

Perfil audiológico de indivíduos portadores da síndrome de Goldenhar

Audiology profile in patients with Goldenhar's syndrome

Karina Costa Brosco¹, Neivo Luiz Zorzetto²,
Antonio Richieri da Costa³

Palavras-chave: Goldenhar, síndrome de Goldenhar, displasia óculo-aurículo-vertebral, audiologia.
Key words: Goldenhar's syndrome, oculoauriculovertebral dysplasia, audiology.

Resumo / Summary

A síndrome de Goldenhar é uma anomalia congênita rara, de etiologia ainda desconhecida e caracterizada por uma tríade clássica de alterações oculares, auriculares e vertebrais. Forma de estudo: Estudo de série. Material e método: Este trabalho foi realizado com 30 indivíduos portadores da síndrome de Goldenhar regularmente matriculados no HRAC, de ambos os gêneros, com faixa etária variando de 8 a 34 anos de idade. Objetivo: foi caracterizar o perfil audiológico dos indivíduos portadores dessa síndrome, garantindo assim um melhor tratamento e orientação para os mesmos, assim como também estabelecer a frequência do comprometimento auditivo contralateral nos indivíduos com o clássico envolvimento unilateral. A avaliação audiológica do estudo constou de ATL, timpanometria, EOA-T e BERA. Resultado: De acordo com os resultados concluímos que 34% (n=10) dos indivíduos apresentaram como característica de seu perfil audiológico perda auditiva do tipo sensorio-neural mista com grau variando de moderado a profundo (7 uni e 3 bilaterais); 13% (n=4) apresentaram perda do tipo condutiva (bilateralmente) com grau de leve a severo e 3% (n=1) apresentaram ou perda do tipo sensorio-neural profundo unilateral. Encontramos 40% (n=12) com audição normal bilateralmente e em 10% (n=3) não foi possível estabelecer a característica do perfil audiológico por utilizarmos como avaliação apenas o BERA como pesquisa de limiar eletrofisiológico. Dos doze (12) indivíduos com malformação de OE unilateral encontramos apenas dois (02) com comprometimento auditivo na orelha contralateral, sendo um do tipo misto de grau severo e um condutivo de grau moderado. Com relação a variável sexo encontramos predominância maior da síndrome de Goldenhar no gênero feminino (57%) do que no masculino (43%), mas considerado estatisticamente sem significância, assim como também o lado anatomicamente afetado, que foi predominantemente o direito.

The Goldenhar's syndrome is a rare congenital anomaly, of which the etiology is yet unknown, and characterized by a classical triad of ocular, auricular and vertebral abnormalities. Forma de estudo: Serie report. Material and method: This study used 30 individuals presenting Goldenhar's syndrome, that were regularly enrolled in the Craniofacial Anomaly Rehabilitation Hospital (HRAC), of both sexes, varying from 8 to 34 years old. Aim: The goal was to characterize the audiologic profile to the individuals presenting this syndrome, thus, assuring a better treatment and orientation for them, and also the establishment of the frequency of contra-lateral auditory commitment in individual with the classical unilateral involvement. Results: The auditory assessment of this study showed ATL, tympanometry, EOA-T and BERA. According to the results, we concluded that 35% (N=10) of the individuals presented, as a characteristic of the audiologic profile, loss of hearing type sensorineural, mixed with varied levels from moderate to deep (7 uni and 3 bilateral); 13% (n=4) presented conductive loss (bilaterally) with levels mild to severe and 3% (n=1) presented a unilateral deep type of sensorineural loss. This study showed 40% n=12) with normal bilateral hearing and in 10% (n=3) it wasn't possible to establish the characteristic of the audiologic profile, since only the BERA was used as an assessment tool for establishing the electro-physiologic threshold. Of the twelve (12) individuals presenting unilateral malformations of the left ear, only two (02) presented contra-lateral auditory commitment of the ear, one type mixed with a severe level and one conductive of a moderate level. Considering the sex variable, the mayor predominance of the Goldenhar's syndrome was for females (57%) compared to the males (43%), but these results weren't statistically significant, as well as for the unaffected anatomical side, that was predominantly the right side.

¹ Fonoaudióloga, Mestre em Distúrbios da Comunicação pelo HRAC-USP-Bauru.

² Professor Titular do Depto. de Fonoaudiologia da Unesp- Marília, Docente do Curso de PG em Distúrbios da Comunicação do HRAC-USP-Bauru.

³ Livre-Docente, Médico Geneticista e Docente do Curso de PG Distúrbios da Comunicação do HRAC - USP-Bauru.

Extraído da Dissertação de Mestrado da autora apresentada no Curso de Pós-Graduação em Distúrbios da comunicação do HRAC da USP-Bauru.

Endereço para correspondência: Neivo Luiz Zorzetto - Depto. de Fonoaudiologia FFC UNESP - Av. Hygino Muzzi Filho 737 Marília SP 17525-180

Tel (0xx14) 3402-1372/ 9786-6644 - E-mail: neivo@marilia.unesp.br

Artigo recebido em 18 de maio de 2004. Artigo aceito em 19 de julho de 2004.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Goldenhar é uma anomalia congênita rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por alterações oculares, auriculares e vertebrais, freqüentemente associadas a outras malformações congênitas viscerais ou faciais (Laredo et al. 1985).

Esta síndrome, descrita pela primeira vez por Von Arlt em 1845, foi reconhecida como entidade clínica por Maurice Goldenhar em 1952 que a descreveu numa criança, segundo informam Salvitti et al. (1978). Também foi descrita como "Síndrome do primeiro arco" e "Síndrome de Gorlin". Atualmente é mais conhecida como displasia óculo-aurículo-vertebral, nomenclatura dada por Gorlin et al. (1963) e Sugar (1966). Baum et al., em 1973, catalogaram 114 casos de displasia óculo-aurículo-vertebral. O caso pioneiro no Brasil foi descrito por Paiva, em 1971. A displasia óculo-aurículo-vertebral é um complexo sintomático congênito de etiologia desconhecida, no qual as principais alterações estão localizadas no olho (dermóide e/ou lipodermóide epibulbar), na orelha externa (apêndices auriculares, fistulas cegas) e na coluna vertebral (hemivértebras, fusões vertebrais e outras malformações diversas). Segundo Laredo et al. (1985) é também associada a outras malformações congênitas viscerais ou faciais envolvendo estruturas derivadas do 1º e 2º arcos branquiais.

Ocuparam-se do estudo desta síndrome os autores Gorlin et al. (1990), Gorlin e Pindborg (1964), Poswillo (1973), Bluestone et al. (1983), Smith (1985), Musarella e Young (1986), Lisboa et al. (1987), Meireles e Tomita (1987), Rollnick et al. (1987), Gorlin et al. (1963), Kaye et al. (1989), Grabb (1965), Pashayan et al. (1970), Rollnick e Kaye (1983), Rollnick et al. (1987), Alves et al. (1991), Bertazzo et al. (1991), Johnson et al. (1994), Casey et al. (1996), Manfre et al. (1997), Mocellin et al. (1998), Lopes Filho (1998), Schaefer

et al. (1998), Kirkham (1970), Converse et al. (1979), Kaban et al. (1981), Phelps et al. (1983), Seltzer et al. (1981), Opitz e Faith (1969), os quais descrevem as possíveis etiologias e as manifestações clínicas da síndrome deixando um espaço no que diz respeito ao perfil audiológico dos portadores da síndrome, o que se pretende fazer neste estudo com os indivíduos matriculados no Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da USP-Bauru (HRAC-USP-Bauru) e estabelecer a prevalência do comprometimento auditivo contra-lateral nos casos com o clássico envolvimento unilateral.

MATERIAL E MÉTODO

Este estudo foi realizado em trinta indivíduos diagnosticados clinicamente como portadores da Síndrome de Goldenhar (Figura 1), sendo treze do gênero masculino e dezesseis do feminino, com idade variando de 8 a 34 anos regularmente matriculados no setor de Genética Clínica do HRAC-USP-Bauru. O processo de avaliação audiológica consistiu de:

- Audiometria Tonal Liminar (ATL);
- Medidas da Imitância Acústica;
- Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (BERA ou PEATC);
- Emissões Otoacústicas Evocadas por Estímulo Transitório (EOA-T).

Dos trinta casos testados, dezesseis foram avaliados utilizando todos os procedimentos da avaliação audiológica propostos. Os casos com agenesia de pavilhão auricular e do meato acústico externo unilateral, devido à impossibilidade de introduzir a sonda para a pesquisa das Medidas de Imitância Acústica e das Emissões Otoacústicas Evocadas por Estímulo Transitório, foram submetidos apenas a ATL e ao



Figura 1. Paciente portadora da SG

BERA. Assim como também não foram realizadas a timpanometria e as EOA-T nos casos que apresentaram estenose do meato acústico externo (n=4).

A ATL foi obtida segundo os padrões preconizados por Santos e Russo (1991) e a classificação da perda auditiva também obedeceu àquela proposta pelos mesmos autores. Para este exame foi usado o audiômetro Midimate 622-Madsen Eletronics.

As Medidas da Imatância Acústica expressas em timpanogramas foram classificadas e analisadas de acordo com Jerger (1970).

O Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico foi analisado segundo os padrões propostos por Jewett e Williston (1971). O equipamento utilizado foi o BERA modul-Hirnstamm-Audiometer Brain Stem Audiometer.

O registro das Emissões Otoacústicas Evocadas por Estímulo Transitório foi obtido com ILO 88 versão 92 marca OTODYNAMICS acoplado ao computador IBM-APTIVA.

Os resultados obtidos foram tratados estatisticamente aplicando-se o teste do Qui-quadrado, ao nível de significância de 5%.

RESULTADOS

Avaliação clínica

Quanto ao gênero, verificou-se que não há significância estatística da ocorrência desta síndrome, sendo encontrados treze (43,0%) do gênero masculino e dezessete (57,0%) do feminino.

Na avaliação clínica foram encontrados doze indivíduos com malformação unilateral da orelha externa, um com malformação bilateral e dezessete sem malformação.

Dos treze casos com malformação de orelha externa, dez apresentavam agenesia de pavilhão auricular e do meato acústico externo (MAE), sendo cinco à direita e cinco à esquerda; três apresentavam estenose do MAE, sendo duas à direita e uma à esquerda; e um caso apresentava microtia de pavilhão e estenose do MAE do lado direito.

Dos doze indivíduos com malformação de orelha externa unilateral, dez não apresentavam comprometimento auditivo contralateral e dois apresentavam alterações auditivas, sendo um caso condutivo moderado e outro misto de grau severo, ambos do lado esquerdo.

Avaliação audiológica

Após a avaliação audiológica do total da amostra (trinta casos), apurou-se que doze indivíduos apresentavam audição normal bilateral, nove apresentavam alteração auditiva unilateral e nove alterações auditiva bilateral. Os doze casos com audição normal foram submetidos a exame genético que comprovou o diagnóstico da síndrome.

Dos nove indivíduos com alterações unilaterais, sete apresentaram perda mista, sendo cinco na OD e 02 na OE e um com perda sensorio-neural do lado direito. Nesse grupo

apenas um indivíduo realizou a pesquisa do limiar eletrofisiológico com o BERA. Ainda com relação aos nove casos de perda auditiva unilateral verificamos que quatro apresentaram perda auditiva de grau moderado, dois de grau severo, dois de grau profundo. Dos nove indivíduos com alterações auditivas bilaterais, quatro apresentaram perda condutiva bilateral, dois perda mista bilateral e um apresentou perda mista na OD e sensorio-neural leve nos agudos na OE. Desse grupo, dois indivíduos realizaram a pesquisa do limiar eletrofisiológico com BERA.

No grupo com perda auditiva bilateral, um indivíduo apresentava perda auditiva de grau leve bilateral, dois com perda auditiva moderada bilateral e um com perda auditiva leve no OD e moderada na OE, um com perda moderada no OD e leve na OE e, um com perda auditiva moderada na OD e severa na OE.

Dos três indivíduos que não compreenderam o condicionamento da ATL e realizaram o BERA como procedimento para a pesquisa de limiar eletrofisiológico, um deles apresentou alteração unilateral desse limiar (ausência de respostas na OD) e dois alteração bilateral (60dBNA (OD)/ausência de respostas (OE) e 80dBNA (OD)/60dBNA (OE)).

DISCUSSÃO

A síndrome de Goldenhar ou displasia óculo-aurículo-vertebral é uma anomalia congênita rara de etiologia ainda desconhecida sobre a qual são levantadas duas hipóteses, isto é: hereditária e embriopática (Salvitti et al. 1978; Laredo et al. 1985, Meirelles e Tomita (1987). Apesar de terem sido descritos casos novos com herança autossômica dominante autores como Smith (1985), Mussarela e Young (1986), Kaye 1992) e Gorlin (1995) acreditam que a grande maioria é esporádica. Por outro lado, Johnson et al. (1994) e Gorlin et al. (1990) citam que as anomalias do 1º e 2º arcos branquiais têm sido observadas em crianças nascidas de mães expostas à talidomida, primidona, ácido retinóico e mães diabéticas. Nossos resultados registraram que dos trinta indivíduos portadores da síndrome de Goldenhar 57% (treze casos) ocorreu em indivíduos do gênero feminino e 43% (dezessete casos) no masculino, em desacordo com observações feitas por Smith (1985), Rollnick et al. (1987), Gorlin et al. (1990) e Schaefer et al. (1998) que acharam predominância no gênero masculino na proporção de 3:2.

Do total da amostra (trinta casos), treze casos apresentaram malformação da orelha externa, sendo um bilateral, doze unilateralmente e dezessete casos sem qualquer malformação.

Quanto às malformações da orelha externa estas correspondem àquelas mencionadas na literatura, ou seja, encontramos dez casos com agenesia de pavilhão e do MAE, três casos com estenose do MAE e um com microtia de pavilhão e estenose do MAE. A agenesia do pavilhão auricular predominante no estudo corresponde à expressão mais se-

vera da malformação do tipo III na classificação de Altmann (1965) citado por Paparella e Shumrikck (1973). Para Bluestone et al. (1983) e Gorlin et al. (1995) a agenesia ou anotia é uma anormalidade da orelha externa que pode se encontrar na displasia óculo-aurículo-vertebral e variar de uma massa de tecido mal definida de osso, que se desloca anterior e inferiormente, ou a uma orelha levemente disforme.

As alterações predominantemente unilaterais encontradas em nossos resultados correspondem com os dados da literatura. As condições anatômicas são freqüentemente assimétricas, com um lado da face mais severo que o outro conforme referido por Charles et al. (1983) sendo o lado direito mais afetado que o esquerdo em estudos feitos por Smith (1985), Rollnick et al. (1987) e Gorlin et al. (1990), o que também foi observado no presente estudo.

A avaliação audiológica mostrou doze indivíduos com audição normal bilateral, fato este registrado na literatura consultada. Na bateria de testes realizados nestes casos verificaram-se limiares auditivos, IRF (índice de reconhecimento da fala) e SRT (limiar de reconhecimento da fala) com valores dentro da normalidade seguindo os padrões determinados por Santos e Russo (1991). Encontramos timpanometria do tipo A caracterizando sistema tímpano-ossicular sem alterações na maioria dos indivíduos, tipo B em apenas um caso na orelha esquerda, caracterizando alteração condutiva de do tipo AD em três casos sendo um bilateralmente e outro apenas na orelha esquerda, sugerindo flacidez do complexo tímpano-ossicular. Nos casos com timpanometria do tipo A e Ad encontramos presença da EOA-T, ou seja, integridade no mecanismo coclear observado pela reprodutibilidade maior que 50% e amplitude de resposta superior a 3dBNSP acima do ruído, de acordo com estudos feitos por Gattaz et al. (1994) e critérios utilizados pelo CPA (Centro de Pesquisas Audiológicas –FOB-USP). O indivíduo com timpanometria do tipo B apresentou EOA-T ausentes, com valores na reprodutibilidade menor que 50%, o que poderia ser justificado pelo problema condutivo existente. Na avaliação com o BERA encontramos em todos os indivíduos interpícos (I-III; III-V; I-V) e tempo das latências absolutas (I-III-V) e dentro da normalidade, o que permite sugerir integridade neural do SNCA até o tronco cerebral. No lado anatomicamente íntegro, os indivíduos apresentaram médias na ATL normais e valores do SRT e do IRF também dentro da normalidade. A timpanometria demonstrou que a maioria dos indivíduos apresentaram curva do tipo A, apenas um caso apresentou curva tipo Ar e outro curva do tipo C. Nas EOA-T todos apresentaram presença de respostas, exceto um caso o que poderia justificar a não captação das EOA desse lado. Os interpícos (I-III; III-V; I-V) e tempo das latências absolutas (I-III-V) apresentaram-se dentro da normalidade, sugerindo integridade neural do SNCA até o tronco cerebral. No lado contralateral, os seis casos de agenesia do pavilhão auricular e do MAE e o único caso com atresia do MAE não foi realizada a timpanometria e as EOA-T, sendo que as médias dos limiares tonais encontradas nestes casos

apresentaram-se alteradas, variando o grau de perda auditiva. Os valores do SRT foram compatíveis com os valores das médias tonais e os valores do IRF compatíveis com a configuração audiológica. Em um indivíduo foi realizado apenas o limiar de detectabilidade da fala em função do grau de perda auditiva (profundo) e o resultado foi compatível com a mesma. Apenas em um caso foi possível realizar a timpanometria na orelha contralateral, apresentando timpanometria do tipo B e ausência de respostas nas EOA-T, justificado pela alteração na orelha média. No BERA, dois indivíduos apresentaram ausência de respostas; não foi possível avaliar o tempo de latências absolutas e interpícos. Quatro indivíduos apresentaram o tempo de latências absolutas (I-III-V) aumentadas e interpícos (I-III; III-V; I-V) dentro da normalidade, sugestivo de alteração condutiva.

Três indivíduos foram submetidos ao BERA para pesquisa do limiar eletrofisiológico por não compreenderem o condicionamento da ATL, além da pesquisa da integridade neural. Os resultados variaram de 20 dBNA até ausência de respostas. Nos casos com agenesia de pavilhão e MAE não foi possível a realização da timpanometria e das EOA-T pela impossibilidade da introdução da sonda nos casos com timpanometria do tipo B na orelha contralateral encontramos reprodutibilidade inferior a 50% e amplitude de resposta inferior a 3 dBNSP nas EOA-T justificadas pela alteração da orelha média. Em dois indivíduos, o BERA acusou ausência de respostas nos interpícos (I-III, III-V, I-V) e o tempo das latências absolutas (I, III e V) aumentadas. Em um caso os interpícos (I-III, III-V, I-V) estavam dentro da normalidade, mas o tempo das latências absolutas (I, III, e V) aumentadas, sugerindo alteração condutiva compatível com a timpanometria.

Dos dezoito indivíduos com alterações auditivas, quanto ao tipo e grau, a maioria apresentou perdas auditivas mista (n=10) sugerindo alteração de orelha média e/ou externa e também interna, sendo que 8 apresentaram alterações unilateral e dois bilateral, variando o grau de leve a profundo, quatro apresentaram alterações condutivas bilaterais de grau leve a severo, e um apresentou alteração sensorio-neural profunda no lado direito e três realizaram BERA para pesquisa de limiar eletrofisiológico por não conseguirem compreender o condicionamento da ATL. Destes três casos, um apresentou alteração auditiva unilateral (OD) com ausência de respostas em 100 dBNA e dois alterações bilaterais variando de 60 dBNA até ausência de respostas.

Apurou-se neste estudo que o tipo e o grau da deficiência auditiva na maioria dos portadores da síndrome de Goldenhar foram diferentes daqueles relatados pela literatura consultada, a qual informa que há maior incidência de alterações condutivas e raros casos de alterações sensorio-neurais, enquanto que na nossa amostra a maioria dos casos mostrou perda auditiva mista, sendo sete casos mistos, um sensorio-neural e nenhum condutivo unilateral. Nos casos de perda auditiva bilateral, quatro eram condutivos, dois mistos e um sensorio-neural e nenhum caso sensorio-neural puro foi registrado.

A discussão da integridade da função coclear através das EOA-T nos indivíduos com alterações condutivas e rebaixamento do limiar auditivo é um processo difícil, ou mesmo impedindo a captação das EOA-T. Nos casos analisados os resultados encontrados foram inferiores a 50% na correlação dos traçados, indicando a ausência de respostas. Nos indivíduos com rebaixamento do limiar auditivo associado a timpanometria do tipo A e do tipo Ar verificou-se ausência das EOA-T o que poderia sugerir alteração do mecanismo coclear. No BERA nenhum indivíduo foi encontrado com alteração da condução neural até o tronco encefálico (I-III, III-V e I-V dentro na normalidade), mesmo aqueles que não compreenderam a ATL. O tempo das latências absolutas I-III-V foram compatíveis com as alterações auditivas encontradas na ATL, timpanometria e EOA-T.

Nossos resultados estão de acordo com as informações contidas na literatura consultada quando referem que há predominância de perdas auditivas condutivas ocasionadas pelas malformações da orelha externa e/ou média, prejudicando a condução normal do som, e raros casos de alterações da orelha interna. Contudo, a maioria dos indivíduos avaliados nesse estudo, conforme citado, apresentaram malformações da orelha externa e perda auditiva mista. Com isso é lícito supor que também possa existir algum tipo de malformação da orelha média e/ou interna, fato este que a metodologia empregada não teve como objetivo avaliar.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Altmann F. Malformations of the auricle and the external auditory meatus. *Arch Otolaryng* 1951; 54:115.
2. Alves MAS, Real SV, Souza SR. Síndrome de Goldenhar (displasia óculo-aurículo-vertebral): relato de um caso. *Rev Bras Oftalmol* 1991; 50:60-2.
3. Baum JL, Feingold M. Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1973; 75:250-7.
4. Bertazzo JRV, Queiroz Neto LS, Queiroz Filho LS. Síndrome de Goldenhar-Gorlin. *Arq Inst Penido Burnier*. 1991; 33:50-2.
5. Bluestone CD, Stool SE, Arjona SK. Congenital malformations of the mouth and pharynx. In: *Pediatric otolaryngology*. Philadelphia: WB Saunders; 1983. p.917.
6. Casey HD, Braddock SR, Haskins RC, Carey JC, Morales Junior L. Frontonasal malformation and the oculoauriculovertebral spectrum: the oculoauriculofrontonasal syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 1996; 33:519-23.
7. Converse JM, McCarthy JG, Coccaro PJ, Wood-Smith D. Clinical aspects of craniofacial microsomia. In: *Symposium on diagnosis and treatment of craniofacial anomalies*. St. Louis: C.V. Mosby & Co.; 1979.
8. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1965; 36: 485-508.
9. Gorlin RJ, Pindborg JJ, editors. *Syndromes of the head and neck*. New York: McGraw-Hill; 1964.
10. Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS. Branchial arch and oro-acral disorders. In: *Syndromes of the head and neck*. 3rd. New York: Oxford University Press; 1990. p.641-8.
11. Gorlin RJ, Kenneth LJ, Jacobsen U, Goldschmidt E. Oculoauriculovertebral dysplasia. *J. Pediatr* 1963; 63: 991-9.
12. Jerger J. Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol* 1970; 92: 311-24.
13. Jewett DI, Williston JS. Auditory evoked far fields averaged from the scalp of humans. *Brain* 1971; 4: 681-96.
14. Johnson K, Fairhurst J, Clarke NM. Oculoauriculovertebral spectrum: new manifestations. *Pediatr Radiol* 1994; 25: 146-8.
15. Kaban LB, Mulliken JB, Murray JE. Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Cleft Palate J* 1981; 18: 92-9.
16. Kaye CI, Rollnick BR, Hauck WW, Martin AO, Richtsmeier JT, Nagatoshi K. Microtia and associated anomalies: statistical analysis. *Am J Med Genet* 1989; 34: 574-8.
17. Kirkam TH. Goldenhar's syndrome with inner ear defects. *J Laryngol Otol* 1970; 84: 855-6.
18. Laredo FJ, Braga JMB, Kasinski SK, Caballero JMP. Síndrome de Goldenhar (displasia óculo-aurículo-vertebral). *Folha Med Bras* 1985; 91: 361-4.
19. Lisboa RC, Mendez HMM, Paskulin GA. Síndrome de Goldenhar e variantes: relato de sete pacientes. *Rev AMRIGS* 1987; 31: 265-9.
20. Lopes Filho OC. Imitância acústica: aplicações clínicas. In: *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo: Roca; 1998. p.171-82.
21. Manfre L, Genuardi P, Tortorice M, Lagalla R. Absence of the common crus in Goldenhar syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 773-5.
22. Meirelles R, Tomita S. Síndrome de Goldenhar com surdez neurossensorial. *Folha Med Bras* 1987; 95:105-9.
23. Mocellin M, Capasso R, Catani GSA, Gasperin AC, Vizzoto Júnior AO. Síndrome de Goldenhar (displasia óculo-aurículo-vertebral). Relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol* 1998; 64: 77-9.
24. Mussarella MA, Young ID. A patient with median cleft face anomaly and bilateral Goldenhar anomaly. *Am J Med Genet Suppl* 1986; 2: 135-41.
25. Opitz JM, Faith GC. Visceral anomalies with Goldenhar syndrome. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1969; 5: 104-5.
26. Paiva C. Goldenhar's syndrome (oculo-aurículo-vertebral dysplasia): a propos of a case. *Rev Bras Oftalmol* 1971; 30: 139-45.
27. Paparella M, Shumrick DA (editor). *Otolaryngology*. Philadelphia: Saunders; 1973. v.2. p. 3-23.
28. Pashayan H, Pinsky L, Fraser FC. Hemifacial microsomia oculo-aurículo-vertebral dysplasia: a patient with overlapping features. *J Med Genet* 1970; 7: 185-8.
29. Phelps PD, Lloyd GA, Poswillo D. The ear deformities in craniofacial microsomia and oculo-aurículo-vertebral dysplasia. *J Laryngol Otol* 1983; 97: 995-1005.
30. Poswillo D. The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973; 35: 302-28.
31. Rollnick BR, Kaye CI. Hemifacial microsomia and variants: pedigree data. *Am J Med Genet* 1983; 15: 233-53.
32. Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, Hauck W, Martin AO. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 204 patients. *Am J Med Genet* 1987; 26: 361-75.
33. Salvitti C, Azulay RD, Heringer ML, Almeida FLA. Oculo-aurículo-vertebral dysplasia: presentation of a case and attempt at organizing the symptomatology. *Rev Ass Med Bras* 1978; 24: 160-2.
34. Santos TMM, Russo ICP. *A prática da audiologia clínica*. 3^a ed. São Paulo: Cortez; 1991.
35. Setzer ES, Ruiz Castañeda N, Severn C, Ryden S, Frias JL. Etiologic heterogeneity in the oculoauriculovertebral syndrome. *J Pediatr* 1981; 98: 89-90.
36. Schaefer GB, Olney HA, Kolodziej P. Oculo-aurículo-vertebral spectrum. *Ear Nose Throat J* 1998; 77: 17-8.
37. Smith DW. *Síndromes de malformações congênitas: aspectos genéticos, embriológicos e clínicos*. 3^a ed. São Paulo: Manole; 1985.
38. Von Arlt (1945). Salvitti C, Azulay RD, Heringer ML, Almeida FLA. Oculo-aurículo-vertebral dysplasia: presentation of a case and attempt at organizing the symptomatology. *Rev Ass Med Bras* 1978; 24: 160-2.