

Perda Auditiva Neurosensorial: Tratamento

*Autoria: Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e
Cirurgia Cérvico-Facial*

Elaboração Final: 15 de dezembro de 2011

Participantes: Santos AF, Felix F, Martins GSO, Pinna MH,
Bento RF, Monteiro TA, Andrada NC

O Projeto Diretrizes, iniciativa conjunta da Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina, tem por objetivo conciliar informações da área médica a fim de padronizar condutas que auxiliem o raciocínio e a tomada de decisão do médico. As informações contidas neste projeto devem ser submetidas à avaliação e à crítica do médico, responsável pela conduta a ser seguida, frente à realidade e ao estado clínico de cada paciente.

DESCRIÇÃO DO MÉTODO DE COLETA DE EVIDÊNCIA:

Para elaboração desta diretriz foi consultada a base de dados primária MEDLINE (PubMed) e outras fontes de pesquisa, sem limite de tempo. A estratégia de busca utilizada baseou-se em perguntas estruturadas na forma P.I.C.O. (das iniciais “Paciente”, “Intervenção”, “Controle”, “Outcome”). Foram utilizados como descritores: *Cochlear Implants; Cochlear Implantation; Ear; Ear, Middle; Ear Canal, Otorhinolaryngologic Surgical Procedures, Reoperation, Prosthesis Design, Prosthesis Implantation, Auditory; Brain Implant; Brain Implants; Postoperative Complications, Hearing Disorders, Hearing loss; Hearing loss, high-frequency; Hearing Loss, Conductive; Deafness; Hearing Disorders and Deafness; Congenital aural atresia; Congenital Abnormalities, External auditory canal; Acoustic Stimulation, Hearing Aids, Prostheses and Implants, Prosthesis Implantation; Prosthesis Design, Osteo-integrated bone-conduction device; Suture Anchors, Bone-Anchored hearing aid (BAHA); Bone Anchored; Bone Conduction, Osseointegration, EAS; Acoustic; Electric; Electric-acoustic; Stimulation; Electrodes, Implanted; Cochlea; Cochlear; Cochleae; Bone; Ossified; Ossification; Ossification, Heterotopic; Bilateral; Unilateral; Meningitis, Neurofibromatosis 2, Neuroma, Acoustic; Auditory threshold, Audiometry, Audiometry Pure-tone, Evoked Potentials, Auditory, Brain Stem; Noise, Quality of life, Patient Satisfaction, Speech, Speech Disorders, Speech Discrimination Tests, Speech Intelligibility, Speech Perception, Speech Reception Threshold Test, Hearing Tests, Rehabilitation, Rehabilitation of Hearing Impaired, Age Factors, Verbal Behavior, Verbal Learning, Comparative Study; Prognosis; Therapy; Epidemiologic Methods.*

GRAU DE RECOMENDAÇÃO E FORÇA DE EVIDÊNCIA:

- A:** Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.
- B:** Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.
- C:** Relatos de casos (estudos não controlados).
- D:** Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

OBJETIVO:

Esta diretriz tem como objetivo orientar o tratamento em diversos tipos de perdas auditivas.

CONFLITO DE INTERESSE:

Nenhum conflito de interesse declarado.

INTRODUÇÃO

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS, 2003), a deficiência auditiva afeta cerca de 10% da população mundial, variando segundo o grau de desenvolvimento socioeconômico e hábito local (estado nutricional, ocupação profissional, raça, cultura e grau de informação sobre prevenção). De acordo com estimativa da OMS, esse número deve estar ao redor de 15.000.000, sendo que, destes, 350.000 nada ouvem. No Brasil, existem mais de 6.000.000 deficientes auditivos, dentre os quais 170.000 apresentam deficiência auditiva de grau severo a profundo (IBGE, 2010). As perdas auditivas podem ser classificadas em condutivas, neurossensoriais ou mistas. Existem diversos graus de perda auditiva, que variam de leve intensidade a perda auditiva profunda.

A deficiência auditiva pode levar a uma série de deficiências secundárias, como alterações de fala, de linguagem, cognitivas, emocionais, sociais, educacionais, intelectuais e vocacionais.

Para conviver harmonicamente em uma sociedade, ouvinte, os indivíduos com surdez necessitam de atenção diferenciada, o que inclui: rede de ensino preparada para as dificuldades inerentes a esse tipo de deficiência (não necessariamente escolas especiais), serviço social, atendimento médico e fonoaudiológico, entre outros recursos. No Brasil, 80 a 90% dos deficientes auditivos não completam o ensino fundamental e apenas 5% dos alunos com surdez profunda atingem níveis educacionais semelhantes ao das pessoas sem qualquer deficiência.

A reabilitação da perda auditiva é importante para o processo de inclusão social e econômica do paciente, nos relacionamentos pessoais, na vida cotidiana e no mercado de trabalho. Quanto mais precoce for a reabilitação, melhores são os resultados.

O tipo de tratamento é variável, conforme o tipo e grau de perda auditiva. Dentre as possibilidades, existem aparelhos de amplificação sonora, cirurgias e próteses auditivas implantáveis ou parcialmente implantáveis.

1. EM QUAIS PACIENTES PORTADORES DE SURDEZ PÓS-LINGUAL O IMPLANTE COCLEAR TRAZ BENEFÍCIO AUDITIVO SUPERIOR AO DA PRÓTESE AUDITIVA CONVENCIONAL (AASI)?

Até 1990, o implante coclear era indicado apenas para pacientes com perda auditiva neurosensorial profunda bilateral, sem discriminação em testes de sentenças abertas, com uso de AASI^{1,2}(B).

A partir de meados da década de 1990, o Food and Drugs Administration (FDA) aprovou o uso de implante coclear para pacientes com perda auditiva neurosensorial severa a profunda, bilateral, com discriminação menor de 30% para sentenças com frases abertas e uso de AASI bilateral, bem adaptado, sem ajuda de leitura orofacial. A partir de então, pacientes com algum resíduo auditivo também foram incluídos nos critérios de indicação. Os pacientes com perda auditiva neurosensorial severa a profunda foram aqueles que apresentavam média dos limiares tonais em 0,5, 1, 2 4 kHz inferior a 70 dB na melhor orelha¹(B).

Os pacientes com perda auditiva neurosensorial profunda pós-lingual que apresentavam tempo de surdez superior a 30 anos e tinham algum ganho com uso de AASI previamente ao implante demonstraram resultados audiológicos piores em relação àqueles com tempo de surdez menor de 30 anos^{1,3}(B).

Pacientes com perda neurosensorial profunda apresentaram, após 3 anos de uso de implante coclear, melhora nos índices de reconhecimento da fala no silêncio e no ruído, superiores à melhora observada em usuários de AASI com perda neurosensorial severa a profunda, no mesmo período. Em ambiente com ruído de fundo com SNR (*signal do noise ratio*) = 5 dB, a melhora dos índices nos implantados foi de 16,7%, em média, e apenas de 7%, em média, nos pacientes

usuários de AASI. Os dados também favorecem a realização de implante coclear em pacientes com alguma audição residual¹(B).

Pacientes com surdez pós-lingual têm reconhecimento de sentenças abertas com o uso de implante coclear. Além disso, usuários de implante coclear apresentam índices estatisticamente significativos nos questionários de qualidade de vida em relação aos pacientes com AASI⁴(B).

Pacientes adultos com perda auditiva neurosensorial severa a profunda, bilateral, pós-lingual e tempo de surdez inferior a 25 anos apresentaram, em 6 meses de uso de implante coclear:

- Melhora de 72% no reconhecimento de palavras em sentenças CUNY no silêncio;
- Melhora de 40% no índice CNC de monossílabas;
- Melhora de 61% no reconhecimento de palavras em sentenças HINT (*Hearing in Noise Test*) com ruído de fundo de 10 dB SNR⁵(D).

Recomendação

Recomenda-se o uso de implante coclear para pacientes com perda auditiva neurosensorial severa a profunda, bilateral, pós-lingual que apresentam discriminação igual ou inferior a 50% de frases em sentenças abertas (teste realizado com AASI bilateral) sem ajuda de leitura orofacial¹⁻⁴(B).

2. EM QUAIS PACIENTES PORTADORES DE SURDEZ PRÉ-LINGUAL O IMPLANTE COCLEAR TRAZ BENEFÍCIO AUDITIVO SUPERIOR AO DA AASI?

O implante coclear é um método consolidado e amplamente utilizado na reabilitação de pacientes com surdez pré-lingual⁶(B). Os benefícios audiológicos do uso do implante coclear

na reabilitação de perda auditiva neurossensorial profunda bilateral têm sido comprovados por diversos estudos e com melhores resultados em relação a pacientes usuários de AASI⁷⁻¹⁰(B).

Pela dificuldade na avaliação da percepção auditiva na infância, métodos de avaliação menos complexos têm sido utilizados como parâmetros de avaliação auditiva, bem como localização sonora e habilidades de comunicação verbal^{7,11}(B). Um estudo comparativo entre pacientes com perda auditiva neurossensorial profunda bilateral com limiares inferiores a 130 dB demonstrou diferença estatisticamente significativa entre os pacientes que foram submetidos ao implante coclear e aqueles que faziam uso de AASI bilateral, após 24 meses de uso dos dispositivos. O escore de avaliação de detecção sonora subiu para 3,5 pontos, no grupo de implantados, comparado a 1,9 pontos, no grupo com AASI. Porém, nesse estudo não foi possível analisar a percepção de fala⁷(B).

Crianças com perda auditiva neurossensorial profunda pré-linguais usuárias de implante coclear apresentaram inteligibilidade de fala semelhante a crianças normo-ouvintes, em estudo comparativo, sendo o escore médio de 96% e 100%, respectivamente. Nesse mesmo estudo, crianças que faziam uso de AASI apresentaram índices inferiores de inteligibilidade de fala, com média de 92%⁸(B).

A percepção de fala (vogais e consoantes) foi estatisticamente maior no grupo de implantados (66,56% de respostas corretas) em relação ao grupo de pacientes reabilitados com AASI (46,47% de respostas corretas)⁶(B).

A percepção de fala em pacientes submetidos a implante coclear com idade superior a oito anos foi estatisticamente melhor nos pacientes

implantados em relação aos usuários de AASI, especialmente na apresentação de sentenças em baixa intensidade. Com isso, os autores demonstram que o uso do implante coclear traz vantagem na percepção de fala em situações difíceis, em pacientes com perda auditiva neurossensorial profunda, bilateral, implantados em idade superior a 8 anos em relação aos usuários de AASI¹⁰(B).

Recomendação

O implante coclear proporciona melhor percepção de fala e desenvolvimento de linguagem em pacientes com perda auditiva neurossensorial severa a profunda, bilateral, pré-lingual⁶⁻⁸(B) e deve ser realizado o mais precoce possível¹¹(B).

3. QUAIS SÃO OS BENEFÍCIOS AUDITIVOS E DE LINGUAGEM ADICIONAIS QUE O IMPLANTE COCLEAR BILATERAL APRESENTA EM RELAÇÃO AO UNILATERAL EM CRIANÇAS?

As vantagens da realização do implante coclear bilateral são: promover maior estímulo ao nervo auditivo, ter um dispositivo a mais no caso de falha de um dos aparelhos e, principalmente, promover audição binaural¹²⁻¹⁷(B).

A audição binaural representa o funcionamento completo do sistema auditivo, pois proporciona a possibilidade de localização da fonte sonora, além de melhor compreensão da fala no ruído. A melhora da audição no ambiente com ruído é muito importante para o desempenho escolar em crianças. Essas características da binauralidade promovem maior integração social e melhoram a qualidade de vida¹³⁻¹⁷(B). O implante bilateral foi associado a aumento de 18,5% (IC 95% 5,9-31,1) na precisão da localização sonora e aumento de 3,7 dB (IC 95% 0,9-6,5) na percepção da fala com ruído¹³(B).

Diversos estudos têm sido realizados no intuito de comprovar os benefícios do implante bilateral, para justificar o alto custo desse procedimento¹²⁻¹⁸(B).

O segundo implante pode ser realizado no mesmo procedimento (simultâneo) ou em dois procedimentos diferentes (sequencial).

Em um estudo longitudinal prospectivo, crianças menores de 6 anos submetidas a implante coclear bilateral sequencial apresentaram comunicação exclusivamente, oral após 3 anos do segundo implante. Nesse mesmo estudo, todas as crianças avaliadas apresentaram melhores índices de inteligibilidade na fala, após 3 anos de implante bilateral. Porém, crianças acima de 6 anos apresentaram maior dificuldade de adaptação com o segundo implante¹²(B).

A melhora da percepção de fala no ruído em crianças com implante bilateral em relação ao uso de implante unilateral foi demonstrada em alguns estudos^{18,19}(B). Essa vantagem foi significativa em crianças com tempo de surdez inferior a 3 anos¹⁸(B).

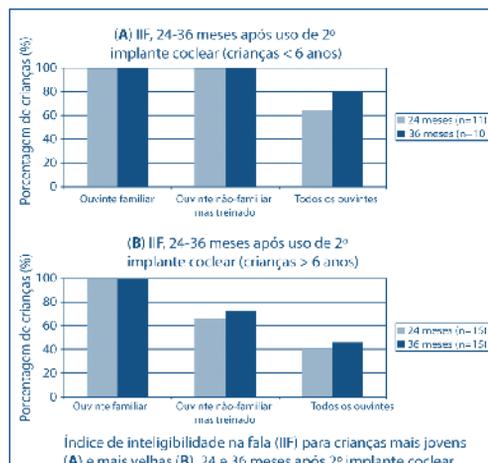
Em relação ao intervalo interimplantes, crianças que tiveram curto (menos de 1 ano) ou nenhum intervalo interimplantes apresentaram vantagem significativa na percepção de fala com o uso de dois implantes em relação ao uso de apenas 1 implante, no silêncio e no ruído. Já em crianças com intervalo interimplantes superior a 2 anos, os resultados com o segundo implante isoladamente foram piores em relação ao primeiro implante isoladamente¹⁸(B). Crianças com implante coclear bilateral apresentam maior facilidade na localização da fonte sonora em relação a crianças com implante unilateral. Porém, quando comparadas com crianças com audição normal, têm desempenho inferior¹⁸(B).

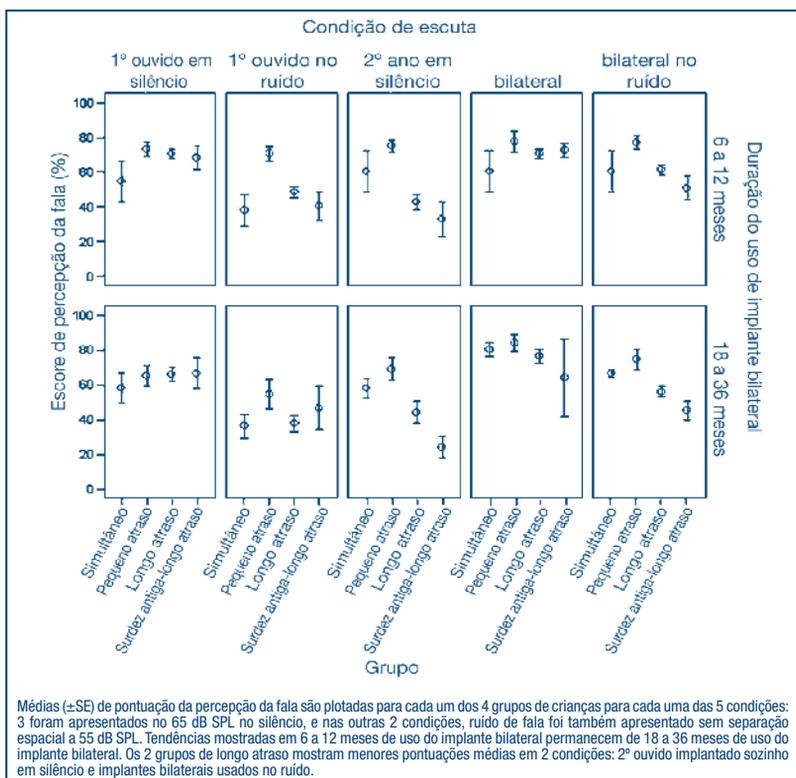
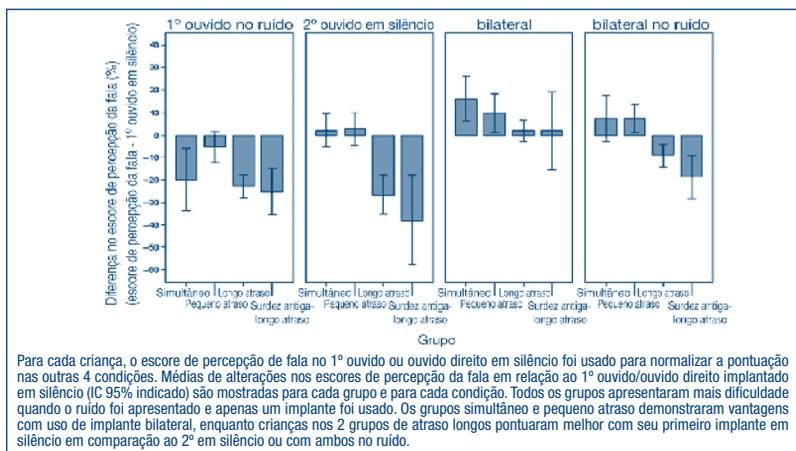
Recomendação

Recomenda-se a realização de implante coclear bilateral em crianças¹²⁻¹⁹(B) por estar associado a aumento de 18,5% na precisão da localização sonora e aumento de 3,7 dB na percepção da fala com ruído¹³(B). Nos casos de surdez pré-lingual, deve ser realizado preferencialmente com tempo de surdez menor que 3 anos¹⁸(B). O segundo implante deve ser realizado no mesmo procedimento ou com intervalo interimplantes inferior a 2 anos¹⁸(B).

4. EM CÓCLEAS BILATERALMENTE OSSIFICADAS HÁ MELHOR GANHO AUDITIVO COM O USO DO IMPLANTE COCLEAR COM INSERÇÃO PARCIAL OU COM O IMPLANTE AUDITIVO DE TRONCO ENCEFÁLICO?

A principal causa de ossificação coclear é a meningite^{20,21}(B). Outras causas menos frequentes são: otosclerose, otite média crônica, trauma, oclusão da artéria labiríntica, uso de ototóxicos, leucemia, tumor do osso temporal, infecção viral, granulomatose de Wegner e doença autoimune²¹(B).





A princípio, a ossificação coclear foi considerada uma contraindicação à realização do implante coclear, por se acreditar que as estruturas neurais estariam reduzidas ou inadequadas para a estimulação eletrônica adequada²¹(B). Com a aquisição de maior experiência e avanços na técnica cirúrgica, cócleas ossificadas passaram a ser uma indicação ao implante coclear.

Aproximadamente 20% dos candidatos ao implante coclear apresentam sinais de ossificação no giro basal da cóclea ao exame de tomografia do osso temporal, com acurácia de 96,6%²⁰(B). No grupo de surdos profundos por meningite esse número chega a 80%²²(C). No momento da cirurgia para o implante coclear, 15% dos candidatos apresentarão ossificação coclear severa²³(C).

Diversas técnicas cirúrgicas foram propostas para situações em que a inserção completa do feixe de eletrodos na escala timpânica não é possível. A princípio, deve-se tentar a inserção pela escala vestibular, quando essa também não estiver obliterada²⁴(C). Brocamento do giro basal até a identificação da luz coclear pode ser realizado, embora apenas inserção parcial seja alcançada²⁵(B). A realização de uma segunda cocleostomia na topografia do giro médio pela técnica do “*double-array*” é uma tentativa de inserir maior número de eletrodos²¹(B)²⁶(C). Técnicas mais radicais, com o brocamento de toda a cóclea e a fixação do feixe de eletrodos a ela foram abandonadas, pelo risco aumentado de lesão do nervo facial, artéria carótida interna e modíolo^{27,28}(C). Recentemente, foi proposta a realização de implante auditivo de tronco cerebral (ABI) para cócleas totalmente ossificadas²⁰(B), podendo ser uma importante alternativa na reabilitação auditiva de pacientes sem respostas com o implante coclear²⁹(B).

Em avaliação retrospectiva encontraram-se 24 cirurgias de implante coclear em cócleas parcialmente ossificadas (13% do total de procedimento), sendo 10 casos em pacientes adultos pós-linguais com inserção do feixe de eletrodos completa ou quase completa, observando-se resultados auditivos com o implante coclear sem diferenças significativas aos de pacientes sem ossificação coclear. Os resultados encontrados foram: índice de reconhecimento de palavras em formato aberto sem pistas visuais médio de $29\% \pm 26\%$ (0-70%) e, para sentenças, de $50\% \pm 37\%$ (0-96%)³⁰(B).

O implante coclear pela técnica de “*double-array*”, numa série de 6 pacientes adultos pós-linguais, resultou num índice de reconhecimento de números na média de $74\% \pm 17\%$ (92-52%) e de monossílabos de $21\% \pm 16\%$ (5-42%)²⁶(C). No seguimento de 3 adultos pós-linguais submetidos ao implante coclear pela mesma técnica, nenhum alcançou reconhecimento de palavras ou sentenças em formato aberto²¹(B). Esses trabalhos mostraram que a habilidade de discriminação é melhor fornecida pelos eletrodos basais e que o uso em conjunto de eletrodos apicais traz um benefício adicional.

O implante auditivo de tronco cerebral, numa série de 31 adultos com alteração da patência coclear (ossificação coclear total ou parcial), mostrou índice de reconhecimento de sentenças médio de 60% (34-100%)³¹(B). Vale ressaltar que, apesar dos resultados animadores, o trabalho não diferenciou pacientes com ossificação total daqueles com ossificação parcial. Nos casos de meningite submetidos ao implante coclear, os resultados diferem bastante, conforme o grau de ossificação coclear.

Recomendação

O grau de ossificação determinará a técnica cirúrgica de implante coclear a ser utilizada e influenciará os resultados. Recomenda-se a utilização do implante coclear como a prótese implantável de escolha nos casos de cócleas parcialmente ossificadas bilateralmente²⁰(B). Em casos de insucesso do implante coclear ou em casos de cócleas totalmente ossificadas bilateralmente ao exame de imagem, recomenda-se a realização de implante auditivo de tronco cerebral (ABI)^{20,29}(B). A inserção completa ou quase completa do feixe de eletrodos na cóclea fornece resultados auditivos semelhantes aos encontrados em casos implantados sem ossificação coclear²⁰(B). O implante coclear pela técnica de “double-array” (segunda cocleostomia na topografia do giro médio) permite a discriminação de números e monossílabos²⁰(C). Essa mesma técnica, sem o uso de eletrodos apicais, não permitiu reconhecimento de palavras ou sentenças abertas²¹(B). O implante auditivo de tronco cerebral (ABI) permite reconhecimento de sentenças²⁹(B).

5. QUAIS SÃO OS BENEFÍCIOS AUDIOLÓGICOS E DE LINGUAGEM ESPERADOS COM OS IMPLANTES AUDITIVOS DE TRONCO ENCEFÁLICO EM PACIENTES COM MALFORMAÇÕES DE ORELHA INTERNA?

Malformações da orelha interna bilaterais, como aplasia labiríntica (Aplasia de Michel), aplasia coclear, meato acústico interno atrésico ou estreito com ausência de nervo coclear, aplasia ou estenose da abertura coclear ou uma combinação dessas malformações, são contraindicações conhecidas ao implante coclear³²(C). Para crianças com essas alterações, até bem pouco tempo, as únicas alternati-

vas de reabilitação auditiva eram a adaptação de aparelho vibrotátil ou o uso de leitura orofacial ou de linguagem de sinais³³(C).

Recentemente, pacientes com malformações da orelha interna foram tratados com Implante Auditivo de Tronco Cerebral e resultados iniciais são promissores na reabilitação dessas crianças³²⁻³⁵(C)³⁶(B). Contudo, o número de casos implantados ainda é pequeno e os resultados a longo prazo desconhecidos.

Numa série de 26 crianças implantadas com ABI, destas apenas 6 sem aplasia do nervo coclear (1 malformação de Mondini, 1 ossificação total após meningite, 1 neuropatia auditiva, 1 fratura transversa de cóclea bilateral e 2 com neurofibromatose tipo II - NFII), os resultados auditivos encontrados foram³⁵(C):

- Uso do implante por mais de 8 horas diárias em todas as crianças;
- *Category of Auditory Performance test score* (CAP) de 0 pre-ABI (exceto 2 pacientes com NF II), que significa percepção de sons ambientais ausente, para 4 (1-7), que corresponde à discriminação de pelo menos 2 sons da fala;
- *Meaningful Auditory Integration Scale* (MAIS) de 38% (2-97,5%), que avalia o uso de sons em situações cotidianas;
- *Meaningful Use of Speech Scale* (MUSS) de 49% (5-100%), que avalia o uso da fala na criança em diferentes contextos;
- *Listening Progress Profile* (LIP) de 45% (5-100%), que avalia o perfil de desenvolvimento de habilidades auditivas tanto de sons ambientais quanto de sons da fala³⁵(C).

Ao avaliar 9 crianças implantadas com ABI sem outros déficits associados e 4 crianças não implantadas com ABI através do teste neuropsiquiátrico pediátrico *Leiter International Performance Scale – Revised* (LIPS-R), observa-se evolução cognitiva após 1 ano apenas nas implantadas com ABI. As crianças implantadas com ABI apresentam melhora estatisticamente significativa nos subtestes de atenção visual/espacial e padrões repetidos de raciocínio corrente³⁵(C). Também se observa melhora auditiva após implante de ABI em crianças com malformações de orelha interna^{32,34}(C).

Dentre as malformações de orelha interna, o diagnóstico de aplasia do nervo coclear é um dilema e a reabilitação desses pacientes, um enorme desafio. Com os avanços radiológicos, a identificação e individualização das estruturas do meato acústico interno é realizada com acurácia aceitável. Os nervos facial, coclear e vestibulares inferior e superior são identificados nas incidências axial e parasagital tridimensionalmente com precisão³⁷(C). Entretanto, a ausência radiológica dessas estruturas não é sinônimo de ausência de inervação coclear. Dois casos com aplasia do nervo coclear à ressonância magnética (RM) e um caso com hipoplasia do nervo coclear são descritos e, quando submetidos ao teste de estimulação de promontório através do BERA elétrico, apresentaram respostas eletrofisiológicas em um dos lados. Por isso, optou-se pela realização do implante coclear nesses pacientes. Os limiares auditivos alcançados variaram de 25 a 50 dB NA e melhora auditiva foi observada, mas o tempo de seguimento ainda é curto³⁸(C). Cinco crianças com aplasia do nervo coclear, previamente implantadas com implante coclear, sem resposta auditiva, receberam ABI e apresentaram melhora auditiva³⁵(C).

A melhor opção terapêutica para crianças com malformações de orelha interna ainda permanece sem uma resposta definitiva. A utilização do teste de estimulação de promontório com BERA elétrico parece ser um determinante promissor na escolha entre o implante coclear e Implante Auditivo de Tronco Cerebral, nos casos de aplasia/hipoplasia do nervo coclear³⁸(C). Uma vez que esse teste não obtenha resposta, o ABI permanece como a única opção terapêutica capaz de oferecer algum resultado.

Recomendação

A melhor opção terapêutica para crianças com malformações de orelha interna ainda permanece sem uma resposta definitiva. Após a realização do teste de estimulação de promontório com BERA elétrico é possível escolher entre o Implante Coclear e Implante Auditivo de Tronco Cerebral. Nos casos de aplasia/hipoplasia do nervo coclear³⁸(C) com ausência de resposta, o ABI permanece como a única opção terapêutica de reabilitação³²⁻³⁵(C). No seguimento de um ano, crianças implantadas com ABI tiveram melhora estatisticamente significativa nos subtestes de atenção visual/espacial e padrões repetidos de raciocínio corrente, com desenvolvimento de habilidades auditivas de sons ambientais quanto de sons da fala³⁵(C).

6. QUAIS SÃO OS BENEFÍCIOS AUDIOLÓGICOS E DE LINGUAGEM ESPERADOS COM O IMPLANTE AUDITIVO DE TRONCO ENCEFÁLICO E COM O IMPLANTE COCLEAR EM PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 2?

A neurofibromatose tipo 2 (NF2) é uma doença autossômica dominante que acomete 1 a cada 40.000 indivíduos. A mutação dos dois alelos do gene supressor tumoral do

braço longo do cromossomo 22 ocorre nesses casos³⁹⁻⁴⁴(B). Tipicamente, o schwannoma vestibular bilateral está presente, ocorrendo em 90% dos casos³⁹(B).

A reabilitação auditiva dos portadores de NF2, que invariavelmente evoluem com surdez, pode ser realizada de duas maneiras: implante coclear ou implante auditivo de tronco cerebral^{40,41}(B). A escolha do tipo de implante a ser utilizado dependerá da preservação do nervo coclear durante a cirurgia de ressecção do schwannoma vestibular^{40,41}(B). Nesse intuito, os testes eletrofisiológicos apresentam um papel crucial na identificação de respostas do nervo coclear. Isso pode ser feito intraoperatoriamente, com a pesquisa do potencial de ação do nervo coclear⁴⁰(B). Se esse potencial estiver presente, o implante coclear simultâneo à ressecção tumoral pode ser realizado. Caso esse potencial esteja ausente ou não seja reprodutível no intraoperatorio, deve-se realizar o teste de estimulação do promontório, 6 a 8 semanas após a cirurgia, pois, no pós-operatório imediato, o teste de estimulação do promontório pode ser negativo, pela neuropaxia do nervo coclear devido à manipulação cirúrgica⁴⁰(B).

Uma vez que não tenha sido possível preservar o nervo coclear durante a cirurgia de ressecção do schwannoma vestibular ou que a sua preservação anatômica não obteve respostas eletrofisiológicas, a única opção viável para reabilitação auditiva é o implante auditivo de tronco cerebral³⁹⁻⁴⁷(B)⁴⁸⁻⁵⁰(C).

O implante auditivo de tronco cerebral (ABI) apresenta respostas audiológicas variáveis, mas é consenso que o ABI permitirá a percepção dos sons ambientais de alerta de 85%⁴⁷(B) a 96,2%⁴⁶(B), após um ano da cirurgia, e facilitará a

leitura orofacial^{41,43,46}(B). Pacientes com percepção auditiva reconhecem a diferença entre o som da fala humana e o som ambiente e 64% reconhecem a diferença entre a voz feminina/masculina e adulto/infantil⁴⁶(B). O reconhecimento médio de vogais após um ano de uso de ABI é de $78\% \pm 18\%$ (50-100%) e, de consoantes, de $72\% \pm 23\%$ (39-100%), já o de dissílabos cai para $32\% \pm 26\%$ (0-70%)⁴⁰(B). O reconhecimento médio de sentenças após 1 ano de uso do ABI conjuntamente com leitura orofacial é de $79 \pm 17\%$ e $48 \pm 37\%$, naqueles que utilizavam apenas o recurso auditivo fornecido pelo ABI⁴³(B), mas no geral o uso do ABI fornece um ganho adicional entre 30 a 40% em comparação à leitura orofacial isolada^{39-43,46}(B). O uso do telefone não é um resultado esperado, sendo a exceção à regra^{40,46}(B). O benefício do implante de ABI não dispensa o desenvolvimento de leitura labial e a reabilitação multidisciplinar é muito importante para evolução do paciente³⁹(B). Mesmo após um ano de uso do ABI, melhoras continuam sendo observadas⁴⁹(C).

Ao comparar resultados obtidos em pacientes com NF2 com preservação do nervo coclear e submetidos a implante coclear (IC) com aqueles submetidos a implante auditivo de tronco cerebral, não se observou diferença significativa em relação ao reconhecimento de vogais e consoantes⁴⁰(B). Já o reconhecimento de dissílabos e de sentenças foi superior no último tipo de implante⁴⁰(B). Além disso, a maior parte dos implantados com IC utiliza o telefone^{40,46}(B).

Recomendação

Recomenda-se a realização de implante em pacientes com NF2 e surdez³⁹⁻⁴⁷(B). Caso o nervo coclear seja preservado anatomicamente na cirurgia de ressecção do schwannoma vestibular e apresente resposta eletrofisiológica,

recomenda-se a realização de implante coclear, por fornecer melhores resultados auditivos tanto audiológicos quanto de linguagem, além de apresentar menores riscos^{40,41} (B). Nos casos em que não foi possível preservar a função do nervo coclear durante a ressecção tumoral, recomenda-se a realização de implante auditivo de tronco cerebral para a reabilitação auditiva, que garante resultados audiológicos e, às vezes, de linguagem^{39,42-47} (B).

7. EM PACIENTES COM PERDA NEUROSENSO-RIAL PROFUNDA EM ALTAS FREQUÊNCIAS E DISCRIMINAÇÃO PIOR DO QUE 60%, QUAIS SÃO OS BENEFÍCIOS DE PERCEPÇÃO DE FALA NO SILÊNCIO E NO RÚIDO E O QUE PODE SER ESPERADO COM USO DO IMPLANTE HÍBRIDO (EAS) EM RELAÇÃO ÀS PRÓTESES CONVENCIONAIS (AASI)?

O uso de implantes cocleares para estimular apenas frequências agudas (acima de 2000 Hz) vem sendo testado desde 1998, com relativo sucesso⁵¹ (B). O objetivo é estimular por meio do implante a região de perda profunda (acima de 2000 Hz de frequência) e manter estimulação acústica, para melhorar a audição abaixo dessa frequência. Essa associação de estimulação elétrica e acústica pode ser chamada de implantes híbridos ou estimulação eletroacústica (EAS). Para que, mesmo após uma cirurgia de colocação desse tipo de implante não haja perda do que resta de audição, eletrodos mais curtos e finos foram desenvolvidos, além de passagem do mesmo através da janela redonda, ao invés de criação de um orifício por coceleostomia. Mesmo com esses cuidados especiais, há descrições onde o implante híbrido levou à perda completa da audição acústica residual⁵²⁻⁵⁴ (B).

Quando comparamos o uso desse tipo de implante (tamanho de 20 mm) com AASI, observamos que pacientes com perda profunda para frequências acima de 2000 Hz, associada à discriminação menor que 60%, apresentaram melhor desempenho auditivo ($p < 0,05$). Observou-se ganho com o uso da estimulação EAS de 28%, nos testes com monossílabos, ganho de 47% com uso de sentenças em silêncio, e de 46,2% em sentenças em ambientes ruidosos, quando esses pacientes foram avaliados 12 meses após ativação do implante híbrido e comparados com a estimulação acústica apenas que recebiam previamente à cirurgia⁵¹ (B).

O uso de eletrodos de 10 mm, mais delicados e curtos, gerou maior ganho em sentenças em silêncio e em sentenças no ruído, quando comparados a pacientes com uso de aparelhos convencionais apenas no pré-operatório. O reconhecimento de palavras aumentou de 32%, no pré-operatório, utilizando AASI convencional bilateral, para 72% utilizando estimulação EAS, em avaliação após 12 meses da cirurgia⁵² (B). Já em uso de eletrodo com 20 mm de comprimento^{51,55} (B), pacientes obtiveram melhora no uso do EAS comparando ao estado pré-implante e com o uso de implante coclear isolado, sem auxílio da estimulação acústica. No reconhecimento de, sentenças no silêncio, o desempenho com a estimulação com implante coclear apenas foi significativamente maior que com aparelhos auditivos no pré-operatório (78% x 32%, $p < 0,001$). Se comparássemos o resultado da estimulação com EAS e implante coclear, ela foi 8% maior ($p < 0,05$). Na avaliação de sentenças no ruído, a média de ganho do EAS em relação ao implante coclear foi de 23% ($p < 0,01$)⁵⁵ (B).

Estudo comparou o desempenho auditivo entre dois grupos com perfil auditivo semelhante, perda profunda em agudos e manutenção de uma audição satisfatória em graves, um grupo que utilizou eletrodo mais longo (31,5 mm) e outro com eletrodo mais curto (20 mm), sendo que neste último esperava-se realizar a estimulação elétrica e acústica na área preservada. Nos pacientes com eletrodos mais curtos, a estimulação elétrica sozinha e acústica sozinha em comparação à estimulação combinada resultou num desempenho melhor ($p < 0,05$) dessa última forma. Quando comparada a estimulação EAS nesses pacientes com aqueles que utilizaram eletrodos mais longos, sem preservação auditiva, com estimulação elétrica apenas, os resultados foram melhores também para a estimulação EAS ($p < 0,05$)⁵⁴⁻⁵⁶(B).

Recomendação

Pacientes com perda neurosensorial profunda em altas frequências (acima de 2000 Hz) e discriminação pior do que 60% apresentam resultados melhores da percepção de fala no silêncio e no ruído com os implantes híbridos (EAS) que com o uso de implantes cocleares isolados sem auxílio de estimulação acústica; esses implantes híbridos podem utilizar tanto eletrodos de 10 mm²(B) ou 20 mm^{51,55}(B), mas se deve evitar eletrodos mais longos nesses pacientes⁵⁶(B).

No ruído, a média de ganho do EAS em relação ao implante coclear para avaliação de sentenças foi de 23%, enquanto que no silêncio foi somente de 8%⁵⁵(B).

8. QUAIS SÃO OS BENEFÍCIOS AUDITIVOS ESPERADOS EM PACIENTES COM PERDA NEUROSENSORIAL EM ALTAS FREQUÊNCIAS E UTILIZAÇÃO DE IMPLANTES DE ORELHA MÉDIA EM RELAÇÃO AO APARELHO AUDITIVO CONVENCIONAL (AASI)?

Os pacientes com perda neurosensorial em alta frequência até recentemente tinham grande dificuldade de reabilitação auditiva. Um dos problemas que mais os incomodava era o efeito oclusão, que ocorria quando a própria voz do paciente soava anormal devido ao encarceramento do som entre a membrana e o molde do indivíduo. Esse efeito gera um aumento de até 20 dB, principalmente em frequências mais graves, como 500 Hz, causando um desconforto nos pacientes que apresentam esse tipo de frequência próximo a normalidade. Um modelo de prótese auditiva de molde aberto vem sendo testado para esses pacientes, que deixa escapar esse aumento nos sons graves, dando mais conforto ao paciente e diminuindo o efeito de oclusão. Outra forma de corrigir esse tipo de perda é com a utilização de um implante de orelha média, que corrige a perda por meio de um mecanismo implantado diretamente na caixa timpânica do paciente⁵⁷(B).

Ao comparar os aparelhos convencionais com os implantes de orelha média, os últimos apresentam as seguintes vantagens: acoplamento de sinal melhorado, agindo diretamente na orelha média; redução dos efeitos de *feedback* acústico; ausência de efeito de oclusão e redução da distorção por ressonância no conduto auditivo externo⁵⁸(B).

Quando comparados os dois aparelhos em um grupo de pacientes com perda neurosensorial em frequências altas, foi observado que os implantes de orelha média demonstraram melhores resultados para discriminação da fala no silêncio (51,5 dB x 46,1 dB, $p < 0,05$) e no ruído (4,8 dB x -1,5 dB, $p < 0,05$), além de melhor audibilidade em altas frequências sonoras ($p < 0,05$)⁵⁷(B).

Ao comparar o uso de implantes de orelha média com aparelhos auditivos convencionais que usavam a mesma estratégia para processamento do som, em pacientes com perda auditiva em altas frequências, observa-se melhor audibilidade para frequências altas (2 a 6 kHz) e melhor performance para reconhecimento da fala, tanto no silêncio a 40 dB (*post hoc tests*; $p < 0,05$) quanto no ruído (*post hoc tests*; $p < 0,01$)⁵⁹(B). Paciente com o mesmo perfil auditivo confirmou esse achado com melhora no reconhecimento da fala, tanto no silêncio ($p=0,027$) como no ruído ($p=0,028$)⁶⁰(B).

Recomendação

Pacientes com perda auditiva neurosensorial em altas frequências apresentam melhor resultados no reconhecimento da fala, tanto no silêncio como no ruído com o implante de orelha média, que com aparelhos auditivos convencionais^{57,59,60}(B), mesmo os que utilizam molde aberto.

9. EM PACIENTES COM ATRESIA BILATERAL DE MEATO ACÚSTICO EXTERNO, QUAL TRATAMENTO PROPORCIONA MELHOR RESULTADO AUDIOLÓGICO: CIRURGIA PARA CORREÇÃO DA ATRESIA OU IMPLANTE AUDITIVO ANCORADO NO OSSO (B.A.H.A.- BONE ANCHORED HEARING AID)?

O B.A.H.A. é um dispositivo auditivo de condução óssea que propaga o som diretamente à orelha interna, transpondo as orelhas externa e média. Esse dispositivo foi aprovado pelo FDA para uso em adultos e crianças acima dos 5 anos de idade. Ele vem sendo utilizado em pacientes com perda auditiva mista ou condutiva, principalmente em pacientes com atresia de conduto auditivo externo e malformações de orelha média⁶¹(B).

A reconstrução do conduto auditivo externo, associada ou não à reconstrução de cadeia ossicular, é uma cirurgia delicada, que deve ser realizada por cirurgiões experientes, pois apresenta altos índices de complicações relacionadas à anatomia anormal do nervo facial e estruturas da orelha média. Além disso, há riscos de re-estenoses recorrentes e infecções da orelha externa⁶²(B).

Os resultados do B.A.H.A. em 16 pacientes com atresia bilateral demonstram ganho médio limiar pós-operatório de 33 ± 7 dB. O *gap* aéreo-ósseo pós-operatório médio foi de $10,5 \pm 5,9$ dB, e houve fechamento do *gap* em 10 pacientes. O ganho no SRT foi de 63 dB para 30 dB em campo livre. Para a maioria dos cirurgiões, um limiar aéreo para tons puros em 30 dB ou menos representa um bom resultado, e isso ocorreu em 85% dos pacientes no presente estudo⁶²(B).

Ao comparar os resultados da cirurgia reconstrutiva em 29 pacientes com o B.A.H.A., dos quais 6 pacientes pediátricos, observa-se que a média de ganho auditivo em dB foi de 17,7 após cirurgia de reconstrução e 31,8 dB após B.A.H.A. No presente estudo, mesmo após a cirurgia reconstrutiva, 93% dos pacientes precisaram de alguma forma de amplificação sonora após o procedimento, e houve 18 casos de complicações tardias, as mais comuns estenose recorrente de CAE ($n=8$) e otite externa recorrente ($n=7$). No grupo de B.A.H.A., houve apenas uma complicação (cicatriz hipertrófica). Esses são os principais motivos que desencorajam a realização das cirurgias reconstrutivas na maioria dos centros atualmente⁶¹(B).

Os resultados audiológicos de 44 orelhas submetidas à cirurgia reconstrutiva, obtidos após mais de 2 anos de acompanhamento, foram pobres (0-10 dB) em 24 pacientes, moderados (10 a 30 dB) em 19 e bons (acima de 30 dB) em apenas 5 pacientes. Houve necessidade de reoperação em 24 orelhas, e os principais motivos foram re-estenose (10 orelhas) e otorreia contínua (3 orelhas). Foi realizada cirurgia para colocação de B.A.H.A. em 39 pacientes, sendo que, em todas elas, tanto paciente quanto cirurgia ficaram satisfeitos com os resultados. Nesse trabalho, os autores ressaltam a concordância na literatura de que a cirurgia para reconstrução de orelha é um dos procedimentos otológicos mais difíceis, e devido aos resultados desapontadores, tanto estéticos quanto auditivos (nesse

estudo apenas 34% dos pacientes alcançaram nível social de audição), somados ao aumento da experiência com o B.A.H.A., a maior parte dos especialistas toma conduta conservadora em relação à cirurgia reconstrutiva⁶³(B).

Recomendação

O implante auditivo ancorado no osso (B.A.H.A.) apresenta resultados audiológicos superiores aos da cirurgia de reconstrução do conduto auditivo externo, em pacientes com atresia bilateral de conduto auditivo externo, além de apresentar menos complicações intra e pós-operatórias e não causar danos irreversíveis ao paciente. Os pacientes relatam melhora na qualidade de vida e alto grau de satisfação com o uso do B.A.H.A.⁶¹⁻⁶³(B).

REFERÊNCIAS

1. UK Cochlear Implant Study Group. Criteria of candidacy for unilateral cochlear implantation in postlingually deafened adults. I: Theory and measures of effectiveness. *Ear Hear* 2004;25:310-35.
2. Hamzavi J, Franz P, Baumgartner WD, Gstoettner W. Hearing performance in noise of cochlear implant patients versus severely-profoundly hearing-impaired patients with hearing aids. *Audiology* 2001;40:26-31.
3. Mawman DJ, Bhatt YM, Green KMJ, Odriscoll MP. Trends and outcomes in the Manchester adult cochlear implant series. *Clin Otolaryngol* 2004;29:331-9.
4. Mo B, Harris S, Lindbaek M. Cochlear implants and health status: a comparison with other hearing-impaired patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113:914-21.
5. MED-EL. Summary of safety and effectiveness data. P000025. FDA; 2001. URL: <http://www.fda.gov/cdrh/pdf/P000025b.pdf>. Accessed Julho 2010
6. Mildner V, Sindija B, Zrinski KV. Speech perception of children with cochlear implants and children with traditional hearing aids. *Clin Linguist Phon* 2006;20:219-29.
7. van den Borne S, Snik AF, Hoekstra CC, Vermeulen AM, van den Broek P, Broek JP. Assessment of basal sound identification skills and communication abilities in profoundly deaf children fitted with hearing aids or a cochlear implant. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1998;23:455-61.
8. Baudonck N, Dhooge I, D'haeseleer E, Van Lierde K. A comparison of the consonant production between Dutch children using cochlear implants and children using hearing aids. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74:416-21.
9. Osberger MJ, Fisher L, Zimmerman-Phillips S, Geier L, Barker MJ. Speech recognition performance of older children with cochlear implants. *Am J Otol* 1998;19:152-7.
10. Most T, Rothem H, Luntz M. Auditory, visual, and auditory-visual speech perception by individuals with cochlear implants versus individuals with hearing aids. *Am Ann Deaf* 2009;154:284-92.
11. Tomblin JB, Spencer L, Flock S, Tyler R, Gantz B. A comparison of language achievement in children with cochlear implants and children using hearing aids. *J Speech Lang Hear Res* 1999;42:497-509.
12. Scherf FW, van Deun L, van Wieringen A, Wouters J, Desloovere C, Dhooge I, et al. Functional outcome of sequential bilateral cochlear implantation in young children: 36 months postoperative results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73:723-30.
13. Lovett RE, Kitterick PT, Hewitt CE, Summerfield AQ. Bilateral or unilateral cochlear implantation for deaf children: an observational study. *Arch Dis Child* 2010;95:107-12.

14. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S, Agrawal S, Parkinson A, Peters R, et al. Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear Hear* 2006;27:43-59.
15. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar SP. Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children. *Int J Audiol* 2006;45(Suppl. 1):S78-91.
16. Kuhn-Inacker H, Shehata-Dieler W, Müller J, Helms J. Bilateral cochlear implants: a way to optimize auditory perception abilities in deaf children? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1257-66.
17. Steffens T, Lesinski-Schiedat A, Strutz J, Aschendorff A, Klenzner T, Rühl S, et al. The benefits of sequential bilateral cochlear implantation for hearing-impaired children. *Acta Otolaryngol* 2008;128:164-76.
18. Gordon KA, Papsin BC. Benefits of short interim implant delays in children receiving bilateral cochlear implants. *Otol Neurotol* 2009;30:319-21.
19. Mok M, Galvin KL, Dowell RC, McKay CM. Spatial unmasking and binaural advantage for children with normal hearing, a cochlear implant and a hearing aid, and bilateral implants. *Audiol Neurotol* 2007;12:295-306.
20. Nair SB, Abou-Elhamd KA, Hawthorne M. A retrospective analysis of high resolution computed tomography in the assessment of cochlear implant patients. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2000;25:55-61.
21. Roland JT Jr, Coelho DH, Pantelides H, Waltzman SB. Partial and double-array implantation of the ossified cochlea. *Otol Neurotol* 2008;29:1068-75.
22. Jackler RK, Luxford WM, Schindler RA, McKerrow WS. Cochlear patency problems in cochlear implantation. *Laryngoscope* 1987;97:801-5.
23. Thomas J, Cheshire IM. Evaluation of cochlear implantation in post-meningitic adults. *J Laryngol Otol Suppl* 1999;24:27-33.
24. Steenerson RL, Gray LB, Wynens MS. Scala vestibule cochlear implantation for labyrinthine ossification. *Am J Otol* 1990;11:360-3.
25. Montandon PB, Boëx C, Pelizzone M. Ineraid cochlear implant in the ossified cochlea: surgical techniques and results. *Am J Otol*. 1994;15:748-51.
26. Lenarz T, Büchner C, Tasche T, Cristofoli A, Lesinski-Schiedat A, Wallenberg EV, et al. The results in patients implanted with nucleus double array cochlear implant: pitch discrimination and auditory performance. *Ear Hear* 2002;23:90-9.
27. Gantz BJ, McCabe BF, Tyler RS. Use of multichannel cochlear implants in obstructed and obliterated cochleas. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;98:72-81.
28. Balkany T, Bird PA, Hodges AV, Luntz M, Telischi FF, Buchman C. Surgical technique for implantation of the totally ossified cochlea. *Laryngoscope* 1998;108:988-92.

29. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004;25:485-96.
30. Hodges AV, Balkany TJ, Gomez-Marin O, Butts S, Ash SD, Bird P, et al. Speech Recognition After Implantation of Ossified Cochlea. *Am J Otol* 1999;20:453-6.
31. Colletti V, Shannon R, Carner M, Veronese S, Colletti L. Outcomes in nontumor adults fitted with the auditory brainstem implant: 10 years' experience. *Otol Neurotol* 2009;30:614-8.
32. Sennaroglu L, Ziyal I, Atas A, Sennaroglu G, Yucel E, Sevinc S, et al. Preliminary results of auditory brainstem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve. *Otol Neurotol* 2009;30:708-15.
33. Colletti V, Carner M, Fiorino F, Sachetto L, Miorelli V, Orsi A, et al. Nerve Aplasia Hearing Restoration with Auditory Brainstem Implant in Three Children with Cochlear Nerve Aplasia. *Otol Neurotol* 2002;23:682-93.
34. Eisenberg LS, Johnson KC, Martinez AS, DesJardin JL, Stika CJ, Dzubak D, et al. Comprehensive evaluation of a child with an auditory brainstem implant. *Otol Neurotol* 2008;29:2517.
35. Colletti L, Zoccante L. Nonverbal cognitive abilities and auditory performance in children fitted with auditory brainstem implants: preliminary report. *Laryngoscope* 2008;118:1443-8.
36. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F. Auditory brainstem implant (ABI): new frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133:126-38.
37. Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: Diagnosis with MR imaging. *Radiology* 1997;202:773-81.
38. Warren FM, Wiggins RH, Pitt C, Harnsberger R, Shelton C. Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? *Otol Neurotol* 2010;31:1088-94.
39. Kanowitz SJ, Shapiro WH, Golfinos JG, Cohen NL, Roland JT Jr. Auditory brainstem implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Laryngoscope* 2004;114:2135-46.
40. Vincenti V, Pasanisi E, Guida M, Di Trapani G, Sanna M. Hearing rehabilitation in neurofibromatosis type 2 patients: cochlear versus auditory brainstem implantation. *Audiol Neurootol* 2008;13:273-80.
41. Lustig LR, Yeagle J, Driscoll CL, Blevins N, Francis H, Niparko JK. Cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2 and bilateral vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2006;27:512-8.

42. Otto SR, Shannon RV, Wilkinson EP, Hitselberger WE, McCreery DB, Moore JK, et al. Audiologic outcomes with the penetrating electrode auditory brainstem implant. *Otol Neurotol* 2008;29:1147-54.
43. Behr R, Müller J, Shehata-Dieler W, Schlake HP, Helms J, Roosen K, et al. The High Rate CIS Auditory Brainstem Implant for Restoration of Hearing in NF-2 Patients. *Skull Base* 2007;17:91-107.
44. Colletti V, Shannon RV. Open set speech perception with auditory brainstem implant? *Laryngoscope* 2005;115:1974-8.
45. Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger W. Auditory brainstem implantation in 12- to 18-year-olds. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:656-9.
46. Nevison B, Laszig R, Sollmann WP, Lenarz T, Sterkers O, Ramsden R, et al. Results from a European clinical investigation of the Nucleus multichannel auditory brainstem implant. *Ear Hear* 2002;23:170-83.
47. Ebinger K, Otto S, Arcaroli J, Staller S, Arndt P. Multichannel auditory brainstem implant: US clinical trial results. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;27:50-3.
48. Bento RF, Brito Neto RV, Tsuji RK, Gomes MQ, Goffi-Gomez MV. Auditory Brainstem Implant: surgical technique and early audiological results in patients with neurofibromatosis type 2. *Braz J Otorhinolaryngol* 2008;74:647-51.
49. Maini S, Cohen MA, Hollow R, Briggs R. Update on long-term results with auditory brainstem implants in NF2 patients. *Cochlear Implants Int* 2009;10 (Suppl 1):33-7.
50. Grayeli AB, Kalamarides M, Bouccara D, Ambert-Dahan E, Sterkers O. Auditory brainstem implant in neurofibromatosis type 2 and non-neurofibromatosis type 2 patients. *Otol Neurotol* 2008;29:1140-6.
51. Gstoettner WK, van de Heyning P, O'Connor AF, Morera C, Sainz M, Vermeire K, et al. Electric acoustic stimulation of the auditory system: results of a multi-centre investigation. *Acta Otolaryngol* 2008;128:968-75.
52. Gantz BJ, Turner C, Gfeller KE. Acoustic plus electric speech processing: preliminary results of a multicenter clinical trial of the Iowa/Nucleus Hybrid implant. *Audiol Neurootol* 2006;11 (Suppl 1):63-8.
53. Gantz BJ, Hansen MR, Turner CW, Oleson JJ, Reiss LA, Parkinson AJ. Hybrid 10 clinical trial: preliminary results. *Audiol Neurootol* 2009;14 (Suppl 1):32-8.
54. Reiss LA, Gantz BJ, Turner CW. Cochlear implant speech processor frequency allocations may influence pitch perception. *Otol Neurotol* 2008;29:160-7.
55. Kiefer J, Pok M, Adunka O, Stürzebecher E, Baumgartner W, Schmidt M, et al. Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol Neurootol* 2005;10:134-44.

56. Adunka OF, Pillsbury HC, Adunka MC, Buchman CA. Is Electric Acoustic Stimulation Better Than Conventional Cochlear Implantation for Speech Perception in Quiet? *Otol Neurotol* 2010; 31:1049-54.
57. Boeheim K, Pok SM, Schloegel M, Filzmoser P. Active middle ear implant compared with open-fit hearing aid in sloping high-frequency sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2010;31:424-9.
58. Todt I, Seidl RO, Ernst A. Hearing benefit of patients after Vibrant Soundbridge implantation. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005;67:203-6.
59. Truy E, Philibert B, Vesson JF, Labassi S, Collet L. Vibrant soundbridge versus conventional hearing aid in sensorineural high-frequency hearing loss: a prospective study. *Otol Neurotol* 2008;29:684-7.
60. Uziel A, Mondain M, Hagen P, Dejean F, Doucet G. Rehabilitation for high-frequency sensorineural hearing impairment in adults with the symphonix vibrant soundbridge: a comparative study. *Otol Neurotol* 2003;24:775-83.
61. Evans AK, Kazahaya K. Canal atresia: "surgery or implantable hearing devices? The expert's question is revisited". *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:367-74.
62. Fuschmann C, Tringali S, Disant F, Buiuret G, Dubreuil C, Froehlich P, et al. Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. *Acta Otolaryngol* 2010; 130:1343-51.
63. Granström G, Bergström K, Tjellström A. The bone-anchored hearing aid and bone-anchored epithesis for congenital ear malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109:46-53.