma mais grave. Nessa patologia, a deformidade das hemácias leva a crises vaso-occlusivas que podem resultar em isquemia na região da cóclea, com consequente deterioração progressiva da audição. **Objetivos:** Caracterizar grau e tipo de Perda Auditiva; Identificar as principais Queixas Auditivas; Analisar a relação entre ter Queixa Auditiva e ter Perda Auditiva; Verificar a associação entre achados clínicos e Perda Auditiva. **Método:** Trata-se de um estudo transversal, comparativo e analítico formado por dois grupos: Grupo Caso (G1) e Grupo Controle (G2), compostos por pacientes do Ambulatório de Hematologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Sergipe. Foram admitidos no estudo 212 participantes, sendo 106 de cada grupo. Todos, responderam à Anamnese Fonoaudiológica e foram submetidos à Meatoscopia, as Audiometrias Tonal e Vocal e o G1 ainda respondeu a Escala Visual Analógica. **Resultados:** O G1

apresentou maior percentual de Perda Auditiva em comparação ao G2, com predominância de Perda Auditiva Neurossensorial, bilateral de grau leve e, além disso, o G1 teve Razão de Chances significativamente maior para ter Perda Auditiva em comparação aos indivíduos sem Anemia Falciforme; Houve correlação ter Queixa Auditiva e a presença de Perda Auditiva no G1. As Queixas Auditivas mencionadas foram: dificuldade de compreensão da fala, zumbido e hipoacusia. A maioria dos pacientes do G1 fazia tratamento com Hidroxiureia; Foi identificada a presença de Pneumonia, Acidente Vascular Cerebral e Hipertensão Arterial Sistêmica. Conclusão: Os pacientes com Anemia Falciforme são mais propensos a ter Perda Auditiva. Esses indivíduos também apresentaram uma frequência mais elevada de queixas auditivas, principalmente de Dificuldade de compreensão da Fala. Verificou-se também que quanto mais tardio o Diagnóstico da Anemia Falciforme, maior a possibilidade de ocorrência de Perda Auditiva. Evidenciou-se que presença de comorbidades e crises vaso-occlusivas não se associaram à ocorrência de Perda Auditiva nos pacientes avaliados. Ao final, não se encontrou evidências que descartem o uso da Hidroxiureia como fator de proteção a audição dos falcêmicos.

Palavras-chave: Doença Falciforme. Anemia Falciforme. Perda Auditiva.

1 INTRODUÇÃO

Caracterizada como distúrbio genético autossômico recessivo, na Doença Falciforme haverá uma variação do gene da β -globina no cromossomo 11 (Abou-Elhamd, 2012). Durante a mutação, a substituição do aminoácido valina por glutamato na sexta posição da cadeia β da hemoglobina, resulta em uma hemoglobina HbS (células falciformes) em oposição à hemoglobina normal HbA em forma de disco (Stuart, Preast, 2012). Essa nova conformação celular pode resultar no bloqueio de microvasos circunvizinhos, prejudicando a circulação sanguínea e resultando em isquemia dos tecidos afetados. (Silva, Nova, Lucena, 2012).

A terminologia utilizada como Doença Falciforme é ampla e abrange um conjunto de mutações hereditárias (Abou-Elhamd, 2012; Miguel, 2014; Kiser *et al.*, 2019; Ware *et al.*, 2017; Weigert *et al.*, 2021), manifestando-se em diferentes genótipos de hemoglobina (Lima *et al.*, 2019). Dentre essas variações, a Anemia Falciforme (AF) é considerada a mais grave e se apresenta como sério problema de saúde pública em países subdesenvolvidos e em desenvolvimento (Silva, Nova, Lucena, 2012).

As manifestações clínicas da AF incluem crises de dor; episódios de infecção e de vaso-oclusões; síndrome torácica aguda recorrente (sintomas correlatos à pneumonia); priapismo e Acidente Vascular Encefálico (AVE) (Abdelmahmuod, 2020; Abou-Elhamad, 2012; Kato *et al.*, 2018; Longoria, 2022).

As crises de dor costumam atingir braços, pernas, tórax e abdômen; e as vaso-oclusões, que resultam em isquemia local, são resultado do formato de foice das hemoglobinas associado a uma conformação dura e pegajosa adquirida por esse tipo de hemácia, dificultando sua circulação na corrente sanguínea, favorecendo seu acúmulo nos vasos e capilares, comprometendo a microcirculação (Abdelmahmuod, 2020; Brasil, 2014; Stuart, Preast, 2012). A fadiga também é um sintoma comum em pessoas com AF, embora tal sintoma não seja totalmente compreendido nas pesquisas (Ramos, Araújo, 2024).

O contínuo estresse oxidativo e a inflamação vascular beneficiam o ciclo isquemia-perfusão, causando danos generalizados, crônicos e progressivos em diferentes órgãos e tecidos (Abdelmahmuod, 2020; Kiser *et al.*, 2019). Nessa ótica, tendo em vista a sensibilidade coclear à hipóxia, a literatura comprova que na Anemia Falciforme (AF), casos recorrentes de crises vaso-oclusivas podem causar danos na microvasculatura coclear, resultando em comprometimento das vias auditivas centrais devido à hipóxia (Derin *et al.*, 2017; Lago *et al.*, 2019; Strum *et al.*, 2021).

O quadro de déficit auditivo é agravado em virtude de o suprimento de oxigênio da cóclea depender exclusivamente da artéria labiríntica, pois essa artéria é classificada como terminal, não possuindo um sistema de circulação colateral responsável por suprir a circulação em caso de

obstrução, tornando a orelha interna mais suscetível às alterações circulatórias (Kiser *et al.*, 2019; Nelson *et al.*, 2022). Dessa forma, a DF tem sido frequentemente associada a diferentes padrões e graus de Perda Auditiva Neurosensorial (PANS), variando de perdas bilaterais profundas com recuperação parcial ao longo do tempo, até perdas unilaterais de leves a moderadas, predominantemente nas altas frequências (Al Jabr, 2016; Lucena *et al.*, 2020; Okbi *et al.*, 2011).

Na ótica do impacto causado pela Anemia Falciforme ao órgão coclear, estudos elucidam acerca da importância de medidas preventivas, diagnóstico precoce e acompanhamento contínuo em indivíduos com essa condição. A ausência de identificação ou o diagnóstico tardio da AF podem gerar consequências significativas para as vias auditivas centrais, comprometendo o desenvolvimento auditivo dos pacientes (Oliveira *et al.*, 2022).

Ao final, apesar de se verificar a presença de estudos abordando a fisiopatologia da alteração auditiva e o perfil auditivo dos indivíduos com AF, nota-se uma lacuna no que tange aos achados audiológicos, como as queixas auditivas, e sua relação com demais achados clínicos nessa população.

2 METODOLOGIA

Este é um estudo transversal, comparativo e analítico formado por dois grupos: Grupo Caso (G1) e Grupo Controle (G2) pareados 1:1 por sexo e idade, selecionados por conveniência no Ambulatório de Hematologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Sergipe (HU-UFS).

Foram incluídos no G1 os indivíduos com idade cronológica na faixa de 7 a 40 anos, com diagnóstico de Anemia Falciforme (AF) confirmado por eletroforese de hemoglobina, bem como estar em acompanhamento médico. Foram excluídos sujeitos com histórico de alterações otológicas crônicas, alteração anatômica na Orelha Externa (OE) ou no Meato Acústico Externo (MAE), verificadas na meatoscopia, e exposição ocupacional a ruído.

Para o Grupo Controle (G2), os critérios de inclusão consideraram indivíduos na mesma faixa etária do G1 (7 a 40 anos), sem hemoglobinopatia nem histórico familiar para esse grupo de doenças. Foram excluídos os participantes com PA, histórico de afecções otológicas crônicas, exposição ocupacional a ruído, alteração na OE ou MAE, evidenciadas por meatoscopia, e realização de tratamento quimioterápico pregresso.

A avaliação auditiva foi precedida pela revisão de prontuários e de anamnese audiológica, a fim de se coletar dados clínicos e audiológicos a respeito dos pacientes. Em seguida, os pacientes que atenderam aos critérios de inclusão foram submetidos à Meatoscopia, Audiometria Tonal e Vocal.

A Audiometria foi realizada no Ambulatório de Audiologia do HU-UFS, em cabine audiométrica da marca *Vibrassom* com isolamento acústico adequado, utilizando-se um audiômetro da marca *Interacoustics*, modelo Ad 229b, tendo sido utilizado o método descendente-ascendente (Redondo; Lopes-Filho, 2013). A fim de determinar o limiar auditivo, escolheu-se o estímulo pulsátil (*Warble*), uma vez que os autores acima o classificam como o mais facilmente identificado por sujeitos submetidos ao exame. Durante a realização da Audiometria, foram pesquisados os limiares mínimos de audibilidade para as frequências de 250, 500, 1.000, 2.000, 3.000, 4.000, 6.000 e 8.000 Hz, separadamente.

Quanto aos tipos de Perda Auditiva (PA), a orientação seguiu a descrição de Lopes-Filho (2013). Na Perda Auditiva Neurosensorial (PANS), as estruturas responsáveis pela condução do som estão preservadas, mas há danos sensoriais na cóclea. Já a PA condutiva é caracterizada por alterações encontradas na Orelha Externa (OE*) e/ou Orelha Média (OM). Por último, a PA mista apresentará fatores de condução e de lesão sensorial.

A classificação do grau da Perda Auditiva adotou a normatização da Organização Mundial da Saúde (OMS, 2020), sendo um dos métodos diagnósticos sugeridos pelo Sistema de Conselhos de Fonoaudiologia (SCF, 2020). Dessa forma, o nível de audição foi auferido com base na média quadrítonal das frequências acústicas de 500 Hz, 1KHz, 2KHz e 4 KHz.

A realização deste estudo foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HU-UFS com CAAE: 17045119.6.0000.5546 e parecer consubstanciado N°: 3.509.379, atendendo aos termos da Resolução n. 466, de 12 de dezembro de 2012, do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde do Brasil.

3 RESULTADOS

O perfil amostral do estudo incluiu 212 indivíduos divididos entre os dois grupos, G1 (Caso) e G2 (Controle), com 106 participantes cada. A mediana de idade foi de 17 anos para cada grupo, com Intervalo Interquartil (IIQ) de [11-23]. Não houve diferença significativa ($p=0,950$) entre a frequência de homens (49,1%) e mulheres (50,9%).

Foi verificada proporção significativamente maior de Perda Auditiva (PA) no G1 (34,9%), em comparação ao G2 (16%). Quanto à distribuição de PA, o G1 apresentou maiores proporções de PA bilateral (19,8%); PA do tipo Neurosensorial, tanto na Orelha Direita (OD) (0,9%) quanto na Orelha Esquerda (OE) (0,9%). Houve ainda predomínio do grau Leve em OD (1,9%) no G1 e, embora a diferença não tenha atingido significância, o G1 (24,5%) apresentou uma proporção ligeiramente maior de PA Leve, em comparação com o G2 (15,1%), na OE ($p > 0,005$).

A Tabela 1 traz associações não significativas entre os pacientes do G1, considerando a presença ou ausência de Perda Auditiva (PA) com as variáveis sexo, escolaridade e achados clínicos. Foram observadas maiores medianas, além de significância, para tempo de realização do diagnóstico e tempo do início do tratamento entre os indivíduos com PA.

Tabela 1 - Associação entre idade e variáveis clínicas por ausência ou presença de Perda Auditiva no G1.

	Perda Auditiva		valor-p
	Não	Sim	
	n (%)	n (%)	
Idade (anos), Mediana [IIQ]	16 [11-20]	18 [11-24]	0,375 ^M
Faixa Etária			
7-18 anos	41 (59,4)	19 (51,4)	
18-40 anos	28 (40,6)	18 (48,6)	0,538 ^F
Total	69 (100)	37 (100)	
Sexo			
Masculino	36 (52,2)	16 (43,2)	
Feminino	33 (47,8)	21 (56,8)	0,420 ^F
Total	69 (100)	37 (100)	
Escolaridade			
Analfabeto	0 (0)	1 (2,7)	0,104 ^Q
Fundamental Incompleto	37 (54,4)	14 (37,8)	
Fundamental	0 (0)	3 (8,1)	
Médio Incompleto	16 (23,5)	9 (24,3)	
Médio	12 (17,6)	9 (24,3)	
Superior Incompleto	2 (2,9)	1 (2,7)	
Superior/mais	1 (1,5)	0 (0)	
Tempo de Diagnóstico da Anemia Falciforme Mediana [IIQ]	11,5 [7,4-16]	17 [9-22]	0,008 ^M
Tempo de Tratamento da Anemia Falciforme Mediana [IIQ]	11 [7-15,5]	17 [9-22]	0,003 ^M
Diagnóstico-Tratamento Mediana [IIQ]	0 [0-0]	0 [0-0]	0,695 ^M
Uso de Hidroxiureia			
Não	22 (31,9)	10 (27)	
Sim	47 (68,1)	27 (73)	0,662 ^F
Total	69 (100)	37 (100)	
Internação			
Não	21 (30,9)	9 (24,3)	0,508 ^F
Sim	47 (69,1)	28 (75,7)	
Crises de dor			
Não	7 (10,3)	3 (8,1)	1,000 ^F
Sim	61 (89,7)	34 (91,9)	
Autopercepção da dor (EVA), Mediana [IIQ]	9 [8-10]	9 [8-10]	0,592 ^M

Legenda: IIQ – Intervalo Interquartil. n – frequência absoluta. % – frequência relativa percentual. M – Teste de Mann-Whitney. F – Teste Exato de Fisher. Q – Teste Qui-Quadrado de Pearson.

Fonte: O autor (2024).

Na Tabela 2, observam-se associações não significativas entre os pacientes do G1, considerando a presença ou ausência de Perda Auditiva (PA) com as comorbidades encontradas no estudo.

Tabela 2 - Associação entre as comorbidades relatadas por ausência ou presença de Perda Auditiva no G1.

	Perda Auditiva		valor-p
	Não n (%)	Sim n (%)	
Comorbidades			
Não	52 (75,4)	21 (56,8)	
Sim	17 (24,6)	16 (43,2)	0,077 F
Total	69 (100)	37 (100)	
HAS			
Não	69 (98,6)	35 (97,2)	
Sim	1 (1,4)	1 (2,8)	1,000 F
Total	70 (100)	36 (100)	
AVC			
Não	61 (88,4)	32 (86,5)	0,765 F
Sim	8 (11,6)	5 (13,5)	
Total	69 (100)	37 (100)	
Pneumonia			
Não	59 (85,5)	26 (70,3)	
Sim	10 (14,5)	11 (29,7)	0,078 F
Total	69 (100)	37 (100)	

Legenda: IIQ – Intervalo Interquartil. n – frequência absoluta. % – frequência relativa percentual. F – Teste Exato de Fisher.

Fonte: O autor (2024).

A Tabela 3 apresenta que o G1 teve uma Razão de Chances $\approx 2,85$ (IC95%: 1,48-5,49) de desenvolver a Perda Auditiva (PA) em comparação com os indivíduos do G2, antes de qualquer ajuste para outras variáveis. Após ajustar para diferentes fatores, como sexo, idade, queixa auditiva, hipoacusia, dificuldade de compreensão e Zumbido, a Razão de Chances permaneceu significativa, variando de 2,64 a 2,99, com valores de p variando de 0,001 a 0,006, sugerindo que o G1 tem associação significativa com a PA mesmo após a imposição das variáveis.

Tabela 3 - Razão de Chances para o G1 apresentar Perda Auditiva.

	Perda Auditiva	
	RC (IC95%)	valor-p
G1 – Grupo Caso	2,85 (1,48-5,49)	0,002
Ajustado para: Grupo Caso e Sexo	2,85 (1,48-5,49)	0,002
Ajustado para: Grupo Caso, Sexo e Idade	2,99 (1,53-5,87)	0,001
Ajustado para: Grupo Caso, Sexo, Idade e Queixa Auditiva	2,76 (1,40-5,45)	0,004
Ajustado para: Grupo Caso, Sexo, Idade, Queixa Auditiva e Queixa de sensação de diminuição da audição	2,72 (1,37-5,39)	0,004
Ajustado para: Grupo Caso, Sexo, Idade, Queixa Auditiva, Queixa de sensação de diminuição da audição e Dificuldade de Compreensão de fala no ruído	2,71 (1,37-5,39)	0,004
Ajustado para: Grupo Caso, Sexo, Idade, Queixa Auditiva, Queixa de sensação de diminuição da audição, Dificuldade de Compreensão de fala no ruído e Zumbido	2,64 (1,32-5,26)	0,006

Legenda: RC – Razão de Chances. IC95% – intervalo com 95% de confiança.

Fonte: O autor (2024).

A Tabela 4 expõe os dados relativos às Queixas Auditivas (QA), evidenciando maior ocorrência destas no G1 (35,8%) em comparação ao G2 (21,7%). Entre as Queixas Auditivas, o Zumbido foi referido por uma proporção significativamente maior de participantes no G1 (17%) em comparação com G2 (8,5%, p <0,003).

Tabela 4 - Análise da variável Queixa Auditiva nos grupos avaliados.

	Grupo		valor-p
	G1 n (%)	G2 n (%)	
Queixas Auditivas (QA)			
Não	68 (64,2)	83 (78,3)	0,033 F
Sim	38 (35,8)	23 (21,7)	
QA: Zumbido			
Não tem	88 (83)	97 (91,5)	<0,003 Q
Tem	18 (17)	9 (8,5)	
QA: Dificuldade de Compreensão da Fala			
Não tem	86 (81,1)	92 (86,8)	
Tem	20 (18,9)	14 (13,2)	
QA: Hipoacusia			
Não tem	98 (92,4)	104 (98,1)	
Tem	8 (7,6)	4 (1,9)	

Legenda: n – frequência absoluta. % – frequência relativa percentual. F – Teste Exato de Fisher.

Q – Teste Qui-Quadrado de Pearson.

Fonte: O autor (2024).

4 DISCUSSÃO

A Anemia Falciforme, forma homozigótica da Doença Falciforme, é amplamente reconhecida por suas diversas desvantagens fisiopatológicas, incluindo a PA (ANVISA, 2022; Brasil, 2022; Santos *et al.*, 2020; Stuart e Preast, 2012).

Ao analisar os resultados, identificou-se que a presença da Perda Auditiva foi significativamente maior nos participantes do G1, com Odds Ratio apontando maior suscetibilidade dessa população em ter déficit auditivo. Houve predominância da Perda Auditiva Neurossensorial bilateral, de grau leve, tal achado corrobora com outros estudos realizados em população com mesma hemoglobinopatia, mesmo quando as pesquisas analisaram faixa etária diferente da aqui estudada (Al Jabr, 2001; Piltcher *et al.*, 2000; Rissatto-Lago *et al.*, 2018; Sarac, Boke, Okuyucu, 2018; Strum *et al.*, 2021). Como investigado em outras pesquisas, não foi observada significância na distribuição da Perda Auditiva por sexo (Rissatto-Lago *et al.*, 2019; Taiaple *et al.*, 2012; Weigert *et al.*, 2021).

Estudos demonstram uma relação de compatibilidade entre a Audiometria Vocal e os limiares auditivos encontrados na Audiometria Tonal em pacientes com Doença Falciforme. Desai, Brewer e Ballas (2015), ao descreverem três casos de surdez associados a essa condição genética, observaram normalidade no Limiar de Recepção de Fala (LRF). De mesmo modo, Lucena *et al.*, (2020) relataram,

em sua avaliação, a ocorrência de Índice de Reconhecimento da Fala (IRF) inalterado em todos os seus pacientes, corroborando com os resultados do presente estudo em que os resultados do teste de fala foram condizentes com os limiares tonais.

A respeito da influência das variáveis Tempo de Diagnóstico e Tempo de Tratamento da Anemia Falciforme sobre a ocorrência da Perda Auditiva, foi observada uma diferença significativa entre as medianas nos falcêmicos, com e sem Perda Auditiva, sendo maiores entre os pacientes com Perda Auditiva. Esses dados mostram que o atraso no diagnóstico e no início do tratamento desta hemoglobinopatia, favorecem uma maior predisposição para se ter a referida perda. A diferença, entre esses períodos, indicou que o tratamento foi iniciado logo após o diagnóstico para a maioria dos pacientes, mostrando a efetividade da intervenção precoce do ambulatório de Hematologia do HU-UFS.

Embora a patogênese das alterações auditivas na Anemia Falciforme ainda não esteja completamente elucidada, o uso da Hidroxiureia (HU) parece ter potencial neuroprotetor, minimizando o efeito inflamatório desta hemoglobinopatia na região coclear (Longoria *et al.*, 2022; Rissatto-Lago *et al.*, 2019). Esta variável também foi considerada no presente estudo, mas, assim como em outra pesquisa, não foi encontrada diferença significativa entre os pacientes acometidos por Anemia Falciforme com e sem Perda Auditiva que fizeram uso do medicamento em questão (Rissatto-Lago *et al.*, 2018). Esses achados não permitem reconhecer ou negar o efeito protetivo coclear desse medicamento nos pacientes avaliados, havendo necessidade de mais estudos com tal finalidade.

Ademais, foi identificada a presença de pneumonia, Acidente Vascular Cerebral (AVC) e Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS), nessa ordem de ocorrência e sem diferença entre os pacientes com e sem Perda Auditiva, ou seja, a presença das comorbidades não influenciou na ocorrência da Perda Auditiva. Os resultados encontrados neste estudo diferem dos encontrados em pesquisas anteriores, quando foi referida influência das comorbidades na presença e extensão do dano auditivo decorrente da Doença Falciforme, principalmente, as infecções de repetição e o AVC (Kapoor *et al.*, 2021; Towerman *et al.*, 2019).

No G1 não foi encontrada diferença na influência das crises de dor como potencializadoras da alteração auditiva e, tais crises se apresentaram de forma intensa tanto para os pacientes com e sem Perda Auditiva, de acordo com os resultados da Escala Visual Analógica, reforçando a ausência de influência da dor na ocorrência Perda Auditiva.

Nesta pesquisa, observou-se um maior número de indivíduos que mencionaram ter Queixa Auditiva no G1 em comparação ao G2. Contudo, o inesperado para o G1, foi ter a Dificuldade de Compreensão da Fala como queixa mais recorrente. Essa dificuldade parece estar relacionada à

presença de déficit em funções cognitivas, como a atenção e/ou memória. Autores referem ainda que há piora do desempenho cognitivo nas crises de dor e há um maior risco de declínio cognitivo com a idade nesta população (Longoria *et al.*, 2022).

Outro fator a ser considerado na Dificuldade de Compreensão da Fala é o baixo grau de escolaridade da amostra além do desconhecimento do tempo do início da Perda Auditiva, uma vez que a população estudada não havia realizado monitoramento auditivo. Carvalho, Novelli e Colella-Santos (2015) apontam para a existência de questões otogenéticas envolvidas na relação entre as funções auditivas e o desenvolvimento adequado da linguagem de um sujeito. Dessa forma, segundo esses pesquisadores, o desempenho preciso dos sistemas auditivos periférico e central são imprescindíveis para a execução e compreensão da linguagem oral e escrita.

Estudos também traçam um paralelo entre a Perda Auditiva provocada por Doença Falciforme e os prováveis impactos desta no desenvolvimento linguístico (Taipale *et al.*, 2012; Towerman *et al.*, 2019). Atenta-se ao fato de não terem sido encontrados estudos que discutissem a Dificuldade de Compreensão da Fala, associada ou não a Perda Auditiva em pessoas com Anemia Falciforme, por essa razão, verifica-se a importância de pesquisas que avaliem com mais acurácia essa relação.

A literatura descreve que as crises vaso-occlusivas também promovem anomalias recorrentes nos mecanismos fisiológicos da audição. Estas levariam a um aumento de descargas neuronais, causando assincronias nas vias auditivas centrais, resultando no Zumbido (Abdelmahmuod *et al.*, 2020; Kiser *et al.*, 2019; Longoria *et al.*, 2022; Martins, Moraes-Souza, Silveira, 2010; Nascimento *et al.*, 2019; Nelson *et al.*, 2022), que foi a segunda Queixa Auditiva mais relatada nesta pesquisa.

No tocante à hipoacusia, entende-se que essa Queixa Auditiva necessita ser melhor investigada para se entender suas características. Acredita-se que sua referência pode estar relacionada à Perda Auditiva ou a aspectos otorrinolaringológicos como ocorrência de processos alérgicos próximos à data de realização da entrevista dos indivíduos ou por quadro de disfunção tubária.

5 CONCLUSÃO

Foi constatada que os pacientes com Anemia Falciforme têm maior chances de ter Perda Auditiva em comparação aos indivíduos que não apresentam essa condição. Foi verificado que o tratamento começou imediatamente após a realização do diagnóstico, além disso, quanto maior o tempo para se Diagnosticar a Anemia Falciforme, e consequente para se iniciar o tratamento, haverá maior predisposição desses indivíduos em ter Perda Auditiva. De forma complementar, os achados desta pesquisa não permitem negar o efeito de proteção coclear pelo uso da Hidroxiureia. No grupo dos pacientes com Anemia Falciforme, os com Perda Auditiva apresentaram maior frequência de

Queixas Auditivas. Uma vez que a Dificuldade de Compreensão da Fala foi a queixa mais referida, fica evidente a necessidade de estudos mais apurados que avaliem se sua ocorrência está relacionada a Perda Auditiva, a aspectos cognitivos próprios das pessoas com Anemia Falciforme ou se está relacionada as duas situações. Por fim, a presença de comorbidades não está associada a Perda Auditiva nos pacientes avaliados, bem como as crises dor, apesar de terem sido referidas como intensas.

REFERÊNCIAS

- ABDELMAHMUD, E. et al. The relationship between sickle cell disease and sudden onset sensorineural deafness. *Cureus*, v. 12, n. 7, p. 1–4, 2020.
- ABOU-ELHAMID, K. A. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, v. 76, n. 1, p. 1–4, jan. 2012.
- AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília-DF: ANVISA. 2022. Disponível em: <<https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>>. Acesso em: 12 maio 2023.
- AL JABR, I. Hearing loss among adults with sickle cell disease in an endemic region: A prospective case-control study. *Annals of Saudi Medicine*, v. 36, n. 2, p. 135–138, mar. 2016.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Necessidade do Diagnóstico Precoce da Doença Falciforme, 2022. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2022/junho/governo-federal-reforca-necessidade-do-diagnostico-precoce-da-doenca-falciforme>>. Acesso em: 19 nov. 2022.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Doença Falciforme: atenção e cuidado: a experiência brasileira 2005-2010. Brasília-DF: MS; 2014. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_atencao_cuidado_experiencia.pdf>. Acesso em: 6 mar. 2021.
- CARVALHO, N. G. de; NOVELLI, C. V. L.; COLELLA-SANTOS, M. F. Fatores na Infância e Adolescência que Podem Influenciar o Processamento auditivo: Revisão Sistemática. *Revista CEFAC*, v. 17, n. 5, p. 1590–1603, 2015.
- DESAI, P.; DEJOIE-BREWER, M.; BALLAS, S. Deafness and Sickle Cell Disease: Three Case Reports and Review of the Literature. *Journal of Clinical Medicine Research*, v. 7, n. 3, p. 189–192, 2015.
- KAPOOR, E. et al. Characterization of sensorineural hearing loss in adult patients with sickle cell disease: A systematic review and meta-analysis. *Otology and Neurotology*, v. 42, n. 1, p. 30–37, jan. 2021.
- KATO, G. J. et al. Sickle Cell Disease. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 4, n. 18010, p. 1–22, mar. 2018.
- KISER, Z. M. et al. Association between sensorineural hearing loss and homozygous sickle cell anemia: a meta-analysis. *Blood*, v. 134, n. 1, p. 3453–3455, nov. 2019.
- LIMA, K. T. L. L et al. Qualidade de vida dos portadores de Doença Falciforme. *Revista Online de Enfermagem, UFPE*, v. 13, n. 2, p. 424–454, 2019.
- LOPES-FILHO, O. Medidas de Imitância Acústica. In: LOPES-FILHO, O. (ed.). *Novo Tratado de Fonoaudiologia*. 3. ed. São Paulo: Manole, 2013. p. 169–205.
- LONGORIA, J. et al. Neurocognitive risk in sickle cell disease: utilizing neuropsychology services to manage cognitive symptoms and functional limitations. *Brasilian Journal of Hematology*, v. 197, n. 3, p. 260–270, 2022.
- LUCENA, R. V. et al. Avaliação audiológica de pacientes com doença falciforme. *Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba*, v. 22, n. 1, p. 23–26, jan. 2020.
- MARTINS, P. R. J.; MORAES-SOUZA, H.; SILVEIRA, T. B. Morbimortalidade em doença falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, v. 32, n. 5, p. 378–383, 2010.
- MIGUEL, P. Hemoglobinopatias: clínica, diagnóstico e terapêutica. *Handle.net*, 2014.
- NASCIMENTO, I. da P. et al. Tinnitus evaluation: relationship between pitch matching and loudness, visual analog scale and tinnitus handicap inventory. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 85, n. 5, p. 611–616, set. 2019.
- NELSON, M. D. et al. Dizziness, falls, and hearing loss in adults living with sickle cell disease. *American Journal of Audiology*, v. 31, n. 4, p. 1178–1190, 2022.
- OLIVEIRA, D. B. de et al. A importância do diagnóstico precoce e os tratamentos apresentados na Anemia Falciforme: Revisão Sistemática. *Revista Brasileira de Análises Clínicas*, v. 54, n. 3, p. 287–292, mar. 2022

OKBI, M. H. A. et al. Sensorineural hearing loss in sickle cell disease-A prospective study from Oman. *Laryngoscope*, v. 121, n. 2, p. 392–396, fev. 2011.

PILTCHER, O. et al. Original Contributions Sensorineural Hearing Loss Among Sickle Cell Disease Patients from Southern Brazil. *American Journal of Otolaryngology*, v. 21, n. 2, p. 75–79, 2000.

RAMOS, L. V.; ARAÚJO, R. P. C. de. Doença Faciliforme: perfil clínico e instrumentos de diagnóstico e de controle da doença. *Revista Aracê*, São José dos Pinhais, v. 6, n.4 , p.11767-11784, 2024.

REDONDO, M. do C.; LOPES-FILHO, O. Avaliação Auditiva Básica: Acumetria e Audiometria. In: LOPES-FILHO, O. (ed.). *Novo Tratado de Fonoaudiologia*. 3. ed. São Paulo: Manole, 2013. p. 131–168.

RISSATTO-LAGO, M. R. Distúrbios da função auditiva e sua associação com disfunção endotelial em crianças e adolescentes com Anemia Falciforme. 2019. 136 p. *Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública*, Salvador, 2019.

RISSATTO-LAGO, M. R. et al. Sensorineural hearing loss in children with sickle cell anemia and its association with endothelial dysfunction. *Hematology*, v. 23, n. 10, p. 849–855, dez. 2018.

RISSATTO-LAGO, M. R. et al. Dysfunction of the auditory system in sickle cell anaemia: a systematic review with meta-analysis. *Tropical Medicine and International Health*, v. 24, n. 11, p. 1264–1276, nov. 2019.

SANTOS, D. S. et al. Perda Auditiva na hemoglobinopatia SC (HbSC): Relato de Caso. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, v. 19, n. 4, p. 636–641, dez. 2020.

SARAC, E. T.; BOKE, B.; OKUYUCU, S. Evaluation of Hearing and Balance Functions of Patients with Sickle Cell Anemia. *Audiology and Neurotology*, v. 23, n. 2, p. 122–125, out. 2018.

SCHOPPER, H. K. et al. Childhood Hearing Loss in Patients With Sickle Cell Disease in the United States. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, v. 41, n. 2, p. 124–128, 5 dez. 2018.

SILVA, L. P. A. da; NOVA, C. V.; LUCENA, R. Sickle Cell anemia and hearing loss among children and youngsters: literature review. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 78, n. 1, p. 126–131, 2012.

SISTEMA DE CONSELHOS DE FONOAUDIOLOGIA. *Guia de Orientação na Avaliação Audiológica*, 2020. Disponível em: <<https://fonoaudiologia.org.br/comunicacao/guia-de-orientacao-na-avaliacao-audiologica-2/>>. Acesso em: 15 mar 2023.

STRUM, D. et al. Prevalence of Sensorineural Hearing Loss in Pediatric Patients with Sickle Cell Disease: A Meta-analysis. *Laryngoscope*, v. 131, n. 5, p. 1147–1156, maio 2021.

STUART, A.; PREAST, J. Contralateral suppression of transiente-evoked otoacoustic emissions in children with sickle cell disease. *Ear & Hearing*, v. 33, n. 3, p. 421–429, 2012.

TAIPALE, A. et al. Hearing loss in Angolan children with sickle-cell disease. *Pediatrics International*, v. 54, n. 6, p. 854–857, dez. 2012.

TOWERMAN, A. et al. Prevalence and nature of hearing loss in a cohort of children with sickle cell disease. *Pediatric Blood and Cancer*, v. 66, n. 1, jan. 2019.

WARE, R. E. et al. Sickle cell disease. *The Lancet*, v. 390, n. 10091, p. 311–323, jul. 2017.

WEIGERT, L. L. Estudo da audição em frequências ultra-altas e emissões otoacústicas em pacientes com hemonoglobinopatias: diferentes faixas etárias de duração da doença e de exposição do tratamento. 2015. 148 p. *Faculdade de Medicina*, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2015.

WEIGERT, L. L. et al. Limiares auditivos em frequências altas e emissões otoacústicas em pacientes com anemia falciforme. *Research Society and Development*. v. 10, n. 4. p. 1-13, 2021.