

FACULDADE DE ENFERMAGEM NOVA ESPERANÇA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE DA FAMÍLIA
MESTRADO PROFISSIONAL EM SAÚDE DA FAMÍLIA

CRISTIANNE BARACUHY DE MELLO

**AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE
AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO**

JOÃO PESSOA - PB
2018

CRISTIANNE BARACUHY DE MELLO

**AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE
AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO**

Dissertação apresentada à coordenação do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Família, Mestrado Profissional da Faculdade de Enfermagem Nova Esperança – FACENE.

Linha de Pesquisa: Atenção e gestão do cuidado em saúde.

Área de concentração: Gestão e tecnologia do cuidado em saúde da família.

ORIENTADOR: Prof. Dr. Marcos Alexandre da Franca Pereira.

JOÃO PESSOA - PB
2018

M477a

Mello, Cristianne Baracuhy de

Avaliação da satisfação dos usuários de aparelho de amplificação sonora individual na Síndrome de Morquio / Cristianne Baracuhy de Mello. – João Pessoa, 2018.
63f.; il.

Orientador: Prof. Dr. Marcos Alexandre da Franca Pereira.
Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde da Família) –
Faculdade Nova Esperança - FACENE

1. Mucopolissacaridose IV. 2. Auxiliares de Audição. 3.
Perda Auditiva. I. Título.

CDU: 616.28-008.14

CRISTIANNE BARACUHY DE MELLO

**AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE
AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO**

Dissertação apresentada por Cristianne Baracuchy de Mello, aluna do Curso de Mestrado em Saúde da Família, na linha de Atenção e Gestão do cuidado em Saúde, tendo obtido o conceito de _____, conforme a apreciação da Banca Examinadora, constituída pelos professores:

Aprovada em: _____ de _____ de 2018.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Marcos Alexandre da Franca Pereira
(Faculdade de Medicina Nova Esperança)
Orientador

Prof. Dr. Maurus Marques de Almeida Holanda
(Universidade Federal da Paraíba – UFPB)
Membro Externo

Prof^a. Dra. Débora Raquel Soares Guedes Trigueiro
(Faculdade de Enfermagem Nova Esperança)
Membro Interno

Prof^a. Dra. Aline Gomes Bittencourt
(Universidade Federal do Maranhão – UFMA)
Suplente Externo

Prof^a. Dra. Daiane Medeiros da Silva
(Faculdade de Enfermagem Nova Esperança)
Suplente Interno

Aos meus pais, que sempre me apoiaram e me educaram para seguir o caminho da ética, do respeito e do amor ao próximo.

Ao meu marido, Marcelo, pela compreensão nas minhas ausências, pelo apoio constante e pela dedicação.

Às minhas filhas, Luanna, Marcelle e Laís, pelo amor, incentivo e carinho.

AGRADECIMENTOS

A Deus, por minha vida e por me guiar nesta jornada.

Aos meus irmãos, Yêdda e Cassiano, por todo carinho e apoio em todos os momentos.

Ao meu orientador, Dr. Marcos Franca, por acreditar em mim, pelo incentivo e por todo ensinamento acadêmico e, principalmente, de vida, merecendo todo meu respeito e minha admiração, por ser uma pessoa comprometida com o ensino e com seus pacientes.

Aos pacientes e seus familiares, por confiarem no meu trabalho e por participarem da pesquisa.

À coordenadora do Mestrado Profissional em Saúde da Família, Dra. Débora Trigueiro, pela dedicação ao Mestrado, pelo conhecimento transmitido nas aulas, pelas preciosas dicas e pelo aprimoramento do presente estudo.

Aos membros que compuseram minha Banca, Dr. Maurus Holanda e Dra. Débora Trigueiro, por aceitarem o convite e compartilharem desse momento tão especial na minha vida, agradeço pela enorme contribuição, pelas valiosas sugestões e pelo incentivo.

Aos membros suplentes, Dra. Aline Bittencourt e Dra. Daiane Silva, pela disponibilidade em participar da Banca.

Aos meus amigos do Mestrado, pela parceria durante esses dois anos e pela amizade sincera, pelo companheirismo e pelas ricas discussões nas nossas aulas.

À professora Aline Bittencourt, pela orientação, pelas sugestões e pelas palavras de incentivo que foram valiosas para o aperfeiçoamento do meu trabalho.

À Dra. Paula Francinetti, pelo foco científico, pelo pioneirismo e pela atitude humanitária no cuidado com os portadores da Síndrome de Morquio.

Ao Centro de Saúde Nova Esperança, pelo acolhimento e apoio na realização desta pesquisa.

À Leidyanny Medeiros, pela contribuição em minha análise estatística.

A todos que, direta ou indiretamente, participaram da realização deste trabalho tão enriquecedor e importante para minha vida profissional.

“A dúvida é o princípio da sabedoria”.
Aristóteles

RESUMO

A presente pesquisa tem como objetivo avaliar o uso do aparelho de amplificação sonora individual em portadores da Síndrome de Morquio com perda auditiva, no Estado da Paraíba. Trata-se de um estudo epidemiológico, exploratório, descritivo, com abordagem quantitativa, realizado no Centro de Saúde Nova Esperança. A amostra corresponde a 20 indivíduos com diagnóstico de Síndrome de Morquio ou Mucopolissacaridose IV, com perda auditiva e que faziam uso de aparelho de amplificação sonora individual, há pelo menos três meses, selecionados através da técnica de amostragem por conveniência. Os dados foram coletados utilizando o questionário IOI-HA (*International Outcome Inventory for Hearing Aids*), traduzido para o português, denominando-se Questionário Internacional - Aparelho de Amplificação Sonora Individual (QI - AASI), composto por sete domínios. Os dados foram digitados em planilha eletrônica do Microsoft Office Excel 2016 e processados pelo software R versão 3.1.0., aplicando-se estatística descritiva e inferencial, com utilização de testes de hipóteses paramétricos e não paramétricos, considerando nível de significância de 5%, e, em seguida, foram apresentados sob a forma de tabelas e gráficos. Esta pesquisa cumpre as Resoluções Éticas Brasileiras, de acordo com a Resolução n° 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que regulamenta a realização de pesquisas envolvendo seres humanos, e com a Resolução do Conselho Federal de Fonoaudiologia 490/2016, Capítulo IX, que trata da Formação Acadêmica, da Pesquisa e da Publicação. Do total de indivíduos do estudo, 55,0% eram do sexo masculino e 45,0% do sexo feminino, com uma média de idade de 21,6 anos (\pm 10,4 anos). Entre os participantes, 65,0% informaram consangüinidade; destes, 46,2% referiram parentesco de 1° grau e 45,0% tinham irmãos com a mesma patologia. A reposição enzimática era feita por 95,0% dos indivíduos. A maioria dos casos de perda auditiva foi classificada como do tipo mista, tanto para a orelha direita (55,0%), quanto para a orelha esquerda (60,0%), e não foi identificado nenhum caso do tipo condutivo. O grau da perda auditiva mais prevalente foi o moderado, tanto para a orelha direita (45,0%), quanto para a orelha esquerda (55,0%), e não houve nenhum grau classificado como profundo na amostra investigada. Segundo os critérios de análise do questionário (QI-AASI), os indivíduos avaliaram entre regular (3) e satisfatório (5) o uso do dispositivo. A amostra como um todo avaliou positivamente o uso do dispositivo eletrônico, visto que os escores mantiveram-se entre 26 e 35 pontos após o somatório de todas as pontuações atribuídas a cada questão do questionário. As questões mais bem avaliadas foram Q1, Q2, Q4 e Q7, que analisaram a interação do indivíduo com o respectivo aparelho auditivo. As questões que tiveram menor percentual quanto à atribuição da pontuação máxima (Q3, Q5 e Q6) corresponderam à interação do indivíduo com o seu ambiente. Foi possível concluir que o aparelho de amplificação sonora individual representa uma ferramenta válida no fomento da comunicação entre os profissionais de saúde e os pacientes e é capaz de promover a integração do deficiente auditivo no ambiente social, no relacionamento com a família e na atenção primária à saúde.

Palavras-Chave: Mucopolissacaridose IV; Auxiliares de Audição; Perda auditiva.

ABSTRACT

The present research aims to evaluate the use of the individual sound amplification device in patients with Morquio Syndrome with hearing loss in Paraíba state. This is an epidemiological exploratory and descriptive study with a quantitative approach, performed at the Nova Esperança Health Center. The sample corresponds to 20 individuals diagnosed with Morquio Syndrome or Mucopolysaccharidosis IV with hearing loss and who were using sound amplification device for at least three months, selected through the convenience sampling technique. The data were collected using the IOI-HA (International Outcome Inventory for Hearing Aids), translated into Portuguese, known as an International Questionnaire - Individual Sound Amplification Apparatus (IQ-ISAA), composed of seven domains. The data were entered in a Microsoft Office Excel 2016 spreadsheet and processed by R software 3.1.0 version, applying descriptive and inferential statistics, using parametric and non-parametric hypothesis tests, considering a significance level of 5% and then were presented in the form of tables and graphs. This research fulfills the Brazilian Ethical Resolutions, in accordance with Resolution No. 466/2012 of the National Health Council, which regulates the conduct of research involving human beings, and with the Resolution of the Federal Speech Therapy Council 490/2016, Chapter IX, which deals with Academic Training, Research, and Publication. The total of the study subjects, 55.0% were male and 45.0% female, with a mean age of 21.6 years (\pm 10.4 years). Among participants, 65.0% reported consanguinity; of these, 46.2% reported the first degree of relatedness and 45.0% had siblings with the same pathology. The enzymatic replacement was done by 95.0% of the individuals. The majority of cases of hearing loss were classified as mixed, for both the right ear (55.0%) and the left ear (60.0%), and no conductive type cases were identified. The most prevalent degree of hearing loss was moderate, both for the right ear (45.0%) and for the left ear (55.0%), and there was no degree classified as deep in the investigated sample. According to the questionnaire analysis criteria (QI-AASI), the subjects evaluated the use of the device between regular (3) and satisfactory (5). As a whole, the participants evaluated as positively the use of the electronic device. Seeing that the scores remained between 26 and 35 points after the sum of all the scores attributed to each question of the questionnaire. The best-evaluated questions were Q1, Q2, Q4, and Q7, which analyzed the interaction of the individual with the respective hearing aid. The questions that had a lower percentage of the assignment of the maximum score (Q3, Q5, and Q6) corresponded to the interaction of the individual with his/her environment. It was possible to conclude that the individual sound amplification apparatus represents a valid tool in the promotion of communication between health professionals and patients, and is capable of promoting the integration of the hearing impaired in the social environment, in the relationship with the family and in the health primary attention.

Keywords: Mucopolysaccharidosis IV; Hearing Aids; Hearing Loss.

RESUMEN

La presente pesquisa tiene como objetivo valorar el uso del aparato de amplificación sonora individual en portadores de la Síndrome de Morquio con pérdida auditiva, en el Estado de la Paraíba. Se trata de un estudio epidemiológico, exploratorio, descriptivo, con abordaje cuantitativa, realizado en el Centro de Salud Nueva Esperanza. La muestra corresponde a 20 individuos con diagnóstico de Síndrome de Morquio o Mucopolisacaridosis IV con pérdida auditiva y que hacían uso de aparato de amplificación sonora individual, a por lo menos tres meses, seleccionados a través de la técnica de muestreo por conveniencia. Los datos fueron colectados utilizando el cuestionario IOI-HA (Outcome Inventory for Hearing Aids), traducido para el español, denominándose Cuestionario Internacional – Aparato de Amplificación Sonora Individual (QI – AASI), compuesto por siete dominios. Los datos fueron digitados en planilla electrónica del Microsoft Office Excel 2016 y procesados por el software R versión 3.1.0., aplicándose estadística descriptiva y de inferencia, con utilización de testes de hipótesis paramétricos e no paramétricos, considerando nivel de significancia de 5%, y, en seguida, fueron presentados bajo la forma de tablas y gráficos. Esta pesquisa cumple las Resoluciones Éticas Brasileñas, de acuerdo con la Resolución n° 466/2012 del Consejo Nacional de Salud, que reglamenta la realización de pesquisa envolviendo seres humanos, y con la Resolución del Consejo Federal de Fonoaudiología 490/2016, Capítulo IX, que trata de la Formación Académica, de la Pesquisa y de la Publicación. Del total de individuos del estudio, 55,0% eran del sexo masculino y 45,0% del sexo femenino, con una media de edad de 21,6 años (\pm 10,4 años). Entre los participantes, 65,0% informaran consanguinidad; de estos, 46,2% refirieran parentesco de 1° grado y 45,0% tenían hermanos con la misma patología. La reposición enzimática era hecha por 95,0% de los individuos. La mayoría de los casos de pérdida auditiva fue clasificada como del tipo mista, tanto para la oreja derecha (55,0%), cuanto para la oreja izquierda (60,0%), y no fue identificado ningún caso del tipo conductivo. El grado de pérdida auditiva más prevalente fue el moderado, tanto para la oreja derecha (45,0%), cuanto para la oreja izquierda (55,0%), y no hubo ningún grado clasificado como profundo en la muestra investigada. Según los criterios de análisis del cuestionario (QI-AASI), los individuos valoraron entre regular (3) y satisfactorio (5) el uso del dispositivo. La muestra como un todo valoró positivamente el uso del dispositivo electrónico, visto que los scores se mantuvieron entre 26 y 36 puntos tras el sumatorio de todas las puntuaciones atribuidas la cada cuestión del cuestionario. Las cuestiones más bien valoradas fueron Q1, Q2, Q4 y Q7, que analizaran la interacción del individuo con el respectivo aparato auditivo. Las cuestiones que tuvieran menor porcentual cuanto a atribución de la puntuación máxima (Q3, Q5 y Q6) correspondieran a interacción del individuo con el su ambiente. Fue posible concluir que el aparato de amplificación sonora individual representa una herramienta válida en el fomento de la comunicación entre los profesionales de salud y los pacientes y es capaz de promover la integración del deficiente auditivo en el ambiente social, en el relacionamiento con la familia y en la atención primaria a salud.

Palabras-clave: Mucopolisacaridosis IV; Auxiliares de Audición; Pérdida auditiva.

LISTA DE FIGURA

Figura 1	Esquema de corte lateral do osso temporal.....	21
-----------------	--	----

LISTA DE GRÁFICO

Gráfico 1	Distribuição dos indivíduos com relação à nota máxima aplicada em cada pergunta do questionário QI-AASI. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	36
------------------	--	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Distribuição dos participantes segundo as variáveis sociodemográficas e clínicas. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	33
Tabela 2	Distribuição dos indivíduos segundo o tipo de perda auditiva tanto para a orelha direita quanto para a esquerda (n= 20). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	34
Tabela 3	Distribuição dos indivíduos segundo o grau da perda auditiva tanto para a orelha direita quanto para a esquerda (n= 20). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	34
Tabela 4	Distribuição da pontuação média obtida em cada pergunta do questionário QI-AASI. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	35
Tabela 5	Distribuição da pontuação média obtida em cada pergunta do questionário QI-AASI valor total (bruto e ajustado) e dos fatores 1 e 2 (bruto e ajustado). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.....	37

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AASI – Aparelho de amplificação sonora individual

APS – Atenção Primária à Saúde

CEP – Comitê de Ética e Pesquisa

dBNA – decibel nível de audição

GAGS – Glicosaminoglicanos

Hz – Hertz

IOI - HA – International Outcome Inventory for Hearing Aids

IPRF – Índice percentual de reconhecimento de fala

LDF – Limiar de detecção de fala

LRF – Limiar de reconhecimento de fala

MAE – Meato acústico externo

MPS – Mucopolissacaridose

MT – Membrana timpânica

QI - AASI – Questionário Internacional – Aparelho de amplificação sonora individual

IPRF – Índice percentual de reconhecimento de fala

TS – Tecnologia em saúde

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	14
1.1	OBJETIVOS.....	16
1.1.1	Objetivo Primário.....	16
1.1.2	Objetivos Secundários.....	16
2	QUADRO TEÓRICO.....	17
2.1	DOENÇAS LISSÔMICAS.....	18
2.1.1	Mucopolissacaridoses.....	18
2.1.1.1	Mucopolissacaridose IV ou Síndrome de Morquio.....	19
2.1.1.2	Síndrome de Morquio e Alterações Auditivas.....	20
2.2	AUDIÇÃO.....	20
2.2.1	Aspectos Gerais.....	20
2.2.2	Perda Auditiva.....	22
2.2.3	Uso do Aparelho de Amplificação Sonora Individual (AASI).....	23
2.2.3.1	Tecnologias em Saúde.....	23
2.2.4	Seleção, Verificação e Adaptação de AASI.....	24
2.2.4.1	Questionário QI – AASI.....	25
2.2.4.2	Aclimatização e Plasticidade Cerebral.....	26
2.3	ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE NO CONTROLE DE AGRAVOS.....	27
3	METODOLOGIA.....	28
3.1	TIPO DE PESQUISA.....	29
3.2	LOCAL DE ESTUDO.....	29
3.3	POPULAÇÃO E AMOSTRA.....	29
3.4	INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS.....	30
3.5	PROCEDIMENTO PARA COLETA DE DADOS.....	30
3.6	ANÁLISE DOS DADOS.....	31
3.7	ASPECTOS ÉTICOS.....	31
4	RESULTADOS.....	32
5	DISCUSSÃO.....	38
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	44
	REFERÊNCIAS.....	46
	APÊNDICES.....	51
	ANEXOS.....	59

1 INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) correspondem a um grupo de doenças hereditárias causadas por erros inatos do metabolismo que levam ao funcionamento inadequado de determinadas enzimas. Os portadores de MPS têm alterações multissistêmicas progressivas e, por isso, exigem um trabalho interdisciplinar (KHAN et al., 2017).

A Síndrome de Morquio é uma mucopolissacaridose tipo IV, cuja enzima deficitária é a N-acetilgalactosamina-6-sulfase, que traz graves alterações clínicas, como nanismo, tronco curto, deformidade das vértebras e costelas, pé plano, nariz curto e achatado, dentes espaçados, opacificação das córneas e perda auditiva (HENDRIKSZ et al., 2014).

A distribuição da Síndrome de Morquio no mundo é variável, com a incidência oscilando entre 1:76.000 e 1:450.000 nascidos vivos. A incidência de MPS IVA no Brasil é desconhecida. Na Paraíba, há uma prevalência de 1:171.205 habitantes. A alta incidência no Estado da Paraíba é atribuída a fortes evidências de consanguinidade, constituindo-se um problema de Saúde Pública relevante (SILVA et al., 2014).

O aparelho de amplificação sonora individual (AASI) é uma das alternativas utilizadas no processo de reabilitação auditiva que visa auxiliar a comunicação e minimizar as limitações causadas pelos variados graus de surdez. Essa tecnologia oferece inúmeros benefícios ao usuário, permitindo o resgate da percepção dos sons ambientais, da fala e dos sons presentes nas situações diárias e, portanto, uma melhor qualidade de vida e de relacionamentos interpessoais (PEREIRA, 2015).

O sucesso da adaptação do AASI depende de inúmeros fatores, como características físicas e eletroacústicas do dispositivo eletrônico, necessidades audiológicas, análise do desempenho através de procedimentos clínicos e da avaliação da satisfação do usuário nas situações diárias de comunicação. A satisfação do usuário é o principal objetivo dos serviços de saúde, e a sua avaliação por meio de um questionário de autoavaliação, que complementa as avaliações audiológicas, é de suma importância (ALMEIDA, 2003; AURÉLIO et al., 2012).

Dentre os serviços de saúde, estabelece-se, como porta de entrada para o acesso do indivíduo ao sistema de saúde, a Atenção Primária à Saúde (APS) que traz como cerne de proposta o acolhimento e o vínculo entre a equipe e sua comunidade adscrita. Isso só é possível com a garantia da comunicação entre o binômio usuário-profissional no processo construtivo do cuidado em saúde (TEDESCO; JUNDES, 2013).

Os pacientes com Síndrome de Morquio apresentam uma série de manifestações clínicas, com necessidade de acompanhamento e acolhimento multidisciplinares. Além da perda auditiva, alterações na acuidade visual acabam impactando sobremaneira a vida desses

indivíduos, o que torna imperativo o uso de uma tecnologia dura que contribua e viabilize a comunicação e os cuidados com a sua saúde.

1.1 OBJETIVOS

1.1.1 Objetivo Primário

- Avaliar o uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) em portadores da Síndrome de Morquio com perda auditiva, no Estado da Paraíba.

1.1.2 Objetivos Secundários

- Caracterizar demograficamente os indivíduos com Síndrome de Morquio, com perda auditiva, usuários de AASI, no Estado da Paraíba;
- Identificar o grau de satisfação e alterações da qualidade de vida com o uso efetivo deste dispositivo.

2 QUADRO TEÓRICO

2.1 DOENÇAS LISSOSSÔMICAS

As doenças lisossômicas são anomalias causadas por erros inatos do metabolismo. Compreendem um grupo de patologias em que há o acúmulo de substrato no interior da organela devido a mutações herdadas nos genes que codificam as enzimas necessárias para o processo de digestão intracelular, acarretando uma disfunção metabólica, uma vez que os depósitos lisossômicos podem resultar na morte das células afetadas (GÖNÜLDA et al., 2014).

2.1.1 Mucopolissacaridoses

As Mucopolissacaridoses (MPS) são doenças lisossômicas raras causadas pela deficiência de uma das enzimas responsáveis pela deterioração dos glicosaminoglicanos (GAGs). Várias enzimas agem sequencialmente na degradação de GAGs e a atividade deficiente de cada uma delas associa-se a um tipo específico de MPS. Ao todo, existem onze deficiências enzimáticas para sete tipos e subtipos de MPS (MUENZER, 2011).

Os fragmentos de GAGs não degradados ou inadequadamente degradados acumulam-se no interior dos lisossomos das células, tecidos e órgãos, são excretados de forma aumentada na urina e levam ao conjunto de sinais e sintomas crônicos e progressivos que os pacientes apresentam, com comprometimentos variáveis de múltiplos órgãos, como fígado, baço, coração, medula óssea, olhos, ouvidos, sistema osteoarticular e linfático. A ampla gama de manifestações clínicas das MPS, tanto em termos de número de órgãos/sistemas envolvidos quanto de grau de comprometimento dos mesmos, certamente tem diferentes impactos na qualidade de vida dos pacientes e na necessidade de acompanhamento multidisciplinar (HENDRIKSZ et al., 2013).

De uma forma geral, à medida que a MPS progride, a qualidade de vida dos pacientes declina consideravelmente. Os pacientes tornam-se cada vez mais dependentes de cuidadores em função das dificuldades visuais e auditivas, dos problemas cardíacos, posturais e respiratórios que limitam a realização de exercícios da rotina diária, de esforço e de resistência. A reposição enzimática, aliada a outras formas terapêuticas, oferece ao indivíduo uma maior autonomia nas atividades cotidianas, melhora da autoestima e aquisição de sentimentos, como segurança e esperança, auxiliando consideravelmente a qualidade de vida (GUARANY et al., 2015).

2.1.1.1 Mucopolissacaridose IV ou Síndrome de Morquio

A Síndrome de Morquio é uma mucopolissacaridose do tipo IV geneticamente transmitida (herança autossômica recessiva). O defeito básico consiste em uma deficiência enzimática: diminuição da N-acetilgalactosamina 6-sulfatase ou da enzima beta-galactosidase levando à incompleta degradação dos mucopolissacarídeos e consequente deposição tissular com lesão tecidual progressiva (KHAN et al., 2017).

Em 1929, Luís Morquio, pediatra uruguaio, nascido em 1867 na cidade de Montevideo, fundador da Sociedade Uruguaia de Pediatria, reconhecido nacional e internacionalmente pela intensa atividade científica, foi o primeiro a descrever uma família sueca com quatro crianças afetadas pela Síndrome de Morquio, cujas características clínicas incluíam testa proeminente, alteração facial com mandíbula larga e pescoço curto, *genu valgo*, hipermobilidade das articulações, baixa estatura, pés planos, problemas ósseos graves e inteligência normal. Nesse mesmo ano, o radiologista inglês, James F. Brailsford, também descreveu um paciente com manifestações semelhantes (KHAN et al., 2017; TURNES et al., 2015).

A Síndrome de Morquio é classificada em dois tipos: A, mais comum e severa, e B, menos frequente com sintomas mais brandos. Na Síndrome de Morquio do tipo A, há deficiência da enzima N-acetilgalactosamina 6 sulfatase, e na do tipo B há deficiência da enzima beta-galactosidase. Os pacientes não demonstram anormalidades aparentes ao nascimento, apresentando um bom desenvolvimento neuromotor até o primeiro ano de vida e não há déficit intelectual (HENDRIKSZ et al., 2014).

As principais alterações clínicas começam a surgir a partir dos 18 a 24 meses de idade, com a ocorrência de grande retardo pômbero-estatural. Antes dessa idade, só podem ser evidenciados achados anormais através de radiografia da coluna vertebral lombar (MONTANÕ et al., 2007).

Entre as alterações esqueléticas típicas, podem ocorrer: tórax em quilha (*pectumcarinatum*), cifose, nanismo com tronco curto, hiperlordose, escoliose, deformidade das vértebras e costelas, *genu valgo*, pé plano valgo bilateral, hiperextensão articular (abdome proeminente), lesões vasculares cardíacas, prognatismo, nariz curto e achatado, e, com frequência, alterações auditivas (ASLAN et al., 2013). Os pacientes podem possuir queixo proeminente, aumento da rima labial e macroglossia. Os dentes podem ter espaçamento acentuado e cáries frequentes, por problemas na formação do esmalte (HENDRIKSZ et al., 2014).

Nos pacientes com Síndrome de Morquio, ocorre a opacificação das córneas devido ao acúmulo de mucopolissacarídeos. Clinicamente, evidencia-se redução da visão, principalmente em ambientes com menor claridade e, paradoxalmente, alguns pacientes não toleram luzes fortes, já que a opacificação das córneas pode levar à refração desigual da luz (FENZL; TERAMOTO; MOSHIRFAR, 2015).

2.1.1.2 Síndrome de Morquio e Alterações Auditivas

A deposição de glicosaminoglicanos (GAGS) na região da tuba auditiva e da orelha média dos pacientes com Síndrome de Morquio acarreta a drenagem deficitária dos fluidos desse compartimento, o que aumenta o risco de otite média de repetição, capaz de provocar perda auditiva condutiva. Com a idade, o acúmulo de GAGs na cóclea (orelha interna) provoca perda auditiva sensorineural. A associação do acúmulo de GAGs nas duas regiões ocasiona perda auditiva mista (SIMMONS et al., 2005).

A maioria dos pacientes com mucopolissacaridoses (MPS) IV A apresenta perda auditiva mista. Os tubos de ventilação podem ser usados para tratar a perda auditiva condutiva, associada a líquido na orelha média, mas o paciente poderá manter a perda auditiva condutiva, se houver comprometimento da cadeia ossicular. Grande parte dos pacientes terá uma perda neurossensorial progressiva subjacente (HENDRIKSZ et al., 2013).

A aferição periódica dos limiares auditivos é mandatória, pois na vigência do diagnóstico da surdez, a reabilitação poderá ser precocemente iniciada, impedindo ou atenuando o impacto na linguagem e no aprendizado dos pacientes com Síndrome de Morquio, principalmente crianças (SANTOS et al., 2011).

2.2 AUDIÇÃO

2.2.1 Aspectos Gerais

A audição é uma das funções primordiais do ser humano, pois é a base do desenvolvimento da comunicação, viabilizando a possibilidade da expressão de ideias e a concretização do pensamento por meio da linguagem oral (SANTOS; RUSSO, 2016).

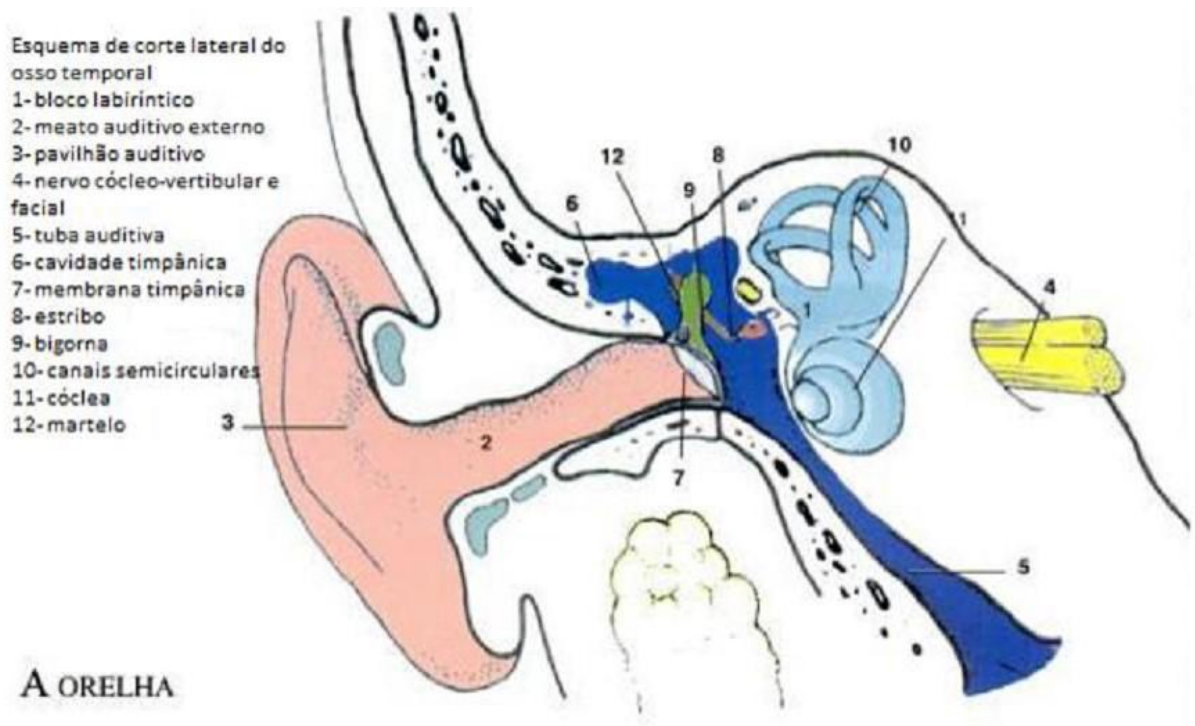
Por meio da linguagem, o homem consegue entender o mundo que o rodeia, organizar o seu universo, transmitir e abstrair pensamentos e sentimentos, compreender o outro, interagir no meio e adquirir conhecimento. Sendo assim, quanto mais estímulos sonoros

receber, mais preparado estará para interagir com outras pessoas (KAPPEL; MORENO; BUSS, 2011).

O sistema auditivo é formado pelo órgão sensorial da audição, pelas vias auditivas do sistema nervoso e por estruturas cerebrais que recebem, analisam e interpretam as informações sonoras, sendo necessária a integridade de todas as estruturas envolvidas (BENTO; MINITI; MARONE, 1998).

A orelha externa é constituída pelo pavilhão auditivo, meato acústico externo (MAE) e pela face externa da membrana timpânica (MT). A orelha média é uma cavidade preenchida por ar que se comunica com a rinofaringe através da tuba auditiva e onde estão os três ossículos (martelo, bigorna e estribo) que formam a cadeia ossicular. A orelha média é separada do MAE pela MT, e da orelha interna, por duas janelas: oval (vestibular) e redonda (coclear). A orelha interna engloba a cóclea e os canais semicirculares (Figura 1) (BENTO; MINITI; MARONE, 1998).

Figura 1 – Esquema de corte lateral do osso temporal.



Fonte: BENTO; MINITI; MARONE, 1998.

O sentido da audição envolve uma sequência complexa de eventos. O som entra através do MAE e movimenta a MT, levando-a a vibrar. Essas vibrações são transmitidas pela cadeia ossicular até a janela oval, causando movimento do líquido intracoclear que

desencadeia um impulso nervoso no epitélio neural do labirinto membranoso. Os neurônios presentes nesse epitélio recebem o estímulo nervoso e o transmitem ao córtex cerebral (BOÉCHAT et al., 2015).

2.2.2 Perda Auditiva

Quando não há integridade do sistema auditivo, ocorre a perda auditiva que é a diminuição da capacidade de perceber os sons, ocasionando muitas limitações, tanto no desenvolvimento do indivíduo como nos aspectos sociais e emocionais. O impacto dessa privação auditiva na vida de um indivíduo é significativo, pois não afeta somente a capacidade de compreender adequadamente as informações sonoras, mas principalmente o modo de se relacionar com seu meio, seus pares e sua cultura (KAPPEL; MORENO; BUSS, 2011).

A avaliação audiológica tem como objetivo principal determinar a integridade do sistema auditivo, além de identificar o tipo e o grau da perda auditiva em cada orelha, e consiste na realização de exames audiológicos básicos como a audiometria tonal limiar e a audiometria vocal (LOPES; MUNHOZ; BOZZA, 2015).

A audiometria tonal limiar é um teste subjetivo que determina os limiares auditivos comparando os valores obtidos com os padrões de normalidade, usando como referência o tom puro. Os limiares audiométricos obtidos devem ser dispostos e representados graficamente no audiograma, usando sistema de símbolos padronizados (LOPES; MUNHOZ; BOZZA, 2015).

A audiometria vocal avalia a habilidade para detectar e reconhecer a fala, através do limiar de detecção de fala (LDF), do reconhecimento de fala (LRF), do índice percentual de reconhecimento de fala (IPRF). A pesquisa dos limiares logaudiométricos e do IPRF deve fazer parte da prática clínica, cabendo ao fonoaudiólogo selecionar aqueles necessários para cada caso (SBF, 2017).

Dependendo da localização da lesão, a perda auditiva pode ser classificada quanto ao tipo: condutiva, quando acomete as orelhas externa e/ou média; sensorineural, quando atinge a orelha interna, e mista, quando compromete as orelhas média e interna (SANTOS; RUSSO, 2016).

De acordo com a classificação de Lloyd e Kaplan (1978 apud MOMENSOHN-SANTOS; RUSSO, 2007), a perda auditiva é classificada quanto ao grau: leve, se os limiares tonais estiverem entre 26 e 40 dB NA; moderado, entre 41 e 55dB NA; moderadamente

severo, entre 56 e 70 dB NA; severo, entre 71 a 90dB NA, e profundo, com limiares acima 90 dB NA (SBF, 2017).

2.2.3 Uso do Aparelho de Amplificação Sonora Individual (AASI)

2.2.3.1 Tecnologias em Saúde

Tecnologias em saúde (TS) são definidas como medicamentos, materiais, equipamentos e procedimentos, sistemas organizacionais, educacionais, de informação e de suporte, bem como programas e protocolos assistenciais, por meio dos quais a atenção e os cuidados com a saúde são prestados à população, ou seja, é todo e qualquer método/dispositivo utilizado para promover saúde, tratar doenças e melhorar a reabilitação ou o cuidado do indivíduo ou da população (POLANCZYK; VANNI; KUCHENBECKER, 2010).

Desse modo, concebe-se tecnologia em saúde como uma forma de intervenção usada para promoção, prevenção, diagnóstico e tratamento de doenças ou para promover a reabilitação e os cuidados a curto, médio e longo prazo (BRASIL, 2006).

Segundo Santos, Frota e Martins (2016), as tecnologias na área da saúde são classificadas em três classes: tecnologia dura, tecnologia leve-dura e tecnologia leve. A tecnologia dura é apresentada pelo material concreto como equipamentos, mobiliário tipo permanente ou de consumo. A tecnologia leve-dura, por sua vez, inclui os saberes estruturados e representados pelas disciplinas que operam em saúde, a exemplo da clínica médica, epidemiológica, odontológica etc. Já a tecnologia leve é o processo de produção da comunicação, de vínculos, das relações que conduzem o encontro do usuário com necessidades de ações de saúde.

A TS não pode ser vista apenas como um produto palpável, mas envolve um conjunto de ações abstratas ou concretas que apresentam como finalidade o cuidado em saúde, através do acolhimento e da humanização. A tecnologia envolve o processo de trabalho em saúde, contribuindo na construção do saber (SANTOS; FROTA; MARTINS et al., 2016).

O aparelho de amplificação sonora individual (AASI) é classificado como um tipo de tecnologia dura cujo propósito do cuidado é a reabilitação (BRASIL, 2006). No final do século XIX, surgiu o primeiro AASI elétrico a partir da invenção do telefone, por Alexander Graham Bell, em 1876, com a utilização do microfone de carbono. No entanto, o ganho acústico era muito limitado. Ao longo dos anos, muitas técnicas e conceitos foram

desenvolvidos, permitindo novos avanços tecnológicos. Uma mudança extremamente significativa referente às próteses auditivas ocorreu com a aplicação da tecnologia digital nessa área, já que os aparelhos existentes até então empregavam uma tecnologia analógica (ALMEIDA, 2003).

O AASI contém um microfone que capta a onda sonora e a transforma em elétrica. Antes de o sinal ser enviado para o amplificador convencional, passa por um mecanismo chamado de conversor analógico/digital, o qual transforma o sinal elétrico em uma sequência de dígitos, que são então enviados para um microprocessador que efetuará as filtrações e a amplificação necessárias. Quanto às características físicas, o AASI pode ser retroauricular, que se adapta atrás da orelha, e intra-aural, que se encontra inserido na concha e/ou meato acústico externo (ALMEIDA, 2003).

As dificuldades provocadas pela privação auditiva podem ser minimizadas com o uso do AASI. Esse instrumento oferece inúmeros benefícios para o indivíduo que consegue utilizá-lo de forma efetiva, como o resgate da percepção dos sons da fala e dos sons ambientais, promovendo a melhora da comunicação. Os resultados auditivos dependerão do local da lesão, do grau da perda auditiva e das expectativas existentes com relação à amplificação (AURELIO et al., 2012).

O AASI tem como função captar os sons provenientes do meio ambiente, amplificá-los e transmiti-los à cóclea, a fim de serem interpretados pelo cérebro. A amplificação sonora proporcionada pelo aparelho não se restringe aos sons da fala. Engloba sons ambientais, sinais de perigo e de alerta e outros sons presentes na vida cotidiana do usuário. Além disso, facilita o desenvolvimento psicossocial e intelectual do indivíduo com perda auditiva (PEREIRA, 2015).

O AASI, quando utilizado em ambas as orelhas, traz enormes benefícios. Dentre as vantagens da audição binaural, estão incluídas a melhora da localização sonora, a somação binaural, a eliminação do efeito sombra da cabeça, a capacidade de separar os sons de interesse do indivíduo dos ruídos ambientais e a melhora do reconhecimento de fala na presença de ruído (ALMEIDA, 2003).

2.2.4 Seleção, Verificação e Adaptação de AASI

A etapa de seleção do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) compreende a escolha das características físicas e eletroacústicas do dispositivo eletrônico e deve

considerar as necessidades audiológicas, as condições físicas do indivíduo e as suas preferências (PEREIRA, 2015).

O processo de verificação do desempenho do AASI compreende a realização de testes objetivos, utilizando medidas de microfone sonda, teste de percepção de fala e ganho funcional, a fim de verificar a eficácia do AASI selecionado e se os ajustes propostos atingiram as necessidades do indivíduo, de acordo com a regra prescritiva utilizada (PEREIRA, 2015).

Depois de finalizada a seleção e verificação, inicia-se o processo de adaptação do AASI, no qual é avaliado o benefício fornecido pela amplificação, influenciando na qualidade de vida do usuário, tanto nas atividades de escuta como no relacionamento social e emocional. Nessa etapa, são utilizados os questionários com a finalidade de saber se estão sendo supridas as necessidades auditivas, sociais e emocionais do indivíduo (AURÉLIO et al., 2012).

2.2.4.1 Questionário QI – AASI

Os procedimentos de verificação não são suficientes para avaliar a satisfação do usuário de AASI nas situações diárias de comunicação. Nas últimas décadas, houve um interesse crescente no desenvolvimento de procedimentos de validação que permitissem avaliar o benefício do usuário fora do ambiente clínico, através da aplicação de questionários de autoavaliação, proporcionando a diminuição da insatisfação desse usuário. Sendo assim, avaliar e documentar a satisfação e o benefício que o uso do sistema de amplificação sonora oferece ao paciente torna-se imprescindível (ALMEIDA, 2003; BROCA; SCHARLACH, 2014).

Um dos questionários que avalia a satisfação e a efetividade que o AASI proporciona ao usuário é o *International Outcome Inventory for Hearing Aids (IOI-HA)*, traduzido e validado para o português como Questionário Internacional – Aparelho de Amplificação Sonora Individual (QI-AASI) (BEVILAQUA, 2002; COX; ALEXANDER, 2002), que é frequentemente utilizado em pesquisas nacionais e internacionais para autoavaliação do indivíduo em relação à amplificação. Esse material foi elaborado com questões com poucas exigências cognitivas e de fácil nível de leitura, visando melhorar a cooperação entre pesquisadores e profissionais de programas de reabilitação de diversos serviços de saúde auditiva (BROCA; SCHARLACH, 2014).

O questionário QI-AASI tem o objetivo de documentar, do ponto de vista do indivíduo, a evolução do uso diário do AASI, considerando a satisfação, as limitações de

atividades básicas, a restrição de participação, o impacto nos outros indivíduos e a qualidade de vida (BROCA; SCHARLACH, 2014).

A satisfação é o desfecho da reabilitação auditiva que reflete as impressões subjetivas do usuário acerca das suas expectativas, necessidades e desejos. Representa o ponto de vista do indivíduo sobre a percepção dos benefícios oferecidos pelo AASI, que, utilizado de forma efetiva, contribuirá para reduzir o impacto da privação sensorial. O conhecimento da satisfação com o uso do AASI deve ser uma prioridade nos atendimentos, pois oferecerá um direcionamento para que o audiologista obtenha sucesso em todo o processo de adaptação (MAGALHAES; MONDEL, 2011; AURÉLIO et al., 2012).

Atualmente, o questionário QI - AASI faz parte do formulário de Seleção e Adaptação de Aparelhos de Amplificação Sonora Individual do SUS (portaria SAS/MS n° 587, de 07/10/2004), como instrumento indicado para validação da intervenção (BRASIL, 2004).

2.2.4.2 Aclimatização e Plasticidade Cerebral

Para a adaptação do indivíduo às novas informações acústicas recebidas pelo AASI, é necessário, além da adequada amplificação, um período de aclimatização, no qual as respostas das orelhas estimuladas modificam-se ao longo do tempo. O uso diário e contínuo do AASI promove a aclimatização, que é a mudança contínua no desempenho auditivo (BOÉCHAT et al., 2015).

A aclimatização, portanto, refere-se ao período que sucede a adaptação do AASI, quando ocorre uma melhora progressiva das habilidades auditivas e do reconhecimento de fala decorrente das novas pistas de fala disponíveis ao usuário da amplificação. O usuário de AASI pode melhorar o reconhecimento de fala após um período de 6 a 12 semanas de uso do dispositivo (PRATES et al., 2006; MODA et al., 2013).

O processo natural de aclimatização é imprescindível para uma boa adaptação, considerando uso, benefício e satisfação do usuário, não descartando a importância de todos os aspectos que envolvem o processo de seleção das próteses auditivas, com suas características eletroacústicas e a habilidade do profissional em atender as necessidades do deficiente auditivo (PRATES et al., 2006).

As modificações perceptuais em resposta à experiência e às modificações do ambiente que ocorrem nos usuários de aparelhos auditivos envolvem a plasticidade cerebral, em que o sistema nervoso central pode se reorganizar e se adaptar, tendo habilidade para modificar sua

organização estrutural e funcional, o que permite uma melhora na discriminação da fala e na compreensão das informações auditivas (KAPPEL; MORENO; BUSS, 2011).

2.3 ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE NO CONTROLE DE AGRAVOS

A Atenção Primária à Saúde (APS) é definida como uma estratégia que organiza e reorganiza o sistema de saúde e como um modelo que orienta mudanças na prática do profissional envolvido no processo de cuidar. Por seus aspectos únicos de primeiro contato, integralidade, longitudinalidade e coordenação, a APS torna-se o alicerce funcional e estrutural do sistema de saúde no Brasil (BRASIL, 2011).

Desse modo, a APS responsabiliza-se pela atenção à saúde de seus usuários, constituindo-se na principal porta de entrada do sistema, ofertando ações de saúde de caráter individual e coletivo, organizando o processo de trabalho de equipes multiprofissionais na perspectiva de abordagem integral do processo saúde doença e garantindo acesso a qualquer outra unidade funcional do sistema em função das necessidades de cada usuário (LAVRAS, 2011).

No tocante à integralidade do cuidado, o acolhimento implica no estabelecimento de relações solidárias, humanizadas e de confiança entre os profissionais e as pessoas que procuram a atenção primária à saúde, tornando-se um aspecto importante para que ocorra o vínculo e a escuta qualificada. Nesse contexto, acolher as necessidades especiais de pessoas portadoras de deficiência significa um desafio para os profissionais, pois exigem uma atenção específica e um conhecimento mais amplo e, em se tratando de portadores de deficiência auditiva, a escuta qualificada minimiza a barreira da comunicação (TEDESCO; JUNGES, 2013).

Em se tratando das doenças raras, caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas, a APS é uma das portas de entrada do indivíduo e da sua família com necessidade de cuidados especiais, responsabilizando-se pela prevenção e detecção de comorbidades e pelos encaminhamentos necessários. O indivíduo e a sua família devem ser acompanhados, preferencialmente, no seu território, pela equipe de profissionais durante e após o processo de definição diagnóstica. Compete à Atenção Especializada realizar ações e serviços de diagnóstico, orientação, habilitação/reabilitação e tratamento específico, de acordo com a necessidade complementar de todas as especialidades (BRASIL, 2012).

3 METODOLOGIA

3.1 TIPO DE PESQUISA

Os estudos exploratório-descritivos têm por objetivo descrever completamente determinado fenômeno, na tentativa de adquirir maior familiaridade com o fenômeno pesquisado e podem conter tanto descrições quantitativas e/ou qualitativas quanto informações detalhadas como as obtidas por intermédio da observação participante (LAKATOS; MARCONI, 2010).

Segundo Prodanov e Freitas (2013), a abordagem quantitativa requer o uso de recursos e técnicas de estatística, procurando traduzir em números os conhecimentos gerados pelo pesquisador.

Destarte, esta pesquisa apresenta um estudo epidemiológico, exploratório, descritivo, com abordagem quantitativa.

3.2 LOCAL DO ESTUDO

A pesquisa foi realizada no Centro de Saúde Nova Esperança, com emissão do Termo de Anuência e de Corresponsabilidade (Anexo 4). O local do estudo foi escolhido em virtude de dispor de profissionais especialistas e equipamentos necessários para a assistência ao portador de Síndrome de Morquio, tornando-se um ponto de referência no Estado da Paraíba.

3.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA

Tratando-se de uma síndrome rara, a população do estudo foi composta por 22 pacientes, quantitativo de usuários acompanhados por um centro de referência em disponibilidade no período da coleta de dados, dos quais foi selecionada uma amostra de conveniência de 20 indivíduos que obedeceram aos critérios de inclusão.

Foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: pacientes com diagnóstico confirmado de Síndrome de Morquio ou MPS IV A de ambos os sexos, que apresentavam perda auditiva do tipo condutiva, sensorineural ou mista e que utilizavam AASI há pelo menos 3 meses. Foram excluídos os pacientes que apresentaram outras patologias associadas, falta de capacidade para responder ao questionário por dificuldades visuais, cognitivas e/ou da própria perda auditiva ou que não faziam uso da tecnologia a ser avaliada.

Todos os participantes receberam uma carta de informação e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice A e B) e o Termo de Assentimento para

Menores (Apêndice C) informando a respeito da participação no estudo e divulgação de seus resultados, conforme a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que regulamenta a realização de pesquisas envolvendo seres humanos (BRASIL, 2012).

3.4 INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS

O instrumento utilizado nesta pesquisa foi o QI-AASI (Anexo 4) que consiste na avaliação de sete domínios: 1. uso; 2. benefício; 3. limitação de atividades residuais; 4. satisfação; 5. restrição de participação residual; 6. impacto nos outros e 7. qualidade de vida. Cada uma das sete questões apresentava cinco alternativas, sendo o paciente orientado a escolher a resposta que mais se aproximasse da sua realidade.

Como forma de padronizar, os resultados seguem uma variação de 1 (resultado negativo) até 5 (resultado positivo), e o paciente poderia atingir pontuação entre 7 (pontuação mínima) e 35 pontos (pontuação máxima). O valor bruto é a soma de todas as respostas e o valor ajustado é a média das respostas, tanto para o escore total quanto para os fatores.

A análise conjunta dos domínios: 1. uso; 2. benefício; 4. satisfação; e 7. qualidade de vida foi chamada de fator 1 e indica como está a relação entre o usuário e seu AASI. O fator 2 refere-se à análise dos domínios: 3. limitação de atividades residuais; 5. restrição de participação residual e 6. impacto nos outros, indicando a relação do usuário com o seu meio.

3.5 PROCEDIMENTO PARA COLETA DE DADOS

A coleta de dados foi realizada após apreciação e aprovação do projeto pelo Comitê de Ética das Faculdades de Enfermagem e Medicina Nova Esperança (FACENE/FAMENE) (Anexo 2).

A pesquisa envolveu duas etapas, no período de novembro/2016 a abril/2017. Na primeira etapa, após a avaliação dos pacientes pelo otorrinolaringologista, foi realizada a avaliação audiológica convencional (audiometria tonal e vocal) (Anexo 3) pela fonoaudióloga pesquisadora, utilizando equipamentos devidamente calibrados de acordo com a padronização internacional em audiometria ISO 8253-1. Após a avaliação médica e a confirmação do diagnóstico de perda auditiva, os pacientes foram encaminhados para o processo de seleção e adaptação do AASI.

Na segunda etapa, após três meses de uso do AASI retroauricular bilateral da marca Beltone, foi aplicado o questionário QI-AASI pela pesquisadora, lido em voz alta para todos os participantes em uma sala de atendimento do Centro de Saúde Nova Esperança.

3.6 ANÁLISE DOS DADOS

O questionário foi analisado considerando a pontuação atingida por cada paciente para cada pergunta (domínio) individualmente, a pontuação total obtida nos sete domínios e a pontuação obtida nos Fatores 1 e 2 do teste.

Para o processamento dos dados, o material coletado foi digitado em planilha eletrônica do *Microsoft Office Excel 2016*, armazenado e analisado através do *software R* versão 3.1.0., aplicando-se estatística descritiva e inferencial, utilizando testes de hipóteses paramétricos e não paramétricos, considerando nível de significância de 5%, e, em seguida, apresentado sob a forma de tabelas e gráficos.

3.7 ASPECTOS ÉTICOS

O presente estudo considerou os aspectos éticos preconizados pela Resolução CNS 466/12, no art. III, que implica no respeito ao participante da pesquisa em sua dignidade e autonomia, reconhecendo sua vulnerabilidade, assegurando sua vontade de contribuir e permanecer, ou não, na pesquisa, por intermédio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e do Termo de Anuência, e pela Resolução CFFa 490/2016, Capítulo IX, que trata da Formação Acadêmica, da Pesquisa e da Publicação (BRASIL, 2012).

Nesse sentido, a pesquisadora responsável declara no Termo de Compromisso que conhece e cumprirá as Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 466/2012 e suas Complementares em todas as fases desta pesquisa (Apêndice D).

4 RESULTADOS

Do total de indivíduos do estudo, 55,0% eram do sexo masculino e 45,0% do sexo feminino. No entanto, essa diferença entre os sexos não foi estatisticamente significativa ($p=0,655$), de acordo com o teste de igualdade de duas proporções. Com relação à idade, esta variou entre 8 e 45 anos, apresentando uma *média* de 21,6 anos ($\pm 10,4$ anos) (Tabela 1).

Entre os participantes, 65,0% informaram consanguinidade; destes, 46,2% referiram parentesco de 1º grau. Quanto à síndrome investigada, 45,0% dos participantes referiram ter irmãos com a mesma patologia; destes, 55,6% têm pelo menos um irmão. A reposição enzimática era feita por 95,0% dos indivíduos (Tabela 1).

Tabela 1 – Distribuição dos participantes segundo as variáveis sociodemográficas e clínicas. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

	Variáveis	n	%
Sexo	Masculino	11	55,0
	Feminino	9	45,0
Idade	Menos de 10 anos	3	15,0
	11 a 20 anos	10	50,0
	21 a 30 anos	2	10,0
	31 a 40 anos	4	20,0
	Mais de 40 anos	1	5,0
Consanguinidade	Sim	13	65,0
	Não	7	35,0
Grau de parentesco*	Primeiro	6	46,2
	Segundo	2	15,4
	Terceiro	3	23,0
	Quarto	2	15,4
Irmãos com a mesma síndrome	Sim	9	45,0
	Não	11	55,0
Quantidade de irmãos**	Um	5	55,6
	Dois	2	22,2
	Três ou mais	2	22,2
Uso de reposição enzimática	Sim	19	95,0
	Não	1	5,0

Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

*O n total não foi de 20 indivíduos, pois apenas 13 referiram consanguinidade.

**O n total não foi de 20 indivíduos, pois apenas 9 referiram ter irmãos com a mesma síndrome.

Dentre os tipos de perda auditiva, a maioria foi classificada como do tipo mista, tanto para a orelha direita (55,0%) quanto para a orelha esquerda (60,0%). Vale ressaltar que não foi identificada nenhuma perda auditiva do tipo condutiva (Tabela 2). O teste de igualdade de

proporções mostrou que não houve diferença significativa entre os tipos de perda auditiva quando foram comparadas ambas as orelhas ($p=0,371$).

Tabela 2 – Distribuição dos indivíduos segundo o tipo de perda auditiva tanto para a orelha direita quanto para a esquerda ($n= 20$). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

Tipo de PA	OD		OE		p-valor*
	N	%	N	%	
Condutiva	0	0,0	0	0,0	0,371
Sensorineural	9	45,0	8	40,0	
Mista	11	55,0	12	60,0	
Total	20	100	20	100	

Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

* $p < 0,05$ Teste de igualdade de proporções.

Legenda: PA (Perda auditiva); OD (Orelha direita); OE (Orelha esquerda).

A tabela 3 mostra que o grau da perda auditiva mais prevalente foi o moderado, tanto para a orelha direita (45,0%), quanto para a orelha esquerda (55,0%). Não houve nenhum grau classificado como profundo na amostra investigada. Comparando-se as proporções entre os graus de perda auditiva, observou-se que houve uma diferença estatística quanto a essas proporções ($p=0,002$), reafirmando a prevalência do grau moderado.

Tabela 3 – Distribuição dos indivíduos segundo o grau da perda auditiva tanto para a orelha direita quanto para a esquerda ($n= 20$). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

Grau	OD		OE		p-valor*
	n	%	N	%	
Leve	5	25,0	3	15,0	0,002
Moderado	9	45,0	11	55,0	
Mod. Severo	3	15,0	6	30,0	
Severo	3	15,0	0	0,0	
Profundo	0	0,0	0	0,0	
Total	20	100	20	100	

Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

* $p < 0,05$ Teste de igualdade de proporções.

Legenda: OD (Orelha direita); OE (Orelha esquerda).

Os resultados apontaram, segundo os critérios de análise do questionário (QI-AASI), que os indivíduos do estudo avaliaram entre regular (3) e satisfatório (5) o uso do dispositivo,

considerando que as respostas para cada questão variam de 1 a 5 e que os menores números (1 e 2) seriam uma avaliação negativa, 3 seria uma avaliação regular e os maiores números (4 e 5) uma avaliação positiva do paciente quanto ao uso do dispositivo eletrônico.

Tabela 4 – Distribuição da pontuação média obtida em cada pergunta do questionário QI-AASI. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

QI-AASI	Min.	Med.	Média	d.p.	Max.	P25	P75	p-valor*
Q1	3,0	5,0	4,6	0,598	5,0	4,0	5,0	
Q2	3,0	5,0	4,6	0,605	5,0	4,0	5,0	
Q3	3,0	4,0	4,0	0,795	5,0	3,0	5,0	
Q4	3,0	5,0	4,7	0,671	5,0	4,3	5,0	0,016
Q5	3,0	4,0	4,3	0,733	5,0	4,0	5,0	
Q6	3,0	4,0	4,4	0,598	5,0	4,0	5,0	
Q7	3,0	5,0	4,6	0,686	5,0	4,0	5,0	

Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

*p < 0,05 Teste não paramétrico de Friedmann.

Legenda: Mín. (valor mínimo); Med. (mediana); d.p. (desvio-padrão); Max. (valor máximo); P25 (Percentil 25); P75 (Percentil 75).

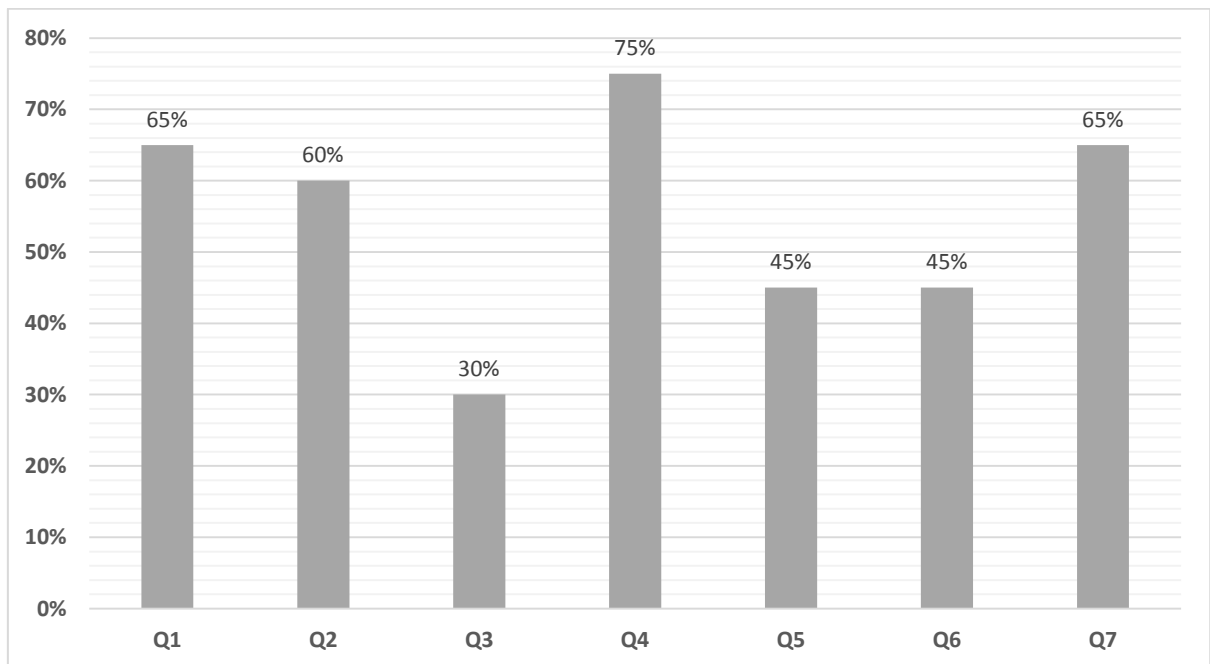
O teste de Friedmann evidenciou que houve diferença estatística ($p=0,016$) entre a pontuação média obtida em cada pergunta do questionário QI-AASI (Tabela 4). A questão 4 (Q4) foi a que apresentou maior média, e avalia o quanto vale a pena para o indivíduo utilizar o AASI. Foi comprovado estatisticamente diferença entre a média da Q3 e as médias da Q1 ($p=0,021$); Q2 ($p=0,048$); Q4 (0,008) e Q7 (0,034).

O somatório de todas as pontuações atribuídas a cada questão possibilitou a criação de um escore que variou entre 26 e 35 pontos, apresentando uma média de 31,1 pontos ($\pm 2,9$). Considerando a qualidade desse escore, uma variação entre 7 e 14 seria uma avaliação negativa; entre 15 e 21 uma avaliação regular e entre 22 e 35 uma avaliação positiva. Logo, nesse estudo a amostra como um todo avaliou positivamente o uso do dispositivo eletrônico, visto que os escores mantiveram-se entre 26 e 35 pontos, como já mencionado.

No Gráfico 1, os indivíduos estão distribuídos segundo a pontuação máxima (5) atribuída a cada questão. Observa-se que as questões mais bem avaliadas foram Q1, Q2, Q4 e Q7 que, coincidentemente, correspondem às questões que compõem o Fator 1, que avalia a

interação do indivíduo com o seu dispositivo. E as questões que tiveram menor percentual quanto a atribuição da pontuação máxima (Q3, Q5 e Q6) compõem o fator 2, que corresponde a interação do indivíduo com o seu ambiente.

Gráfico 1 – Distribuição dos indivíduos com relação à nota máxima aplicada em cada pergunta do questionário QI-AASI. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.



Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

Legenda: Q1: questão 1, Q2: questão 2, Q3: questão 3, Q4: questão 4, Q5: questão 5, Q6: questão 6 e Q7: questão 7.

Na Tabela 5, verifica-se a pontuação média obtida do escore total (bruto e ajustado) e dos fatores 1 e 2 (bruto e ajustado) na aplicação do questionário. O teste T realizado para comparar as médias obtidas em cada fator mostrou que houve diferença significativa entre a média do fator 1 e do fator 2 ($p < 0,001$). A média do fator 1 foi maior comparada ao fator 2.

O teste T foi realizado após a normalidade dos dados ter sido comprovada pelo teste de Shapiro-Wilk ($p = 0,117$), considerando que se trata de uma amostra pequena (<50 indivíduos).

Tabela 5 – Distribuição da pontuação média obtida em cada pergunta do questionário QI-AASI valor total (bruto e ajustado) e dos fatores 1 e 2 (bruto e ajustado). João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

Escore	Bruto			Ajustado		
	QI-AASI _{Total}	Fator 1	Fator 2	QI-AASI _{Total}	Fator 1	Fator 2
Min.	26,00	14,00	10,00	3,71	3,50	3,33
Med.	32,00	19,00	13,00	4,57	4,75	4,33
Média	31,05	18,35	12,70	4,44	4,59	4,23
d.p.	2,89	2,03	1,63	0,41	0,51	0,54
Max.	35,00	20,00	15,00	5,00	5,00	5,00
P25	28,25	17,25	11,00	4,04	4,31	3,67
P75	33,75	20,00	14,00	4,82	5,00	4,67
p-valor*	<0,001					

Fonte: Dados da pesquisa. João Pessoa, Paraíba, Brasil, 2017.

*p < 0,05 Teste T.

Legenda: QI-AASI_{Total} (Escore total para o Questionário Internacional – Aparelho de Amplificação Sonora Individual); Mín. (valor mínimo); Med. (mediana); d.p. (desvio-padrão); Max. (valor máximo); P25 (Percentil 25); P75 (Percentil 75).

5 DISCUSSÃO

A Síndrome de Morquio é uma doença rara causada por erro inato do metabolismo que requer uma abordagem interdisciplinar por apresentar manifestações clínicas progressivas nos diversos órgãos e sistemas, com comprometimentos visuais, esqueléticos, cardiovasculares, respiratórios e auditivos (HENDRIKSZ et al., 2013). Um dos aspectos que motivou a realização desse estudo foi que a perda auditiva adquirida por esses pacientes pode alterar a sua qualidade de vida e o outro foi o fato de a Paraíba ser um estado com percentual elevado de portadores dessa síndrome.

Analisando as características demográficas, os achados apontaram que não houve diferença significativa entre os sexos, resultado este descrito por Hendriksz et al. (2014), tendo em vista que é uma doença autossômica recessiva, caracterizada por atingir homens e mulheres na mesma proporção. No tocante à idade, a média dos participantes foi de 21,6 anos, no entanto uma única paciente atingiu 45 anos. Estudos anteriores referem que pacientes com a Síndrome de Morquio da forma mais severa sobrevivem até a segunda ou terceira décadas de vida e aqueles com a forma mais atenuada podem chegar até a sétima década de vida (KHAN et al., 2017).

Em se tratando da consanguinidade dos participantes da pesquisa, evidenciou-se um percentual elevado de 65,0%, com grau de parentesco de primeiro grau de 46,2%, justificado pela alta frequência de casamentos endogâmicos no Estado da Paraíba. De acordo com a história da sua ocupação populacional, famílias portuguesas com forte tradição de uniões consanguíneas foram os principais colonizadores desse Estado, o que favoreceu a alta prevalência de uma mesma mutação genética (BOCHERNITSAN et al., 2018).

No estudo realizado por Bochernitsan et al. (2018) com 65 pacientes brasileiros com Síndrome de Morquio distribuídos em 3 diferentes regiões, o Estado que apresentou maior número de indivíduos foi a Paraíba, com um número expressivo de 17 pacientes de um total de 30 da região nordeste.

Observou-se, ainda, que aproximadamente metade (45,0%) dos pacientes investigados relatou ter pelo menos um irmão com a mesma síndrome. Esse percentual torna-se expressivo considerando que a síndrome refere-se a uma herança autossômica recessiva e, geneticamente, a probabilidade de sua ocorrência é de 25,0% (KHAN et al., 2017). Tal achado sugere que os profissionais de saúde estejam mais atentos a esses indivíduos para investigar possíveis familiares acometidos por essa mesma síndrome de modo que eles possam fazer uso da tecnologia e melhorar sua qualidade de vida.

Quanto à reposição enzimática, 95,0% dos pacientes encontram-se em uso dessa terapia, por meio da infusão intravenosa, realizada semanalmente nos centros cadastrados na

Paraíba. Segundo Hendriksz et al. (2014), esse tipo de tratamento restaura ou substitui a enzima deficiente, amenizando as manifestações clínicas e impedindo o avanço da doença.

Nas mucopolissacaridoses (MPS), a perda auditiva é uma das manifestações clínicas mais comuns entre os achados otorrinolaringológicos, evidenciada no estudo de Gönüldas et al. (2014), em que 99,0% dos pacientes com MPS investigados apresentaram perda auditiva, de um universo de 76 indivíduos.

De acordo com Godinho, Keogh e Eavey (2003), cerca de 30,0% das perdas auditivas genéticas associam-se a uma síndrome e, aproximadamente, 400 síndromes estão associadas com perda auditiva. A deficiência auditiva em crianças sindrômicas pode ser condutiva, mista ou sensorineural. Na Síndrome de Morquio é muito comum o achado de perda auditiva condutiva secundária à otite média serosa. Todavia, vários pacientes apresentam perda auditiva sensorineural. Segundo Santos et al. (2011), o componente sensorineural da perda auditiva é atribuído a disfunção das células ciliadas internas, a presença de depósitos lisossômicos nas estruturas cocleares e ao acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGS) no citoplasma dos gânglios espirais e vestibulares.

No presente estudo, não foi encontrada nenhuma perda auditiva condutiva e observou-se a prevalência do tipo mista para ambas as orelhas. Hendriksz et al. (2013) e Simmons et al. (2005) acreditam que a perda auditiva mista seja resultado da associação do acúmulo de GAGS nas duas regiões (OM e OI).

Com a finalidade de amenizar o impacto da perda auditiva e das inúmeras fragilidades que surgem no decorrer da vida dos portadores da Síndrome de Morquio, as tecnologias em saúde podem ser empregadas como coadjuvantes na promoção, reabilitação e cuidado em saúde desses indivíduos. O AASI mostra-se como uma tecnologia dura, não invasiva, que contribui para a melhora da comunicação e das relações interpessoais (SANTOS; FROTA; MARTINS, 2016).

Neste estudo, todos os participantes faziam uso de AASI bilateral para perdas auditivas com prevalência de grau moderado para ambas as orelhas. Com base no questionário aplicado, evidenciou-se satisfação elevada dos usuários após o período de aclimatização de 3 meses, corroborando com um estudo comparativo realizado com idosos com deficiência auditiva bilateral, com um tempo mais prolongado de uso (6 meses) do AASI (HUMES et al.2003).

A partir da aplicação do QI-AASI, constatou-se que, de uma maneira geral, os participantes desta pesquisa apresentaram-se muito satisfeitos com seus aparelhos auditivos. Os resultados evidenciaram escores totais de 26 a 35, com média de 31,1 pontos. Logo, a

amostra como um todo avaliou positivamente o uso do dispositivo eletrônico, ratificando os achados encontrados por Teixeira et al. (2008) e Broca e Scharlach (2014) em uma população de deficientes auditivos, que apontaram a eficácia no uso dessa tecnologia, mesmo não apresentando a Síndrome de Morquio.

Da mesma forma, Moda et al. (2013) e Picinini et al. (2017) descreveram em seu estudo escores elevados nas respostas do questionário QI-AASI, indicando que o grupo estudado apresentava atitudes positivas em relação ao uso do AASI e demonstrando satisfação com os resultados da sua adaptação.

Embora a satisfação seja quantificada com a aplicação do questionário, esse aspecto é algo subjetivo de cada indivíduo acerca das suas expectativas e necessidades, representando seu ponto de vista em relação aos benefícios oferecidos pelo AASI. Desse modo, essa avaliação é necessária para mostrar a efetividade proporcionada pelo dispositivo, além do ambiente clínico (AURELIO et al., 2012; BROCA; SCHARLACH, 2014).

A maioria dos indivíduos (65,0%) referiu usar o AASI por tempo superior a 8 horas, concordando com o encontrado na pesquisa de Broca e Scharlach (2014) que mostrou que os usuários utilizavam a amplificação sonora mais que oito horas por dia, o que demonstra que as próteses auditivas fazem parte integrante do dia a dia destes indivíduos.

De forma geral, o período de aclimatização com o uso do aparelho auditivo está diretamente relacionado com o tempo de uso, com melhora progressiva das habilidades auditivas e no reconhecimento de fala das novas pistas auditivas (MODA et al., 2013).

Ao serem questionados sobre o uso do AASI, 60,0% dos entrevistados referiram que o aparelho contribuiu muito em situações do seu cotidiano para ouvir melhor. Tal resultado reflete a importância desse dispositivo nas atividades diárias desses indivíduos, nas situações de escuta, na sua própria autonomia e na maneira de se relacionar com seu meio (KAPPEL; MORENO; BUSS, 2011).

Quanto ao grau de dificuldade nas situações que gostariam de ouvir melhor, os sujeitos relataram pouca dificuldade (média de pontuação 4,0). Isso ilustra que o uso do AASI contribuiu na melhora da compreensão das informações sonoras, minimizando as dificuldades provocadas pela privação auditiva (KAPPEL; MORENO; BUSS, 2011). E, ainda, que 30% dessa amostra referiram não ter nenhuma dificuldade após o seu uso, demonstrando a eficácia do aparelho e a contribuição positiva deste na vida dessas pessoas.

Considerando a avaliação satisfatória dos indivíduos quanto ao uso do AASI, observou-se que 75,0% referiram “valer muito a pena o uso do aparelho”. Tais achados sugerem uma melhoria significativa na qualidade de vida desses indivíduos após a utilização

do dispositivo. Peruzzo, Dioni e Quevedo (2015) afirmam que uma das formas de diminuir o impacto da perda auditiva na vida de um indivíduo é o uso do AASI, tornando a comunicação e as atividades diárias mais prazerosas.

No tocante aos prejuízos que a perda auditiva pode provocar no exercício de suas atividades e na sua relação com outras pessoas, 45,0% dos entrevistados referiram que essas atividades não foram afetadas após o uso do AASI, bem como 45,0% relataram não haver nenhuma interferência nas suas relações interpessoais. Resultados semelhantes foram descritos no estudo de Broca e Scharlach (2014) com 22 usuários de AASI bilateral.

Nesta pesquisa evidenciou-se que, mesmo com pouco tempo de estimulação auditiva bilateral, que foi de 3 meses, 65,0% dos pacientes perceberam melhora significativa na sua qualidade de vida (expressaram “muito mais alegria de viver”) com o uso efetivo do AASI, resultado traduzido pela alta pontuação média de 31,1 pontos, considerando a máxima de 35 pontos. Tais achados corroboram o estudo realizado por Teixeira et al. (2008) em que 68,0% dos indivíduos melhoraram sua qualidade de vida após o uso do dispositivo eletrônico.

Os resultados apresentados neste estudo foram congêneres a outro realizado em Rondônia. Embora a amostra não tenha sido com pacientes portadores da Síndrome de Morquio, os indivíduos investigados avaliaram positivamente o uso do AASI após período de aclimatização de três meses (ARAKAWA et al., 2010).

Ao avaliar a relação do indivíduo com o seu AASI, através do fator 1, os resultados apontaram uma média de 19 pontos, sendo uma média alta considerando o máximo de pontos permitido nesse fator (20 pontos). Esse resultado reitera a relação positiva do indivíduo com o seu AASI, refletindo o benefício de seu uso. De acordo com Aurélio et al. (2012), o benefício fornecido pela amplificação influencia na qualidade de vida do usuário, tanto nas atividades de escuta como no relacionamento social e emocional.

Quanto à relação do indivíduo com o seu meio ambiente, os resultados mostraram-se satisfatórios, visto que a média obtida nesse fator foi de 13 pontos e a pontuação máxima permitida seria de 15 pontos. Tal achado aponta um aspecto importante na avaliação desse dispositivo, por considerar a interação do indivíduo com o meio em que está inserido, incluindo sua rede de apoio e suas relações no convívio social. Segundo Kappel, Moreno e Buss (2011), a adaptação ao aparelho auditivo abrange a capacidade de compreender adequadamente as informações sonoras, mas principalmente a maneira de se relacionar com o meio em que se vive.

Nesse contexto, é importante reconhecer o papel da rede de apoio dos indivíduos que apresentam essa limitação auditiva, visto que a dificuldade de se comunicar pode estabelecer

situações de isolamento, impactando social e psicologicamente na vida dessas pessoas (PICININI et al., 2017).

A aplicação do questionário possibilita ao indivíduo que utiliza o AASI avaliar as melhorias da amplificação sonora com o uso do dispositivo e, conseqüentemente, motiva-o a fazer o uso efetivo do aparelho, influenciando positivamente no seu dia a dia (PICININI et al., 2017).

Os benefícios advindos do uso do dispositivo eletrônico refletem também na qualidade da assistência e na relação usuário-profissional em todos os níveis de atenção à saúde. Desse modo, o AASI torna-se relevante, considerando o seu papel na qualificação da escuta, evidenciado pelo estabelecimento do diálogo e do vínculo com a equipe multiprofissional de saúde (TEDESCO; JUNGES, 2013).

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente pesquisa teve como base uma avaliação objetiva de uma tecnologia que se mostrou eficaz e com boa aceitação por parte dos portadores de Síndrome de Morquio usuários de AASI bilateral.

Levando-se em consideração a análise detalhada das informações obtidas no questionário, pode-se afirmar que o AASI é uma ferramenta válida no fomento da comunicação entre os profissionais de saúde e os pacientes estudados, bem como promove a integração do deficiente auditivo no ambiente social, no relacionamento com a família e na Atenção Primária à Saúde.

Dessa forma, algumas recomendações tornam-se válidas considerando a importância que deve ser dada a essa síndrome:

- A alta prevalência de perda auditiva no quadro clínico da Síndrome de Mórquio demonstra a necessidade de seguimento auditivo, desde o diagnóstico da doença até o monitoramento dessa função em exames periódicos ao longo da vida;
- Implementação ou manutenção de um serviço de Saúde Auditiva atuante no Estado da Paraíba, pela alta prevalência dessa patologia no Estado.
- Aconselhamento genético dos portadores da Síndrome de Mórquio para que seja evitada a consanguinidade;
- Fortalecimento da rede de apoio social aos portadores dessa síndrome, desde o núcleo familiar até os níveis institucionais;
- Consolidação da Rede de Atenção à Saúde desses portadores de doenças raras, centrada na melhoria da assistência a partir de uma abordagem interdisciplinar e multiprofissional.

Considerando a relevância da temática, principalmente por abordar uma síndrome considerada rara, muitas vezes desconhecida pelos próprios serviços de saúde, mas com alta prevalência no Estado da Paraíba, sugere-se que outros estudos sejam realizados para que possam investigar outros aspectos inerentes a essa população para subsidiar a qualificação da assistência a esses indivíduos.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, K. Avaliação dos resultados da intervenção. In: ALMEIDA, K.; IORIO, M. C. M. **Próteses auditivas: fundamentos teóricos e aplicações clínicas**. 2. ed. São Paulo: Lovise, 2003.
- ARAKAWA, A. M. A Avaliação da Satisfação dos Usuários de AASI na Região Amazônica. **Arq. Int. Otorrinolaringol.** São Paulo, v. 14, n. 1, p. 38-44, 2010.
- ASLAM, R. et al. Subjective and objective assessment of hand function in mucopolysaccharidosis IV A patients. **JIMD Rep.** v. 9, p. 59-65, 2013.
- AURÉLIO, F. S. et al. Satisfação de pacientes protetizados em um serviço de alta complexidade. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology.** São Paulo, v. 78, n. 5, 2012.
- BENTO, R. F.; MINITI, A.; MARONE, S. A. M. **Tratado de otologia**. São Paulo: FAPESP, 1998.
- BEVILACQUA, M. C. Questionário Internacional – Aparelho de Amplificação Sonora Individual (QI-AASI). In: COX, R. M.; STEPHENS, D.; KRAMER, S. E. Translations of the International Outcome Inventory for Hearing Aids (IOI-HA). **Int. J. Audiol.**, v. 41, p 3-26, 2002.
- BOCHERNITSAN, A. N. et al. Spectrum of GALNS mutations and haplotype study in Brazilian patients with Mucopolysaccharidosis type IVA. **Meta Gene**, v. 16. p. 77-84, 2018.
- BOÉCHAT, E. M. et al. **Tratado de audiologia**. 2. ed. São Paulo: Santos, 2015.
- BRASIL. Conselho Nacional de Saúde. **Resolução 466/2012**. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html>. Acesso em: 17 out. 2016.
- _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Básica. Secretaria de Vigilância em Saúde. **Política Nacional de Promoção da Saúde**. Brasília, 2006.
- _____. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Atenção Básica**. Ministério da Saúde, Brasília, 2012.
- _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Portaria nº 587, de 07 de outubro de 2004**. Brasília, 2004.
- _____. Conselho Nacional de Secretários de Saúde. **Atenção Primária e Promoção da Saúde**. Brasília, 2011.
- BROCA, V. S.; SCHARLACH, R. C. O uso de questionários de autoavaliação na validação dos resultados do processo de seleção e adaptação de dispositivo eletrônicos de amplificação sonora individual. **CEFAC**, v. 16, n. 6, p. 1808-1819, 2014.
- CFFA – CONSELHO BRASILEIRO DE FONOAUDIOLOGIA. **Padronização internacional em audiometria ISO 8253-1**. Disponível em: <<http://www.fonoaudiologia.org.br/cffa/wp-content/uploads/2013/07/manual-iso.pdf>>. Acesso em 19 out. 2017.

_____. **Resolução CFFA 490/2016**. Disponível em:

<<http://www.fonoaudiologia.org.br/cffa/wp-content/uploads/2013/07/res-490-2016-codigo-de-etica.pdf>>. Acesso em: 16 out. 2017.

COX, R. M.; ALEXANDER, G. C. The International Outcome Inventory for Hearing Aids (IOI-HA): psychometric properties of the english version. **Int j. Audiol**, p. 5-30, 2002.

FENZL, C. R.; TERAMOTO, K.; MOSHIRFAR, M. Ocular manifestations and management recommendations of lysosomal storage disorders I: mucopolysaccharidoses. **Clin Ophthalmol**, p. 44-1633, 2015.

GODINHO, R.; KEOGH, I.; EAVEY, R. Perda auditiva genética. **Rev. Bras. Otorrinolaringol**. São Paulo, v. 69, n. 1, 2003.

GÖNÜLDAS, B. et al. Mucopolysaccharidosis: Otolaryngologic findings, obstructive sleep apnea and accumulation of glucosaminoglycans in lymphatic tissue of the upper airway. **Int. J Pediatric Otorhinolaryngol** , v. 78, n. 6, p. 9-944, 2014.

GUARANY, N. R. et al. Mucopolysaccharidosis: Caregiver Quality of Life. **Journal of Inborn Errors of Metabolism & Screening**, 2015.

HENDRIKSZ, C. J. et al. Review of clinical presentation and diagnosis of mucopolysaccharidosis IVA. **Mol Genet Metab**, v. 110, p. 54-64, 2013.

_____. C. J. et al. International guidelines for the management and treatment of morquio a syndrome. **American Journal of medical genetics**, p. 11-25, 2014.

HUMES, L. E. WILSON, D. L. An examination of changes in hearing-aid performance and benefit in the elderly over a 3 year period of hearing-aid use. **J. Speech Lang Hear Res**, v. 46. n. 1, p. 45-137, 2003.

KAPPEL, V.; MORENO, A. C. P.; BUSS, C. H. Plasticidade do sistema auditivo: considerações teóricas. **Brasilian Journal of Otorhinolaryngology**, v. 69, p. 589-595, 2011.

KHAN, S. et al. Mucopolysaccharidosis IVA and glycosaminoglycans. **Mol Genet Metab**, v. 120, p. 78-95, 2017.

KUMAR, P.; HARATI, P.; RASHIKA, S. Audiological outcomes in cases with mucopolysaccharidoses (Morquio' disease). **Indian Journal Otology**, v. 20, p. 75-78, 2014.

LAKATOS, E. M.; MARCONI, M. A. **Fundamentos de metodologia científica: técnicas de pesquisa**. 7. ed. São Paulo: Atlas, 2010.

LAVRAS, C. Atenção Primária à Saúde e a Organização de Redes Regionais de Atenção à Saúde no Brasil. **Saúde Soc**. São Paulo, v.20, n.4, p.867-874, 2011.

LOPES, A. C.; MUNHOZ, G. S.; BOZZA, A. Audiometria tonal liminar e de Altas Frequências. In: BOÉCHAT, E. M. et al. **Tratado de audiologia**. 2. ed. São Paulo: Santos, 2015

MAGALHÃES, F. F.; MONDELL, M. F. C. G. Avaliação da satisfação dos usuários de aparelho de amplificação sonora individual – revisão da literatura. **CEFAC**, v. 13, n. 3, p. 552-558, 2011.

MODA, I. et al. Evaluation of hearing aid user satisfaction. **CEFAC**, v. 15, n. 4, p. 778-784, 2013.

MOMENSOHN-SANTOS, T. M.; RUSSO, I. C. P. **Prática da Audiologia clínica**. 6. ed. São Paulo: Cortez, 2007.

MONTAÑO, A. M. et al. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. **J Inherit Metab Dis**, v. 30, p. 165-174, 2007.

MUENZER, J. Overview of the mucopolysaccharidoses. **Rheumatology**, v. 50, p. 4-12, 2011.

PEREIRA, R. C. **Prótese auditiva**. Rio de Janeiro: Revinter, 2015.

PICININI, T. A. et al. Restriction in social participation and satisfaction with hearing aids – a study on post-fitting. **Audiology Communication Research**, v. 22, 2017.

POLANCZYK, C. A.; VANNI, T.; KUCHENBECKER, R. S. Avaliação de Tecnologias em Saúde no Brasil e no contexto internacional. In: NITA, M. E. et al. **Avaliação de Tecnologias em Saúde: Evidência clínica, análise econômica e análise de decisão**. Porto Alegre: Artmed, 2010.

PRATES, L. P. C. S.; IÓRIO, M. C. M. Aclimatização: estudo de reconhecimento de fala em usuários de próteses auditivas. **Pró-fono**, v. 18, n. 3, p. 259-266, 2006.

PRODANOV, C. C.; FREITAS, E. C. **Metodologia do trabalho científico: métodos e técnicas da pesquisa e do trabalho acadêmico**. 2. ed. Novo Hamburgo: Feevale, 2013.

SANTOS, S. et al. Hearing Loss and Airway Problems in Children with Mucopolysaccharidoses. **Acta Otorrinolaringol. Esp.**, v. 62, n. 6, p. 411-417, 2011.

SANTOS, T. M. M.; RUSSO, I. C. P. **Prática de audiologia clínica**. 8. ed. São Paulo: Cortez, 2016.

SBF – SOCIEDADE BRASILEIRA DE FONOAUDIOLOGIA. **Guia de orientações na avaliação audiológica básica**. Disponível em: <<http://www.fonosp.org.br/wordpress/wp-content/uploads/2017/06/manualdeaudiologia2017pdf.pdf>>. Acesso em 12 out. 2017.

SANTOS, Z. M. S. A.; FROTA, M. A.; MARTINS, A. B. T. **Tecnologias em saúde: da abordagem teórica a construção e aplicação no cenário do cuidado**: Fortaleza: Eduece, 2016.

SILVA, T. O. et al. Prevalência de Mucopolissacaridose IV na Paraíba: Um Efeito Fundador? In: XX ENGENE – ENCONTRO DE GENÉTICA DO NORDESTE, 04 A 07 de novembro de 2014, Campina Grande, 2014.

SIMMONS, M. A. et al. Otorhinolaryngological manifestations of the mucopolysaccharidoses. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, v. 69, p. 589-595, 2005.

TEDEDESCO, J. R.; JUNGES, J. R. Desafios da prática do acolhimento de surdos na atenção primária. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 29, n. 8, p. 1685-1689, 2013.

TEIXEIRA, C. F.; AUGUSTO, L. G. S.; NETO, S. S. C. Prótese auditiva; satisfação do usuário com sua prótese e com seu meio ambiente. **CEFAC**, São Paulo, v. 10, n. 2, p. 245-253, 2008.

TURNES, Antonio. Luis Morquio, fundador de La Sociedad Uruguaya de Pediatría. **Archivos de Pediatría Del Uruguay**, Montevideo, v. 86, n. 3, p. 165-166, 2015.

APÊNDICES

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Prezado (a) Senhor (a),

Eu, Cristianne Baracuhy de Mello, pesquisadora e aluna do Programa de Pós-graduação em Saúde da Família da Faculdade de Enfermagem Nova Esperança – FACENE, solicito sua participação e contribuição para o desenvolvimento desta pesquisa, intitulada: “AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO ”, que será realizada no Centro de Saúde Nova Esperança, tendo como objetivos: avaliar o uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) em portadores da Síndrome de Morquio com perda auditiva, no Estado da Paraíba; caracterizar demograficamente os indivíduos com Síndrome de Morquio, com perda auditiva, usuários de AASI, no Estado da Paraíba; identificar o grau de satisfação e alterações da qualidade de vida com o uso efetivo deste dispositivo.

Este estudo justifica-se pela necessidade de obtenção de maiores informações sobre a satisfação dos usuários de AASI com Síndrome de Morquio, cuja incidência é alta no Estado da Paraíba, constituindo um problema de relevância em Saúde Pública. Apesar dos avanços tecnológicos dos sistemas de amplificação sonora, a satisfação do usuário continua sendo um desafio para os audiologistas.

A realização desta pesquisa só será possível com a sua participação, a partir do seu consentimento. Por isso, solicitamos sua colaboração. Informamos que será garantido seu anonimato, bem como assegurada sua privacidade e o direito de autonomia referente à liberdade de participar ou não da pesquisa, bem como o direito de desistir da mesma e que não será efetuada nenhuma forma de gratificação da sua participação.

Ressalto que os dados serão coletados através de um questionário, no qual o (a) senhor (a) responderá a algumas perguntas sobre a temática em questão. Estas farão parte de uma pesquisa que, poderá ser divulgada em eventos científicos, periódicos e outros tanto e em nível nacional ou internacional. Por ocasião da publicação dos resultados, o nome do (a) senhor (a) será mantido em sigilo.

A sua participação na pesquisa é voluntária e, portanto, o (a) senhor (a) não é obrigado (a) a responder ou fornecer as informações solicitadas pelas pesquisadoras. Caso decida não participar do estudo, ou resolver a qualquer momento desistir do mesmo, não sofrerá nenhum

dano, nem haverá modificação na assistência caso esteja recebendo. A pesquisa poderá apresentar risco relacionado ao constrangimento aos participantes. Importa dizer que os riscos apresentados por esta pesquisa serão mínimos comparados aos benefícios que trarão para a contribuição do aumento do acervo para estudantes e profissionais que possuem interesse sobre a temática em questão.

A pesquisadora e o Comitê de Ética em Pesquisa estarão a sua disposição para quaisquer esclarecimentos que considere necessário em qualquer etapa da pesquisa. Vale ressaltar que durante todas as etapas da presente pesquisa serão cumpridas todas as determinações constantes da Resolução 466/2012 CNS e suas complementares, que disciplinam as pesquisas envolvendo seres humanos no Brasil.

Diante do exposto, agradecemos sua contribuição na realização da pesquisa.

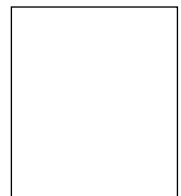
Eu, _____, concordo em participar desta pesquisa, declarando que cedo os direitos do material coletado, que fui devidamente esclarecido (a), estando ciente dos objetivos da pesquisa, justificativa, riscos e benefícios, e sobre a liberdade de retirar o consentimento sem que isso me traga qualquer prejuízo.

Estou ciente de que receberei uma cópia deste documento rubricada na primeira folha e assinada a última por mim e pela pesquisadora responsável, em duas vias, de igual teor, ficando uma via sob meu poder e outra em poder da pesquisadora responsável.

João Pessoa _____/_____/2016.

Cristianne Baracuchy de Mello
(Pesquisadora responsável)

Participante da Pesquisa/Testemunha



Endereço da Pesquisadora responsável: Rua Zulmira Felix de Carvalho, 155 Miramar Cep: 58033-120 João Pessoa/PB

Endereço CEP: Av Frei Galvão, 12. Gramame, João Pessoa – PB. Cep: 58067-695. E-mail: cep@facene.com.br. Fone de contato: 21064777.

APÊNDICE B

TERMO DE CONSENTIMENTO PARA O RESPONSÁVEL DE MENOR

Eu, Cristianne Baracuhy de Mello, pesquisadora e aluna do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Família da Faculdade de Enfermagem Nova Esperança – FACENE, solicito sua participação e contribuição para o desenvolvimento desta pesquisa, intitulada: “AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO ”, que será realizada no Centro de Saúde Nova Esperança, tendo como objetivos: avaliar o uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) em portadores da Síndrome de Morquio com perda auditiva, no Estado da Paraíba; caracterizar demograficamente os indivíduos com Síndrome de Morquio, com perda auditiva, usuários de AASI, no Estado da Paraíba; e identificar o grau de satisfação e alterações da qualidade de vida com o uso efetivo desse dispositivo.

Esse estudo justifica-se pela necessidade de obtenção de maiores informações sobre a satisfação dos usuários de AASI com Síndrome de Morquio, cuja incidência é alta no Estado da Paraíba, constituindo um problema de relevância em Saúde Pública. Apesar dos avanços tecnológicos dos sistemas de amplificação sonora, a satisfação do usuário continua sendo um desafio para os audiologistas.

A realização desta pesquisa só será possível com a participação do(a) menor, a partir do seu consentimento. Por isso, solicito sua colaboração e informo que será garantido seu anonimato, bem como assegurada sua privacidade e o direito de autonomia referente à liberdade de participar ou não da pesquisa, bem como o direito de desistir da mesma, e que não será efetuada nenhuma forma de gratificação da participação do(a) menor.

Ressalto que os dados serão coletados através de um questionário, no qual o menor responderá a algumas perguntas sobre a temática em questão. Estas farão parte de uma pesquisa que poderá ser divulgada em eventos científicos, periódicos e outros, em nacional ou internacional. Por ocasião da publicação dos resultados, o nome do(a) menor será mantido em sigilo.

Os participantes da pesquisa não serão submetidos a nenhum procedimento invasivo, apenas emitirão opinião sobre a temática. Portanto, não há risco físico. Os riscos que eventualmente venham a ocorrer serão de natureza emocional no que se diz respeito a possíveis constrangimentos de qualquer ordem durante a entrevista.

A realização desta pesquisa só será possível com a colaboração da(o) menor. A participação do(a) mesmo(a) é voluntária e, portanto, não é obrigado(a) a fornecer as informações e/ou colaborar com as atividades solicitadas pela pesquisadora. Caso decida não participar da pesquisa, ou resolver a qualquer momento desistir da mesma, não sofrerá nenhum dano.

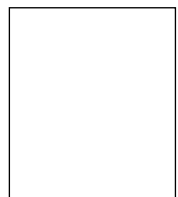
Diante do exposto, agradeço a sua contribuição, o que tornará possível a realização desta pesquisa, e estou à disposição para qualquer esclarecimento que considere necessário em qualquer etapa da pesquisa.

Eu, _____, responsável pelo (a) menor participante da pesquisa, declaro que fui devidamente esclarecido (a), estando ciente do objetivo da pesquisa, bem como do direito de desistir a qualquer momento, com a liberdade de tirar o consentimento sem que traga qualquer prejuízo à sua assistência. Dou o meu consentimento para que o(a) menor participe desta pesquisa e para a publicação dos resultados. Estou ciente de que receberei uma cópia deste documento rubricada a primeira página e assinada a última por mim e pela pesquisadora responsável, em duas vias, de igual teor, ficando uma via sob meu poder e outra em poder da pesquisadora responsável.

João Pessoa _____/_____/2016.

Cristianne Baracuchy de Mello
(Pesquisadora responsável)

Responsável legal pelo(a) menor/Testemunha



Endereço da Pesquisadora responsável: Rua Zulmira Felix de Carvalho, 155, Miramar. Cep: 58033-120. João Pessoa/PB.

Endereço do CEP: Av. Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa/PB. Cep: 58067-695. E-mail: cep@facene.com.br. Fone de contato: 21064777.

APÊNDICE C

TERMO DE ASSENTIMENTO

Você está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO”.

Este estudo, que será realizado no Centro de Saúde Nova Esperança, tem como objetivos: avaliar o uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) em portadores da Síndrome de Morquio com perda auditiva, no Estado da Paraíba; caracterizar demograficamente os indivíduos com Síndrome de Morquio, com perda auditiva, usuários de AASI, no Estado da Paraíba e identificar o grau de satisfação e alterações da qualidade de vida com o uso efetivo desse dispositivo.

Este estudo justifica-se pela necessidade de obtenção de maiores informações sobre a satisfação dos usuários de AASI com Síndrome de Morquio, cuja incidência é alta no Estado da Paraíba, constituindo um problema de relevância em Saúde Pública. Apesar dos avanços tecnológicos dos sistemas de amplificação sonora, a satisfação do usuário continua sendo um desafio para os audiologistas.

A realização desta pesquisa só será possível com a sua participação, a partir do seu consentimento. Por isso, solicitamos sua colaboração e informamos que será garantido seu anonimato, bem como assegurada sua privacidade e o direito de autonomia referente à liberdade de participar ou não da pesquisa, bem como o direito de desistir da mesma, e que não será efetuada nenhuma forma de gratificação da sua participação.

Ressaltamos que os dados serão coletados através de um questionário, no qual o(a) senhor(a) responderá a algumas perguntas sobre a temática em questão. Estas farão parte de uma pesquisa que poderá ser divulgada em eventos científicos, periódicos e outros, em nível nacional ou internacional. Por ocasião da publicação dos resultados, o nome do(a) senhor(a) será mantido em sigilo.

A sua participação na pesquisa é voluntária e, portanto, o(a) senhor(a) não é obrigado(a) a responder ou fornecer as informações solicitadas pelas pesquisadoras. Caso decida não participar do estudo, ou resolver a qualquer momento desistir do mesmo, não sofrerá nenhum dano, nem haverá modificação na assistência, caso esteja recebendo. A pesquisa poderá apresentar risco relacionado ao constrangimento aos participantes. Importa dizer que os riscos apresentados por esta pesquisa serão mínimos comparados aos benefícios

que trará para a contribuição do aumento do acervo para estudantes e profissionais que possuem interesse sobre a temática em questão.

A pesquisadora e o Comitê de Ética em Pesquisa estarão a sua disposição para quaisquer esclarecimentos que considere necessário em qualquer etapa da pesquisa. Vale ressaltar que durante todas as etapas da presente pesquisa serão cumpridas todas as determinações constantes da Resolução 466/2012 CNS e suas complementares, que disciplinam as pesquisas envolvendo seres humanos no Brasil.

Diante do exposto, agradecemos sua contribuição na realização da pesquisa.

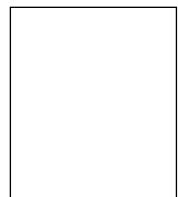
Eu, _____, concordo em participar desta pesquisa, declarando que cedo os direitos do material coletado, que fui devidamente esclarecido(a), estando ciente dos objetivos da pesquisa, justificativa, riscos e benefícios, e sobre a liberdade de retirar o consentimento, sem que isso me traga qualquer prejuízo.

Estou ciente de que receberei uma cópia deste documento rubricada na primeira folha e assinada a última por mim e pela pesquisadora responsável, em duas vias, de igual teor, ficando uma via sob meu poder e outra em poder da pesquisadora responsável.

João Pessoa _____/_____/2016.

Cristianne Baracuchy de Mello
(Pesquisadora responsável)

Participante da Pesquisa/Testemunha



Endereço da Pesquisadora responsável: Rua Zulmira Felix de Carvalho, 155, Miramar. Cep: 58033-120. João Pessoa/PB.

Endereço do CEP: Av. Frei Galvão, 12, Gramame, João Pessoa/PB. Cep: 58067-695. E-mail: cep@facene.com.br. Fone de contato: 21064777.

APÊNDICE D

TERMO DE COMPROMISSO DA PESQUISADORA RESPONSÁVEL

Declaro que conheço e cumprirei as Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 466/2012 e suas Complementares, em todas as fases da pesquisa intitulada **AValiação DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO**.

Comprometo-me a submeter o protocolo à PLATBR, devidamente instruído ao CEP, aguardando o pronunciamento deste, antes de iniciar a pesquisa, a utilizar os dados coletados exclusivamente para os fins previstos no protocolo, a tornar públicos os resultados desta investigação tão logo sejam consistentes, sendo estes favoráveis ou não, e a enviar o relatório final pela PLATBR, via Notificação ao Comitê de Ética em Pesquisa Facene/Famene até o mês de setembro de 2017, como previsto no cronograma de execução da pesquisa.

Em caso de alteração do conteúdo do projeto (número de sujeitos de pesquisa, objetivos, título etc.), comprometo-me a comunicar o ocorrido em tempo real, através da PLABR, via Emenda.

Declaro que irei encaminhar os resultados da pesquisa para publicação em revistas, congressos, seminários etc., com os devidos créditos aos pesquisadores associados integrantes do projeto, como também que os resultados do estudo serão divulgados à Associação dos Portadores de Mucopolissacaridoses do Estado da Paraíba – ASPAMPS/PB e ao Centro de Saúde Nova Esperança, como preconiza a Resolução 466/2012 MS/CNS e a Norma Operacional N° 001/2013 MS/CNS.

Estou ciente das penalidades que poderei sofrer caso infrinja qualquer um dos itens da referida Resolução.

João Pessoa, 23 de novembro de 2016.

Assinatura da pesquisadora responsável

ANEXOS

Anexo 1



APÊNDICE C - TERMO DE ANUÊNCIA

Declaramos para os devidos fins que estamos de acordo com a execução do projeto de pesquisa intitulado: “AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL COM SÍNDROME DE MORQUIO”, que terá como pesquisadora responsável a aluna Cristianne Baracuchy de Mello, com o apoio dessa instituição.

O CENTRO DE SAÚDE NOVA ESPERANÇA está ciente de suas responsabilidades como Instituição Coparticipante do projeto de pesquisa e de seu compromisso em verificar seu desenvolvimento para que se possa cumprir os requisitos da Resolução CNS 466/2012 e suas Complementares, como também, no resguardo da segurança e bem-estar dos participantes da pesquisa por ela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar.

João Pessoa, 21 de setembro de 2016.


Centro de Saúde Nova Esperança

Cláudia Made de Lima Carvalho
CPF: 135253
Responsável Técnica

Nome e carimbo do responsável

Anexo 2



Escola de Enfermagem Nova Esperança Ltda,
 Mantenedora da Escola Técnica de Enfermagem Nova Esperança – CEM, da
 Faculdade de Enfermagem Nova Esperança, - FACENE, da
 Faculdade de Medicina Nova Esperança – FAMENE e da
 Faculdade de Enfermagem Nova Esperança de Mossoró – FACENE/RN

CERTIDÃO

Com base na Resolução CNS 466/2012 que regulamenta a ética da pesquisa em Seres Humanos, o Comitê de Ética em Pesquisa das Faculdades Nova Esperança, em sua 6ª Reunião Extraordinária realizada em 25 de novembro 2016, após análise do Parecer Consubstanciado de Emenda foi APROVADO, o projeto de pesquisa intitulado "AVALIAÇÃO DA SATISFAÇÃO DOS USUÁRIOS DE APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL NA SÍNDROME DE MORQUIO". Protocolo CEP: 189/2016 e CAAE: 62298116.8.0000.5179, Pesquisadora Responsável: CRISTIANNE BARACUHY DE MELLO e dos Pesquisadores Associados: DÉBORA RAQUEL SOARÉS GUEDES TRIGUEIRO; MAURUS MARQUES DE ALMEIDA HOLANDA; DAIANE MEDEIROS DA SILVA; ALINE GOMES BITTENCOURT; MARCOS ALEXANDRE DA FRANCA PEREIRA.

Esta certidão não tem validade para fins de publicação do trabalho, certidão para este fim será emitida após apresentação do relatório final de conclusão da pesquisa, com previsão para outubro de 2018, nos termos das atribuições conferidas ao CEP pela Resolução já citada.

João Pessoa, 29 de agosto de 2018.

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Rosa Rita da Conceição Marques'.

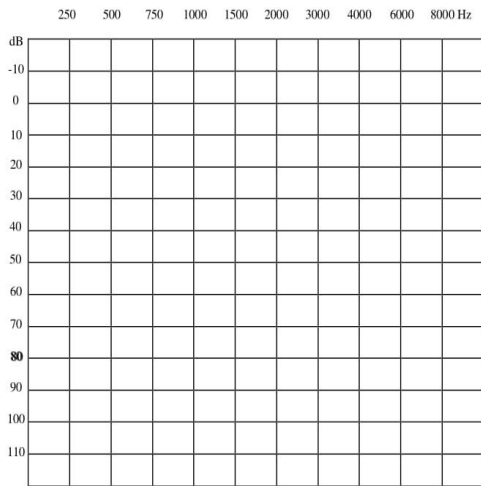
Rosa Rita da Conceição Marques
 Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa - FACENE/FAMENE

Anexo 3

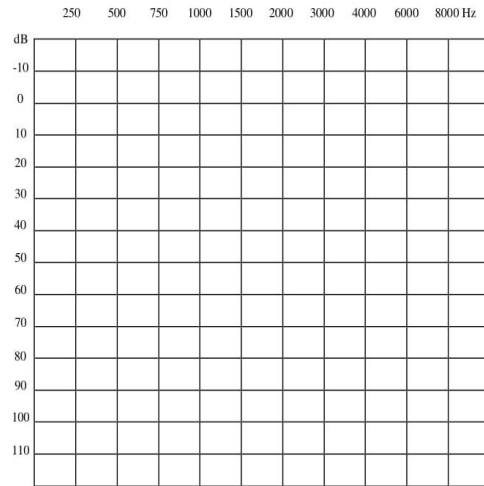
Nome: _____
 Data de Nascimento: _____ Idade: _____ Sexo: () F () M
 Consaguinidade: () sim () não Grau de parentesco: () 1º grau () 2º grau () 3º grau
 () 4º grau () outros _____ Irmãos com a síndrome de Morquio () sim () não
 Quantidade de irmãos com a síndrome de Morquio: () 1 () 2 () 3 () 4 () outros _____
 Audiômetro: GSI 68 Última calibração: _____ Data do exame: _____

AUDIOMETRIA

OUVIDO DIREITO



OUVIDO ESQUERDO



MASC	VA	_____	dB NB
	VO	_____	dB NB
	SRT/IPRF	_____	dB WN

MASC	VA	_____	dB NB
	VO	_____	dB NB
	SRT/IPRF	_____	dB WN

SRT	
OD	_____ dB NA
OE	_____ dB NA

SDT	
OD	_____ dB NA
OE	_____ dB NA

IPRF OD	
_____ dB NA MONO	_____ %
_____ dB NA DISS	_____ %
_____ dB NA TRIS	_____ %

IPRF OE	
_____ dB NA MONO	_____ %
_____ dB NA DISS	_____ %
_____ dB NA TRIS	_____ %

CONCLUSÃO	

Anexo 4

Nome: _____ Idade: _____

QUESTIONÁRIO INTERNACIONAL – APARELHO DE AMPLIFICAÇÃO SONORA INDIVIDUAL (QI-AASI)

1. Pense no tempo em que usou o(s) seu(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is) nas últimas duas semanas. Durante quantas horas usou o(s) aparelho de amplificação sonora individual (is) num dia normal?

não usou	menos que 1 hora por dia	entre 1 e 4 horas por dia	entre 4 e 8 horas por dia	mais que 8 horas por dia
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. Pense em que situação gostaria de ouvir melhor, antes de obter o(s) seu(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is). Nas últimas duas semanas, como o(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is) o/a ajudou (ou ajudaram) nessa mesma situação?

não ajudou (não ajudaram)	ajudou (ajudaram)	ajudou (ajudaram)	ajudou (ajudaram)	ajudou (ajudaram)
nada	pouco	moderadamente	bastante	muito
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. Pense novamente na mesma situação em que gostaria de ouvir melhor, antes de obter o(s) seu(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is). Que grau de dificuldade AINDA encontra nessa mesma situação usando o(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is)?

muita dificuldade	bastante dificuldade	dificuldade moderada	pouca dificuldade	nenhuma dificuldade
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4. Considerando tudo, acha que vale a pena usar o(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is)?

não vale a pena	vale pouco a pena	vale moderadamente a pena	vale bastante a pena	vale muito a pena
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. Pense nas últimas duas semanas, usando o(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is). Quanto os seus problemas de ouvir o/a afetaram nas suas atividades?

afetaram muito	afetaram bastante	afetaram moderadamente	afetaram pouco	não afetaram
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Pense nas últimas duas semanas, usando o(s) aparelho(s) amplificação sonora individual (is). Quanto os seus problemas de ouvir afetaram ou aborreceram outras pessoas?

afetaram muito	afetaram bastante	afetaram moderadamente	afetaram pouco	não afetaram
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. Considerando tudo, como acha que o(s) seu(s) aparelho(s) de amplificação sonora individual (is) mudou (ou mudaram) a sua alegria de viver ou gozo na vida?

para pior ou menos alegria de viver	não houve alteração	um pouco mais alegria de viver	bastante alegria de viver	muito mais alegria de viver
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>