

PAULA GIORDANI COLPO

**AVALIAÇÃO DE 45 PACIENTES PORTADORES DE MICROTIA E
PERDA AUDITIVA: COMPARAÇÃO ENTRE ACHADOS
AUDIOMÉTRICOS E TOMOGRÁFICOS**

Monografia apresentada ao Curso de Especialização em Cirurgia Plástica e Reparadora, Departamento de Cirurgia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial para obtenção do Título de Especialista.

Orientador: Prof. Dr. Renato da Silva Freitas

Coordenador: Prof. Dr. Gilvani Azor de Oliveira e Cruz

CURITIBA

2011

PAULA GIORDANI COLPO

**AVALIAÇÃO DE 45 PACIENTES PORTADORES DE MICROTIA E
PERDA AUDITIVA: COMPARAÇÃO ENTRE ACHADOS
AUDIOMÉTRICOS E TOMOGRÁFICOS**

Monografia apresentada ao Curso de Especialização em Cirurgia Plástica e Reparadora, Departamento de Cirurgia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial para obtenção do Título de Especialista.

Orientador: Prof. Dr. Renato da Silva Freitas

Coordenador: Prof. Dr. Gilvani Azor de Oliveira e Cruz

CURITIBA

2011

TERMO DE APROVAÇÃO

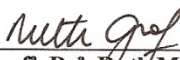
PAULA GIORDANI COLPO

**Avaliação de 45 Pacientes Portadores de Microtia e Perda Auditiva: Comparação
entre Achados Audiométricos e Tomográficos**

**Monografia aprovada como requisito parcial para obtenção do grau de Especialista
em Cirurgia Plástica, Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná,
pela seguinte banca examinadora:**



Prof. Dr. Gilvani Azor de Oliveira e Cruz
Coordenador do Curso de Especialização em Cirurgia
Plástica e Reparadora, UFPR



Prof. Dr. Ruth Maria Graf
Professora Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica e
Reparadora, UFPR



Prof. Dr. Renato da Silva Freitas
Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica e
Reparadora, UFPR

DEDICATÓRIA

Dedico esta dissertação à minha família, por quem tenho amor eterno e imensa gratidão.

EPÍGRAFE

“Bom mesmo é ir a luta com determinação, abraçar a vida com paixão, perder com classe e vencer com ousadia... Pois o triunfo pertence a quem se atreve.”

Charles Chaplin

(1889-1977)

AGRADECIMENTOS

Em primeiro lugar agradeço a minha família por tudo! Aos meus pais Paulo e Ivete por todo apoio, incentivo e esforços dedicados nestes vários anos de formação; às minhas irmãs Mariana e Fernanda e meu sobrinho Enzo por também estarem sempre ao meu lado me incentivando e estimulando. Minhas vitórias serão sempre dedicadas a vocês!

Minha sincera gratidão e admiração aos professores: Dr. Gilvani A. O. Cruz, Dr. Renato S. Freitas (meu orientador), e à minha professora Dra. Ruth M. Graf. Vossa dedicação ao ensino da cirurgia plástica os fazem raros merecedores do título de “professor(a)”.

A todos os cirurgiões-assistentes, membros do corpo docente do Serviço de Cirurgia Plástica da UFPR: Dr André Tolazzi, Dra Anileida Ribeiro, Dr Adel Bark Jr, Dr Alexandre Mansur, Dr. Júlio C. Roth, Dr. Fernando Tênius, Dr. José Paulo Tapiê Barbosa, Dr. Cedrick O. H. Boehm, Dr Ovídio Lacerda; bem como os cirurgiões plásticos do CAIF, Dr. Marco Aurélio Gamborgi, Dr. Luciano Busato, Dr Lady Cannan. Todos foram muito importantes para minha formação médica e pessoal.

A todos os colegas – “especializando” – do Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da UFPR, Maria Cecília Closs Ono, Wagner Bertolote, Gerson Postai, Isis Scomação, Guilherme Roça, Adriana Sayuri Kurogi e Dirlene Berry pelo convívio agradável e sincero durante todo o tempo de formação acadêmica.

À equipe de anestesistas do Hospital de Clínicas: Dra. Marcele, Dra. Lilian e Dr. Randal que nos acompanharam e nos auxiliaram muito nestes 3 anos.

Ao Dr Juarez Gabardo (estatístico), Dra Tríssia Vassoler (otorrinolaringologista) e Dra Tatiana Rabiço (fonoaudióloga do CAIF) pelo trabalho em equipe! Sem vocês este trabalho não teria sido realizado.

Ao Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital Erasto Gaetner, Dr Alfredo Duarte, Dra Anne Groth, Dra Maria Cecília Ono e Dra Mariana Garcia pela oportunidade, dedicação e ensinamentos que contribuíram muito para a minha formação

Ao Serviço de Queimados do Hospital Universitário Evangélico e Hospital de Clínicas de São Paulo, ao Serviço de Cirurgia da Mão do Hospital do Trabalhador e do Hospital Pequeno Príncipe, ao Serviço de Cirurgia da Pele do Hospital Erasto Gaetner pela oportunidade e grande aprendizado.

À fonoaudióloga Dra. Cristiane Andrade e ortodontista Dr. Ubiratã pela ajuda e carinho com os pacientes do ambulatório.

À secretária da Disciplina de Cirurgia Plástica, Elisabeth França (“Bety”), pela disposição e constante ajuda prestada nos três últimos anos. À assistente social Josélia, também, pela atenção aos pacientes e auxílio à equipe médica.

À toda equipe da enfermagem e funcionários dos Serviços de Cirurgia Plástica e Transplante Hepático da UFPR, e equipe de enfermagem do ambulatório, pelo atendimento de qualidade prestado aos pacientes e ajuda prestada à equipe médica.

Obrigada!

SUMÁRIO

LISTA DE TABELAS	ix
RESUMO	x
ABSTRACT	xii
INTRODUÇÃO	12
Descrição do Tema em Estudo	12
Definição e Delimitação do Problema em Estudo.....	12
Justificativa	12
Objetivos do Estudo	12
Plano de Organização do Estudo.....	13
OBJETIVOS	13
Objetivo Principal	13
Objetivos Secundários.....	13
REVISÃO DA LITERATURA	14
Embriologia da Orelha.....	14
Anatomia da Orelha	15
Audição.....	17
Microsomia Craniofacial	18
Microtia	19
Perda Auditiva	21
Avaliação Audiométrica	23
Avaliação Tomográfica de Ouvido e Mastóide.....	25
METODOLOGIA.....	26
Método de Avaliação de Perda Auditiva e Deformidade Auricular	26
População e Amostra da Pesquisa	28
Análise Estatística.....	28
RESULTADOS	29
DISCUSSÃO	36
CONCLUSÕES.....	38
REFERÊNCIAS.....	39

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Estruturas dos ouvidos externo, médio e interno

Figura 2: Audição (dB) x Frequência (Hz)

Figura 3: Classificação de Meurmann

Figura 4: Audiômetro Midimate 227

Figura 5: Paciente em cabine à prova de som

Figura 6: Audiometria

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Classificação Tomográfica

Tabela 2. Dados tomográficos 1

Tabela 3. Classificação de Meurmann e achados audiométricos.

Tabela 4. Dados tomográficos 2

RESUMO

Introdução: A malformação auricular está frequentemente associada à malformação dos componentes auditivos (porção externa, média e interna). O acompanhamento com exames audiométricos e tomográficos é importante para o fornecimento de subsídios na detecção de déficits auditivos; propiciando reabilitação auditiva precoce. **Objetivos:** Relacionar o grau de deformidade auricular com perda auditiva e achados tomográficos em pacientes com microtia. Obter possível estimativa do grau da perda de audição, mesmo sem realizar exames tomográfico e audiométrico.

Métodos: Trabalho realizado no Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal (CAIF) em Curitiba – PR, de forma retrospectiva com a seleção aleatória de 45 pacientes (22 femininos e 23 masculinos) portadores de microtia no período de março de 2001 a abril 2010, com avaliação audiométrica e tomográfica de ouvido e mastóide. Os pacientes foram divididos em grupos conforme a classificação de Meurmann (deformidade auricular): I, II e III. A avaliação e classificação das alterações tomográficas foram realizadas por uma única otorrinolaringologista.

Resultados: Ao comparar os 3 grupos de Meurmann com os achados audiométricos (média e frequências de 500, 1000 e 2000 Hz), o teste F para audiometria não se mostrou significativo ($p > 0,05$). A análise de variância para os dados tomográficos, ou seja, ao comparar os 3 grupos de Meurmann com a soma dos valores dos achados tomográficos, encontramos significância estatística ($p < 0,05$). Com isso podemos afirmar que quanto maior o grau de microtia ou mais grave a deformidade auricular, maiores deformidades serão encontradas na tomografia de ouvido e

mastóide. **Conclusões:** Não foi possível correlacionar o grau de deformidade auricular com déficit auditivo, porém foi estatisticamente significativa a relação entre deformidade auricular e alterações tomográficas de ouvido e mastóide.

Palavras – chave: microtia, microssomia craniofacial, perda auditiva, audiometria, tomografia computadorizada.

ABSTRACT

Introduction: Auricular malformations are frequently associated to auditive components deformities such as external, medium and inner ear. The follow up of these patients with audiometry and computed tomography is important to detect and to treat hearing loss problems and to make possible an early rehabilitation. **Aims:** To correlate the degree of auricular deformity with audiometric and tomographic findings in microtia patients. To estimate the degree of hearing loss without the exams of audiometry and tomography, based on external findings. **Methods:** This study was accomplished in the Assistance Center for Cleft Lip and Palate (CAIF) in Curitiba – PR. 45 patients (22 feminine and 23 masculine) with microtia were selected between March 2001 and April 2010. Their audiometries and ear computed tomographies were evaluated. The patients were divided in groups according to the external ear deformity, Meurmann I, II and III. The evaluation and classification of the tomographic findings were done by one otorhinolaryngologist. **Results:** Comparing data of the 3 Meurmann groups with the audiometric findings (average, 500, 1000 and 2000 Hz frequencies), the F test for audiometry was not significant ($p > 0,05$). The analysis of the tomographic data, or the comparison between the 3 Meurmann groups with the sum of the tomographic values were statistically significant ($p < 0,05$). It means that: the greater the external ear deformity, greater will be the tomographic alterations. **Conclusions:** It was not possible to prove a positive relation between ear malformations and hearing loss, otherwise it was statistically significant the relation between ear deformity and tomographic alterations. **Key-words:** microtia, craniofacial microsomia, hearing loss, audiometry, computed tomography.

INTRODUÇÃO

DESCRIÇÃO DO TEMA EM ESTUDO

Avaliação de 45 pacientes portadores de microtia e perda auditiva, comparando achados audiométricos e tomográficos do ouvido e mastóide.

DEFINIÇÃO E DELIMITAÇÃO DO PROBLEMA EM ESTUDO

Ainda não há na literatura trabalho que correlacione o grau da malformação auricular com achados audiométricos e tomográficos.

JUSTIFICATIVA

A existência de uma relação direta entre a malformação externa da orelha e o déficit auditivo poderia ser um importante critério na avaliação inicial destes pacientes, podendo o médico ter um prognóstico do déficit auditivo, sem a necessidade de exames invasivos numa idade tão precoce.

OBJETIVOS DO ESTUDO

Relacionar o grau de deformidade auricular externa com perda auditiva e achados tomográficos em pacientes com microtia. A partir da deformidade auricular, obter possível estimativa do grau da perda de audição, mesmo sem realizar exames tomográfico e audiométrico. Ou seja, ao avaliar a orelha externa, estimar a deformidade interna.

PLANO DE ORGANIZAÇÃO DO ESTUDO

O estudo foi realizado de forma retrospectiva no CAIF (Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal) com a seleção aleatória de 45 pacientes (22 femininos e 23 masculinos) portadores de microtia que apresentassem os exames de audiometria e tomografia computadorizada de ouvido e mastóide.

Após a coleta de dados clínicos, audiométricos, e da tomografia de ouvido e mastóide, a etapa seguinte consistiu na classificação e avaliação das deformidades da orelha externa, média e interna. As deformidades auriculares externas foram classificadas conforme Meurmann (Figura 3). A avaliação e classificação das alterações tomográficas foram realizadas por uma única otorrinolaringologista do CAIF (Dra. Trissia Maria Farah Vassoler).

Análise estatística dos dados relativos à audiometria e tomografia foi realizada através da análise de variância (ANOVA).

OBJETIVOS

OBJETIVO PRINCIPAL

Relacionar o grau de deformidade auricular com perda auditiva e achados tomográficos em pacientes com microtia.

OBJETIVOS SECUNDÁRIOS

Possibilidade de diagnóstico precoce de déficit auditivo em pacientes com microtia para melhor reabilitação. Possibilidade de estimar as alterações

tomográficas, a partir do tipo de microtia, mesmo sem apresentar o exame tomográfico. Ou seja, avaliar a orelha externa, e estimar qual o grau de deformidade interna.

REVISÃO DA LITERATURA

EMBRIOLOGIA DA ORELHA

Ouvido externo consiste em orelha e canal auditivo externo. Existe uma grande variedade de anomalias da orelha, as quais podem estar relacionadas ao tamanho, forma, posição da orelha e até a presença de apêndices pré-auriculares.¹

A formação do ouvido externo e médio tem início na 6ª semana de gestação. São originários da fusão de seis brotos do 1º e 2º arcos branquiais e sua formação geralmente está completa na 12ª semana. O primeiro arco branquial é responsável pela formação da raiz da hélice, porção superior da hélice e trágus e o segundo arco pela anti-hélice, anti-tragus, concha e lóbulo. Inicialmente a orelha está posicionada na base do pescoço e com o desenvolvimento da mandíbula, ela migra para a sua posição normal do adulto ao redor da 20ª semana gestacional.

O meato auditivo externo e a membrana timpânica são derivados da primeira fenda branquial e seu desenvolvimento ocorre nos dois primeiros meses de gestação.

A primeira bolsa faríngea origina a tuba auditiva e a cavidade do ouvido médio. Para o desenvolvimento deste é necessário uma interação sequencial entre o epitélio e mesênquima subjacente. Os ossículos do ouvido médio são derivados do mesênquima das células da crista neural.

Embriologicamente o ouvido interno é diferente dos ouvidos externo e médio, pois tem origem a partir de células ectodérmicas, denominadas de placódio ou vesícula óptica. Durante a 4ª semana gestacional, a vesícula óptica se diferencia em três partes: ducto e saco dorsal endolinfático, utrículo central expandido e sáculo ventral. Da 4ª a 7ª semana o utrículo central se diferencia e forma 3 ductos/ canais semicirculares e a porção distal e ventral do sáculo se alonga e tomam a forma espiral para formar a cóclea.²

ANATOMIA DA ORELHA

As orelhas são órgãos vestibulococleares. Estão relacionadas ao equilíbrio e audição. A orelha é dividida em 3 porções: externa, média e interna. A porção externa é composta pela aurícula e meato acústico externo. A orelha média ou cavidade timpânica é um espaço aéreo onde estão localizados os ossículos do ouvido. No ouvido interno encontramos estruturas complexas repletas de líquido, o labirinto. Tanto a orelha média como a interna estão localizadas no osso temporal.

A orelha externa é responsável por conduzir o som à orelha média e interna e também é importante para proteção. A inervação sensitiva da orelha externa é proveniente do nervo auriculotemporal (V nervo craniano) e plexo cervical (n. auricular magno, n. occipital menor ramos do C2 e C3). A irrigação da orelha é feita pelas artérias auricular posterior e temporal superficial.

A membrana timpânica está entre o meato acústico externo e cavidade timpânica (orelha média). Esta contém os ossículos do ouvido e está em comunicação com as células aéreas mastóideas e nasofaringe através da tuba auditiva. Os ossículos do ouvido são: martelo, bigorna e o estribo. As vibrações

sonoras são transmitidas para a orelha interna pelos ossículos do ouvido, janela do vestíbulo, pelo ar e pela janela da cóclea.

A orelha interna está localizada na porção petrosa do osso temporal e é composta pelo labirinto membranoso e ósseo (canais semicirculares).³ O órgão de Corti contém células receptoras e é o local da transdução auditiva.⁴

A percepção do som necessita de uma série de interações complexas entre canal auditivo externo, membrana timpânica, ossículos (martelo, bigorna, estribo), cóclea, VIII nervo craniano, vias auditivas no tronco cerebral e córtex auditivo. Alteração ou doença em qualquer uma destas estruturas resultará em perda auditiva.⁵

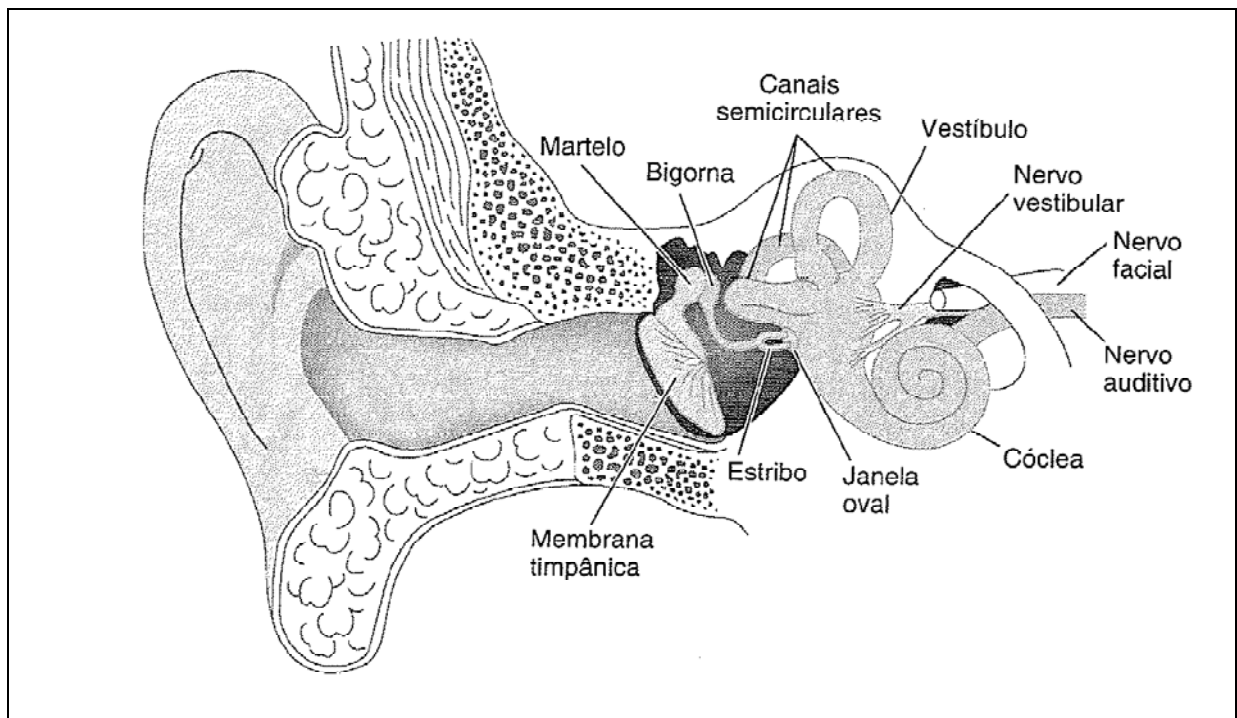


Figura 1: Estruturas do ouvidos externo, médio e interno.

Fonte : Constanzo LS. Fisiologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1999. p.73

AUDIÇÃO

A audição, o sentido de ouvir, depende da transdução de ondas sonoras em energia elétrica que pode ser transmitida pelo sistema nervoso. O som é produzido por áreas de compressão e descompressão, que são transmitidas em meios elásticos como ar e água. Essas ondas estão associadas a aumento (compressão) ou diminuição (descompressão) da pressão exercida pelo som. A unidade para expressão da pressão sonora é o decibel (dB). A frequência do som é medida em ciclos por segundo, ou hertz (Hz). Um tom puro é o resultado de ondas sinusoidais com uma só frequência. A maioria dos sons é uma mistura de tons puros.

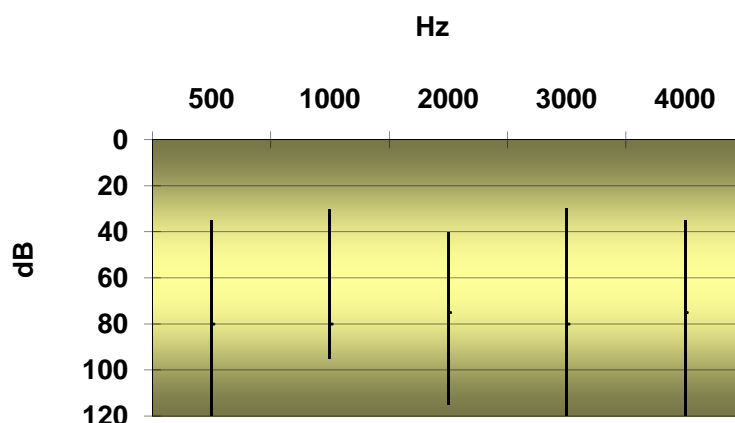


Figura 2: Audição (dB) x Frequência (Hz).

O ouvido humano é sensível a tons com frequências entre 20 – 20.000 Hz, com sensibilidade máxima entre 2000 e 5000 Hz.

A transdução auditiva é a transformação da pressão do som em energia elétrica. Como os ouvidos externo e médio são preenchidos por ar e o ouvido interno por líquido, as ondas sonoras devem ser convertidas em ondas de pressão em um

meio líquido. A impedância acústica dos líquidos é muito maior que a do ar. A membrana timpânica e cadeia ossicular atuam como instrumento de equilíbrio de impedâncias.

Diversas etapas importantes precedem a transdução das ondas sonoras, pelas células ciliadas auditivas no órgão de Corti. As ondas sonoras são direcionadas para a membrana timpânica, e sua vibração leva a vibração da cadeia ossicular e movimento do estribo contra a janela oval, deslocando líquido na cóclea.

A codificação das frequências sonoras ocorre devido à estimulação de diferentes células ciliadas auditivas por frequências específicas. A informação é então transmitida das células ciliadas do órgão de Corti para as fibras nervosas aferentes cocleares, que fazem sinapse com núcleos cocleares no bulbo, cujas células emitem axônios que ascendem pelo sistema nervoso central.⁴

MICROSSOMIA CRANIOFACIAL

A microssomia craniofacial é uma deformidade congênita que envolve estruturas do primeiro e segundo arcos branquiais: maxila, mandíbula, ouvido externo e médio, nervos facial e trigêmio, músculos da mastigação e tecidos moles suprajacentes. É o segundo tipo mais comum de malformação craniofacial, após fissura labiopalatina.^{6,7} A incidência da microssomia hemifacial é de aproximadamente 1 em cada 5600 nascidos vivos.⁶

O fenótipo da microssomia craniofacial varia amplamente, de casos leves à severos. Com o crescimento e desenvolvimento da criança e da face, as deformidades esqueléticas progridem e se tornam mais evidentes. Aproximadamente 20% dos pacientes com microssomia craniofacial, apresentam deformidade bilateral; nestes casos a deformidade facial geralmente é assimétrica.

Na presença de dermóide epibulbar, anomalias vertebrais e outras anomalias, além da região craniofacial, a malformação é denominada de síndrome de Goldenhar.⁸

A causa da microssomia craniofacial é desconhecida, porém muitos mecanismos etiológicos são considerados como: fatores genéticos, falha precoce na embriogênese envolvendo alterações no desenvolvimento e migração de elementos da crista neural e hematoma da artéria estapédica.⁹

A microssomia craniofacial e a microtia apresentam semelhanças como graus variáveis de expressão fenotípica, defeitos de natureza assimétrica, associação com paralisia do VII nervo craniano, predomínio no lado direito e predileção pelo sexo masculino.¹⁰ Muitos autores acreditam, e nós concordamos com isto, que são a mesma entidade, com diferentes formas de apresentação. Hoje denominadas de espectro óculo-aurículo-vertebral.

MICROTIA

Microtia é definida como malformação auricular congênita, com grau de acometimento variável: hipoplasia, deformidades mínimas, alterações estruturais maiores e até ausência de orelha. A etiologia da microtia não é conhecida, porém fatores ambientais e genéticos podem estar relacionados. São considerados fatores de risco para a microtia: eclâmpsia ou pré-eclâmpsia, anemia, raça, idade materna ou paterna avançada, múltiplas gestações, mãe com diabetes mellitus tipo I crônica, influenza durante o primeiro trimestre de gestação, uso de medicações como isotretinoína, mofetil micofenolato e excesso de vitamina A ou retinol.²

A prevalência de microtia varia entre 0,83 a 17,4 em cada 10.000 nascidos vivos. A maioria dos casos é esporádica, porém a hereditariedade também é observada (2,9 – 33,8%). A microtia pode ocorrer unilateral ou bilateralmente. A

forma unilateral é mais comum, acometendo de 79 a 93% dos casos.^{11,12,13} Ocorre com maior frequência no sexo masculino e lado direito (aproximadamente 60% dos casos de microssomia craniofacial unilateral).¹⁴

Pacientes com microtia unilateral geralmente apresentam audição normal na orelha contralateral, e o desenvolvimento da fala e linguagem são também geralmente normais. Apesar disto, estas crianças apresentam maior risco de atraso de desenvolvimento da fala e distúrbio de déficit de atenção.¹⁵

Como a microtia abrange um espectro enorme de deformidades estruturais e, portanto, várias classificações foram propostas. Em 1975, Tanzer propôs uma classificação dos defeitos auriculares utilizando um sistema correlacionado ao desenvolvimento embriológico:

1. Anotia
2. Microtia:
 - Com atresia do canal auditivo
 - Sem atresia do canal auditivo
3. Hipoplasia do terço médio da orelha
4. Hipoplasia do terço superior da orelha
5. Orelha em abano

Anteriormente, Meurmann ¹⁶ em 1957 propôs uma classificação em três graus. No grau I a orelha é malformada e menor, mas mantém a forma; no grau II a orelha é rudimentar, podendo-se identificar algumas estruturas; e no grau III a orelha é muito deformada com ausência de todas as estruturas auriculares. (Figura 4)

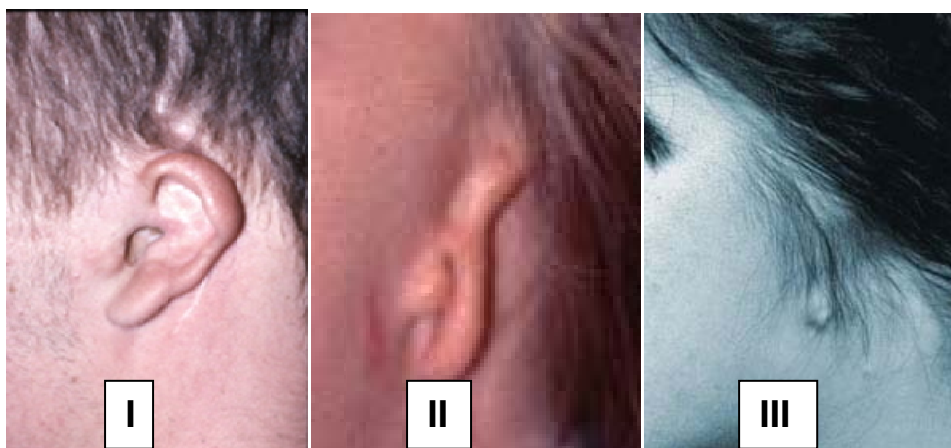


Figura 3: **Classificação de Meurmann**

A prevalência de anotia varia de 5 a 22% dos casos de microtia.¹⁷ Existe uma forte correlação entre o grau de microtia e a severidade de displasia do ouvido médio. Em geral, quanto melhor o desenvolvimento da orelha externa, melhor será o desenvolvimento/formação do ouvido médio.^{18,19}

Na investigação clínica dos pacientes com microtia, é muito importante diagnosticar anomalias e/ou síndromes associadas. A avaliação otológica, audiológica e radiológica devem ser consideradas. Mais de 80% dos pacientes com microtia apresentam atresia de ouvido médio, resultando em perda auditiva condutiva, com redução de 40 a 65dB. Por outro lado a condução óssea é normal em mais de 90% das orelhas afetadas. O aconselhamento genético deve sempre ser considerado neste grupo de pacientes.²

PERDA AUDITIVA

A perda auditiva é classificada em condutiva, neurossensorial e mista. A condutiva ocorre quando o som não atravessa normalmente o canal auditivo, membrana timpânica ou cadeia ossicular, ou seja, ocorre bloqueio da condução sonora até o ouvido interno. A perda auditiva neurossensorial resulta de condições

patológicas que atingem a cóclea, VIII nervo craniano ou vias auditivas centrais. E o déficit auditivo misto ocorre com a associação de ambas as deficiências anteriormente citadas.⁵

Em pacientes com microtia, a investigação inicial deve avaliar a audição e excluir ou não a presença de colesteatoma através de exames clínicos ou radiológicos. É observado que crianças com perda auditiva unilateral, independente da causa apresentam risco aumentado de atraso no desenvolvimento da linguagem, déficit de atenção e desempenho escolar ruim. Fatores favoráveis para a reconstrução auditiva: desenvolvimento ósseo temporal normal com boa discriminação da palavra, microtia graus I ou II, evidência radiológica da presença de ar no ouvido médio, presença de ossículos, presença do nervo facial em seu trajeto normal e ausência de síndromes que afetem o terço médio da face ou malformação de mandíbula. Em casos de microtia severa o reparo otológico é realizado mais tardiamente, após reconstrução/ reparo da mandíbula e terço médio facial.²⁰

A perda auditiva na microssomia craniofacial geralmente se apresenta por estenose ou atresia do conduto auditivo externo e pela malformação das estruturas do ouvido médio, com proporção de cavidades médias hipoplásicas e ossículos malformados e/ou anquilosados semelhante. Estes produzem o mesmo déficit auditivo que o encontrado nas orelhas onde estas estruturas não se formaram. O tratamento cirúrgico geralmente não apresenta resultados satisfatórios ou duradouros.

Em geral a audição da orelha contralateral ou normal em pacientes com microtia ou microssomia craniofacial é normal. Porém quando existe associação com fissura labiopalatina, mesmo a orelha normal pode estar alterada. O que torna ainda mais difícil o manejo destes pacientes.

AVALIAÇÃO AUDIOMÉTRICA

A audiometria consiste em teste de avaliação da função do mecanismo de audição. Este exame inclui teste de transmissão do som mecânico (função do ouvido médio), transmissão do som neural (função coclear) e discriminação da fala (integração central). Sons/tons puros (frequências únicas) são utilizados para testar a condução aérea e óssea. Esta avaliação é feita com o uso do audiômetro, aparelho gerador de sons puros, oscilador óssea para avaliar a função coclear, atenuador para variações de volume, microfone e fones de ouvido.²¹



Figura 4: Audiômetro Midimate 227



Figura 5: Paciente em cabine à prova de som

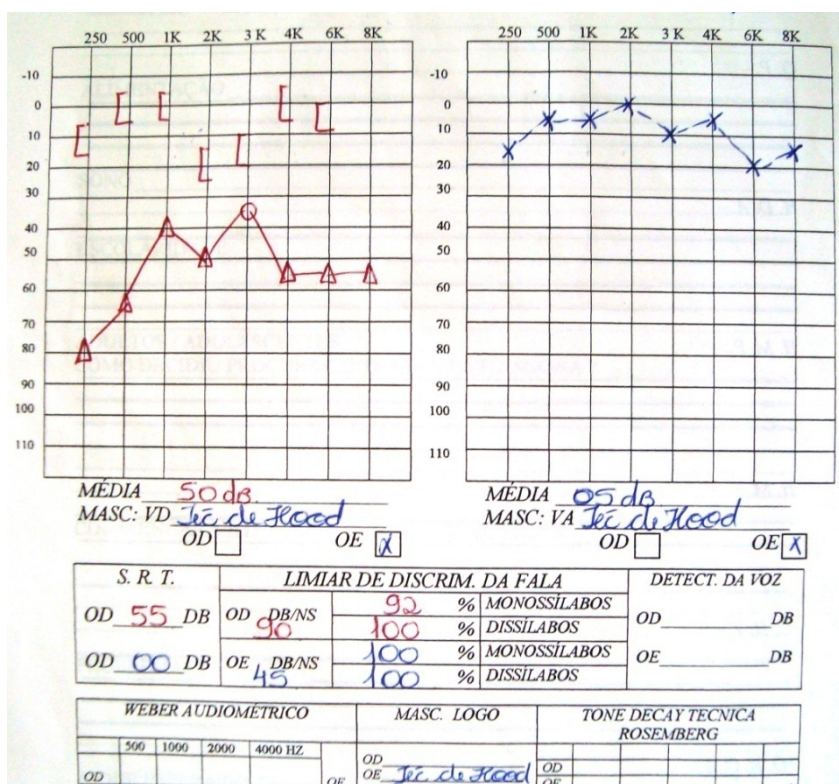


Figura 6: Audiometria

A audiometria deve ser solicitada para todos os pacientes com perda auditiva uni ou bilateral. Este exame avalia a função auditiva de forma objetiva e subjetiva. O exame é realizado em cabines à prova de som para minimizar os ruídos externos. A audiometria de som puro é subjetiva e envolve a preservação de várias frequências em vários níveis de som (volume). A avaliação da fala também é outro teste subjetivo, pois o paciente recebe uma lista de palavras e deve repeti-las. A timpanometria é um teste objetivo que avalia a mobilidade da membrana auditiva e a pressão do ouvido médio.⁵

O teste para avaliação da condução aérea de sons puros é realizado através da emissão de som puro por fone de ouvido na intensidade mais alta em dB audível até o mínimo audível. É mensurado o limiar de detecção da voz, índice de reconhecimento de fala, limiar da recepção da fala e mascaramento do ouvido normal com técnica de Hood.

AVALIAÇÃO TOMOGRÁFICA DE OUVIDO E MASTÓIDE

A tomografia de ouvido e mastóide permite a avaliação do osso temporal e pode detectar alterações como erosão óssea da mastóide, canal do nervo facial, ossículos e ouvido interno.⁵

A cirurgia para microtia é uma dos procedimentos mais desafiadores e difíceis da otologia, pois estas deformidades estão geralmente acompanhadas de anomalias ósseas temporais, posição aberrante do nervo facial, deformidades ossiculares, defeito da janela oval, e diminuição da pneumatização da mastóide. Por este motivo é de fundamental importância a realização de tomografia de alta resolução no pré-operatório.²²

METODOLOGIA

Este trabalho foi realizado no Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal (CAIF) em Curitiba - PR pelas equipes de Cirurgia Plástica e Otorrinolaringologia.

MÉTODO DE AVALIAÇÃO DE PERDA AUDITIVA E DEFORMIDADE AURICULAR

O estudo foi realizado de forma retrospectiva com a seleção aleatória de pacientes com microtia que apresentassem os exames de audiometria e tomografia computadorizada de ouvido e mastóide.

Foram selecionados 45 pacientes com microtia,(22 femininos e 23 masculinos), ao todo 53 orelhas foram avaliadas no período de março de 2001 a abril 2010, todos com avaliação audiométrica e tomográfica de ouvido e mastóide.

Com relação ao grau de deformidade auricular, os pacientes foram divididos em grupos conforme a classificação de Meurmann: I, II e III. ¹⁶

A avaliação e classificação das alterações tomográficas foram realizadas por uma única otorrinolaringologista (Dra. Trissia Maria Farah Vassoler). Avaliou-se: conduto auditivo externo, presença de ar na região mastóide, alterações do nervo facial, ouvido médio e interno e formação ossicular (Tabela 1).

Nervo Facial	Achados Tomográficos
0	Normal
1	Deslocamento anterior
2	Não identificado
Conduto Auditivo Externo (CAE)	
0	Normal
1	Estenose
2	Atresia
Ouvido Médio (OM)	
0	Normal
1	Hipoplasia
2	Atresia
Ouvido Interno (OI)	
0	Normal
1	Anormal
Formação Ossicular (O)	
0	Normal
1	Mal-formados ou com anquilose
2	Não identificados
Presença de ar em células mastóides	
0	Normal
1	Hipodesenvolvido
2	Ausente

Tabela 1: Classificação Tomográfica

Todos os exames de audiometria foram realizados no CAIF pela mesma equipe especializada em audiologia pediátrica, com os aparelhos Midimate 602 ou Audiotest 227. Consideraram-se como parâmetros de classificação de audição:

- normal os valores de 0 a 15 dB NA,
- déficit leve a variação de 20 a 40 db NA,
- déficit moderado 45 a 55 dB NA,
- moderadamente severo 60 a 70 dB NA,
- severo 75 a 90 dB NA
- déficit profundo valores acima de 95 dB NA.

Todos parâmetros em relação ao limiar da voz foram aferido entre 500 Hz, 1000 Hz e 2000 Hz. O tipo de perda auditiva foi classificado como condutiva, neurossensorial ou mista.

POPULAÇÃO E AMOSTRA DA PESQUISA

Critérios de Inclusão

Pacientes do CAIF com diagnóstico de microssomia craniofacial ou microtia unilateral ou bilateral que apresentassem exames de audiometria e tomografia de ouvido e mastóide.

ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados foram analisados no laboratório do Departamento de Genética da Universidade Federal do Paraná pelo Prof. Dr. Juarez Gabardo.

Os dados relativos à audiometria e tomografia foram estudados através da análise de variância (ANOVA), onde se considerou 3 grupos relativos (Meurmann I, II

e III). Foi realizada a transformação dos dados das variáveis (audiometria e soma dos dados da tomografia) para $\sqrt{x+0,5}$, em função da natureza das mesmas.

RESULTADOS

Foram avaliados 45 pacientes portadores de microtia, 8 casos bilateral, ao todo foram avaliadas 53 orelhas (Tabela 2). A média de idade dos pacientes avaliados foi de 15,2 anos (6 a 58 anos), sendo 22 pacientes do sexo feminino e 23 do sexo masculino. O lado mais acometido foi o direito com 32 orelhas com microtia (60,3%) e o tipo do déficit auditivo foi predominantemente condutivo com 34 casos (75,5%), misto em 10 casos (22,2%) e apenas 1 caso de perda auditiva neurossensorial (2,22%) (Tabela 3).

Em pacientes com achados bilaterais, cada lado foi avaliado independentemente.

A maior parte dos pacientes apresentou deformidade auricular grau II de Meurmann com orelha rudimentar (37 orelhas, 69,8%), 7 (13,2%) com hipoplasia ou seja, grau I e 9 (16,9%) classificados com a deformidade mais severa, grau III (Tabela 3).

Apenas 1 paciente apresentou audição normal (0-15 dB) apesar de apresentar deformidade auricular severa (paciente 8 – Tabela 3), nenhum paciente apresentou déficit auditivo leve (16-40 dB) . Das 53 audiometrias realizadas, 11 (20,7%) apresentaram déficit auditivo moderado, 25 (47,16%) moderado-grave, 15 (28,3%) severo e 1 (1,8%) com déficit auditivo profundo (Tabela 3).

Paciente	CAE	O M	O	mastóide	n. facial	O I	Soma
1	2	2	2	2	2	0	10
2	2	1	1	0	0	0	4
3	2	1	1	1	2	0	7
4	2	1	1	0	0	0	4
5	2	1	1	1	2	0	7
6	2	1	0	0	0	0	3
7	1	2	1	0	2	0	6
8	2	2	2	2	2	0	10
9	2	1	1	0	0	0	4
10	1	0	0	1	0	0	2
11 D	2	1	2	2	2	0	9
11 E	2	1	2	2	2	0	9
12	2	0	0	0	0	0	2
13	2	1	2	2	2	0	9
14	2	1	1	1	0	0	5
15 D	2	0	0	0	0	0	2
15 E	1	0	0	0	0	0	1
16	2	1	0	2	0	0	5
17	2	1	1	1	0	0	5
18	2	1	1	2	0	0	6
19	2	0	0	0	0	0	2
20	2	0	0	0	0	0	2
21	2	1	2	1	2	1	9
22 D	2	1	1	2	0	1	7
22.E	2	1	2	2	0	1	8
23	2	0	0	0	0	0	2
24	2	1	0	1	2	0	6
25	2	1	0	0	0	0	3
26	2	1	2	2	2	0	9
27	2	0	0	1	0	0	3
28 D	2	1	1	2	0	0	6

28 E	2	1	1	2	0	0	6
29	2	0	0	0	0	0	2
30 D	2	2	2	2	2	1	11
30 E	2	2	2	2	2	1	11
31	1	1	1	1	2	1	7
32	2	0	2	0	0	0	4
33	2	0	1	0	0	0	3
34	2	0	1	1	0	1	5
35	2	1	1	1	0	0	5
36	2	0	0	0	0	0	2
37 D	2	0	0	0	0	0	2
37 E	2	0	0	0	0	0	2
38 D	2	1	2	2	2	0	9
38 E	2	1	2	2	2	0	9
39	2	1	1	0	1	1	6
40	2	1	1	1	1	0	6
41	2	0	0	0	0	0	2
42	2	2	2	2	0	0	8
43	2	0	1	0	0	0	3
44 D	2	0	0	0	0	0	2
44 E	2	0	0	0	0	0	2
45	2	1	1	1	0	0	5

Tabela 2: Dados tomográficos 1. CAE: conduto auditivo externo; OM: ouvido médio; O: formação ossicular; OI: ouvido interno

Paciente	Sexo	Idade	Lado	Meurmann	Audio média	Audio 500 Hz	Audio 1000 Hz	Audio 2000 Hz	Perda auditiva
1	M	13	D	II	50	55	50	50	Condutiva
2	M	12	D	II	60	70	60	50	Condutiva
3	M	19	D	II	70	75	70	70	Condutiva
4	F	11	D	II	50	60	45	50	Condutiva
5	F	17	D	II	75	70	75	80	Mista
6	M	13	D	II	85	75	90	90	Mista
7	F	8	E	II	75	75	70	75	Mista
8	F	19	D	III	10	10	5	10	Condutiva
9	F	6	E	II	65	60	65	65	Condutiva
10	F	9	D	I	65	70	65	60	Condutiva
11	M	32	D/E	III/III	65/60	55/65	65/65	70/55	Mista
12	F	25	D	II	60	70	50	60	Condutiva
13	F	4	E	III	70	80	70	65	Condutiva
14	M	10	E	I	30	30	40	30	Condutiva
15	M	9	D/E	II/I	60/45	50/55	65/40	60/45	Condutiva
16	F	23	D	I	70	75	80	60	Condutiva
17	M	10	D	II	70	75	80	60	Mista
18	M	23	D	II	80	85	85	65	Condutiva
19	F	11	E	II	75	80	80	60	Condutiva
20	F	20	D	II	50	65	40	50	Condutiva
21	F	12	E	II	75	85	70	65	Condutiva
22	M	15	D/E	II/II	50/70	60/70	40/75	55/60	Condutiva
23	M	6	E	II	50	65	50	50	Condutiva
24	F	7	D	II	55	45	50	65	Condutiva
25	M	21	E	II	60	65	65	55	Condutiva
26	F	22	D	III	75	80	90	70	Condutiva

27	M	9	D	II	50	60	50	50	Condutiva
28	M	11	D/E	II/II	60/65	70/70	55/60	55/60	Mista
29	M	39	D	II	75	85	85	70	Condutiva
30	F	24	D/E	I/II	65/75	85/80	70/75	45/70	Condutiva
31	F	12	D	I	55	55	55	60	Neurossen
32	M	11	D	II	60	65	60	60	Condutiva
33	F	12	E	II	70	80	60	60	Condutiva
34	F	11	D	III	75	85	75	65	Condutiva
35	M	11	E	II	65	65	60	70	Mista
36	F	58	E	II	80	80	80	75	Mista
37	F	9	D/E	II/II	60/55	65/60	60/55	50/55	Condutiva
38	F	8	D/E	III/III	75/70	80/70	80/65	70/70	Condutiva
39	F	15	D	III	95	100	95	95	Mista
40	M	9	D	II	60	55	65	60	Condutiva
41	M	26	D	II	75	80	70	60	Condutiva
42	M	11	E	II	90	90	120	120	Mista
43	M	10	D	I	60	65	60	60	Condutiva
44	M	11	D/E	II/II	60/65	70/70	70/80	50/70	Condutiva
45	M	13	D	II	75	80	75	70	Condutiva

Tabela 3: Classificação de Meurmann e achados audiométricos.

Com relação aos dados avaliados na tomografia de ouvido e mastóide (Tabela 4), das 53 orelhas avaliadas, 49 (92,4%) apresentavam atresia de conduto auditivo externo e 4 (7,5%) estenose de conduto. Na avaliação do ouvido médio, 28 lados tinham hipoplasia (52,8%), 6 lados (11,3%) atresia do ouvido médio, enquanto 19 (35,8%) orelhas apresentavam ouvido médio normal. Em relação a formação ossicular encontramos 19 (35,8%) orelhas com ossículos normais, 20 (37,7%) com malformação de pelo menos um dos ossículos, e em 14 (26,4%) casos estas estruturas não foram identificadas. Internamente, 46 (86,79%) lados tinham orelha interna normal e 7 casos com deformidade de orelha interna.

Com relação ao nervo facial os achados foram os seguintes: 35 (66%) lados tinham topografia do nervo normal, 2 (3,7%) lados demonstrava deslocamento anterior do canal do nervo facial e 16 (30,1%) lados não se identificou a presença do nervo, subentendendo a agenesia do nervo. Quanto à presença de ar na região mastóide: 23 (43,3%) tinham áreação normal, 13 (24,5%) hipodesenvolvimento, e 17 (32%) ausência.

Na análise estatística ao comparar os 3 grupos de Meurmann com os achados audiométricos (média e frequências de 500, 1000 e 2000 Hz), o teste F para audiometria não se mostrou significativo ($p > 0,05$). Ou seja, apenas pelo grau de microtia não é possível afirmar que o paciente apresenta déficit auditivo. Os 3 grupos de microtia de Meurmann se mostraram iguais com relação às audiometrias, sem diferença estatística.

Com relação à análise de variância para os dados tomográficos, ou seja, ao comparar os 3 grupos de Meurmann com a soma dos valores dos achados tomográficos (Tabela 2) encontramos significância estatística ($p < 0,05$). Com isso podemos afirmar que quanto maior o grau de microtia ou mais grave a deformidade

auricular, maiores deformidades serão encontradas na tomografia de ouvido e mastóide.

<i>Nervo Facial</i>	<i>Achados Tomográficos</i>	<i>N</i>	<i>%</i>
0	Normal	35	66,0%
1	Deslocamento anterior	2	3,7%
2	Não identificado	16	30,1%
<i>Conduto Auditivo Externo (CAE)</i>			
0	Normal	0	0%
1	Estenose	4	7,54%
2	Atresia	49	92,4%
<i>Ouvido Médio (OM)</i>			
0	Normal	19	35,8%
1	Hipoplasia	28	52,8%
2	Atresia	6	11,3%
<i>Ouvido Interno (OI)</i>			
0	Normal	46	86,7%
1	Anormal	7	13,2%
<i>Formação Ossicular (O)</i>			
0	Normal	19	35,8%
1	Mal-formado / anquilose	20	37,7%
2	Não identificados	14	26,4%
<i>Presença de ar em células mastóides</i>			
0	Normal	23	43,3%
1	Hipodesenvolvido	13	24,5%
2	Ausente	17	32,0%

Tabela 4: Dados tomográficos 2

DISCUSSÃO

O tratamento da microtia e microssomia craniofacial desperta grande interesse. Envolve equipe multidisciplinar em sua abordagem e devido à grande variedade de apresentação, há grande dificuldade em se desenvolver um plano de tratamento sistemático e unificado.

Podemos afirmar que a malformação auricular está frequentemente associada com malformação dos componentes auditivos (porção externa, média e interna) e que o acompanhamento com exames audiométricos é necessário para fornecimento de subsídios na detecção de déficits auditivos; propiciando reabilitação auditiva precoce, seja por utilização de aparelhos de audição de condução aérea ou óssea ou mesmo pelo tratamento cirúrgico. Neste caso é necessário correlacionar dados do exame físico, audiometria e exame de imagem como a tomografia computadorizada de alta resolução.

Alguns dos achados são apenas reafirmações intuitivas do exame clínico do paciente, como quanto maior o grau de deformidade auricular externa, é esperado que internamente a orelha acompanhe o grau de malformação.

Em nosso estudo, não foi possível correlacionar o grau de microtia (classificação de Meurmann) com perda auditiva (achados audiométricos). Porém foi estatisticamente significativo ($p < 0,05$) o grau de deformidade auricular externa com as alterações tomográficas. Podemos a partir destes dados, afirmar que quanto maior o grau de microtia, maiores e mais severas serão as alterações encontradas na tomografia de ouvido.

Ishimoto et al (2007)²² não identificou relação estatisticamente significativa entre déficit auditivo e alterações na audiometria (dados compatíveis com nosso estudo), e entre graus de deformidade auricular e alterações tomográficas.

De acordo com dados da literatura (Wan et al, 2003)⁹, o grau de deformidade e severidade de alterações tomográficas temporais não são preditivas de perda auditiva. Este achado está provavelmente relacionado às diferentes origens embriológicas da orelha externa e média quando comparada à orelha interna.

Carvalho et al (1999)²³ referiram déficit auditivo em 75% dos pacientes. Em nosso estudo 97,7 % apresentaram déficit auditivo. Em relação ao tipo de déficit, Rahbar et al (2001)²⁴ referiram 86% dos pacientes com déficit auditivo do tipo condutivo enquanto que em nosso estudo obtivemos déficit auditivo condutivo em 75,5% dos casos e déficit auditivo misto em 22,2% dos pacientes.

Caldarelli et al (1980)²⁵ afirmaram que a avaliação audiométrica e o tratamento multidisciplinar quando iniciados no primeiro ano de vida podem demonstrar a gravidade do déficit, auxiliando no desenvolvimento psicossocial destas crianças.

O lado mais acometido neste estudo foi o direito com 32 orelhas com microtia (60,3%), como no estudo de Wu (2010)¹⁴. Anteriormente, Grabb (1965)²⁶ afirmou que não há concordância sobre o lado mais afetado.

No estudo de Bassila & Goldberg²⁷, foi observado 16% de perda auditiva neurossensorial em 50 casos consecutivos de microssomia craniofacial. Também observaram correlação positiva entre microtia, perda auditiva neurossensorial e paralisia facial. Eles acreditam que a perda auditiva neurossensorial em pacientes com microssomia craniofacial é devida à anormalidades estruturais da cóclea, vestibulo e conduto auditivo interno em alguns pacientes ou estruturas de orelha externa, média e interna normais com possível envolvimento sensitivo e neural

isolado em outros casos. Em nossa casuística encontramos apenas 1 caso de perda auditiva neurossensorial (2,22%).

CONCLUSÕES

A utilização de exames audiométricos, tomográficos e tratamento multidisciplinar propicia melhor reintegração e desenvolvimento psicossocial dos pacientes portadores de microtia, microssomia craniofacial e deformidades craniofaciais.

Não conseguimos correlacionar o grau de deformidade auricular com déficit auditivo, porém foi estatisticamente significante a relação entre deformidade auricular e alterações tomográficas de ouvido e mastóide.

REFERÊNCIAS

1. Hunter AG, Yotsuyanagi T. The external ear: more attention to detail may aid syndrome diagnosis and contribute answers to embryological questions. *Am J Med Genet A* 2005;135:237–50.
2. Alasti F, Van Camp G. [Genetics of microtia and associated syndromes](#). *J Med Genet*. 2009 Jun;46(6):361-9.
3. Gardner E, Gray DJ, O' Rahilly R. Anatomia: Estudo Regional do Corpo Humano. 4ª Edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1988. p. 605 – 617.
4. Constanzo LS. Fisiologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1999. p.72-75.
5. Isaacson B. Hearing loss. *Med Clin North Am*. 2010 Sep;94(5):973-88.
6. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB. The OMENS classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 1991;28(1):68-76.
7. Bennun RD, Mulliken JB, Kaban LZB, Murray JE. Microtia: a microform of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 1985;76(6):859-865.
8. [Keogh IJ](#), [Troulis MJ](#), [Monroy AA](#), [Eavey RD](#), [Kaban LB](#). Isolated microtia as a marker for unsuspected hemifacial microsomia. [Arch Otolaryngol Head Neck Surg](#). 2007 Oct;133(10):997-100.
9. Wan J, Meara JG, Nelson MD, Don D. Clinical, Radiological, and Audiological Relationship in Hemifacial Microsomia. [Ann Plast Surg](#). 2003 Aug;51(2):161-6.
10. Eavey RD. Ear malformations: what a pediatrician can do to assist with auricular reconstruction. *Pediatr Clin North Am*. 1996;43(6):1233-1244.
11. Castilla EE, Orioli IM. Prevalence rates of microtia in South America. *Int J Epidemiol* 1986;15:364–8.
12. Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of anotia and microtia, Hawaii, 1986-2002. *Congenit Anom (Kyoto)* 2005;45:119–24.

13. Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Epidemiologic characteristics of anotia and microtia in California, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004;70:472–5.
14. Wu J, Zhang R, Zhang Q, Xu Z, Chen W, Li D. Epidemiological analysis of Microtia: A retrospective study in 345 patients in China. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 74 (2010) 275–278.
15. Kelley PE, Scholes MA. Microtia and congenital aural atresia. *Otolaryngol Clin North Am* 2007;40:61–80, vi.
16. Meurmann, Y: Congenital microtia and meatal atresia. *Arch Otolaryngol* 1985 Ju;66:928-9.
17. Mastroiacovo P, Corchia C, Botto LD, Lanni R, Zampino G, Fusco D. Epidemiology and genetics of microtia-anotia: a registry based study on over one million births. *J Med Genet* 1995;32(6):453–7.
18. Kountakis SE, Helidonis E, Jahrsdoerfer RA. Microtia grade as an indicator of middle ear development in aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:885–6.
19. Calzolari F, Garani G, Sensi A, Martini A. Clinical and radiological evaluation in children with microtia. *Br J Audiol* 1999;33:303–12.
20. Linstrom CJ, Aziz MH, Romo T 3rd. Unilateral aural atresia in childhood: case selection and rehabilitation. *J Otolaryngol.* 1995 Jun;24(3):168-79.
21. *Clinical Methods: The History, Physical, and Laboratory Examinations.* 3rd edition. Walker HK, Hall WD, Hurst JW, editors. Boston: [Butterworths](#); 1990. Anne Z. Saunders, Andrea Vallen Stein, and Nancy Lite Shuster. Chapter 133 Audiometry

22. Ishimoto S, Ito K, Karino S, Takegoshi H, Kaga K, Yamasoba T. Hearing Levels in Patients With Microtia: Correlation With Temporal Bone Malformation. *Laryngoscope*, 117:461– 465, 2007.
23. Carvalho,G.J; Song,C.S; Vargervik,K; Lalwani,K: Auditory and facial nerve dysfunction in patients with hemifacial microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999 Feb;125(2):209-12.
24. Rahbar,R; Robson,C.D; Mulliken,J.B; Schwartz,L; Dicanzio,J; Kenna,M.A; McGill,T.J; Healy,G.B: Craniofacial, temporal bone, and audiological abnormalities in the spectrum of hemifacial microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 Mar;127(3);265-71.
25. Caldarelli,D.D; Hutchinson,J.C.Jr; Gould,H.J: Hemifacial microsomia: priorities and sequence of comprehensive otologic management. *Cleft Palate J* 1980 Apr;17(2):111-5.
26. Grabb,W.C: The first and second branchial Arch Syndrome. *Plast Reconst Surg* 1965 36(36):485-504.
27. Bassila, M.K; Goldberg, R: The association of facial palsy and/or sensorineural hearing loss patients with hemifacial microsomia. *Cleft Palate J* 1989 Oct;26(4):287-91.
28. Julien, N: Auditory aspects of congenital malformations of the external and middle ears. *Ann Chir plast Esthet* 2001 Oct;46(5):572-4.
29. Llano-Rivas,I; Gonzalez-del Angel,A; del Castilho,V; Reyes,R: Microtia: a clinical and genetic study at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. *Arch Med Res* 1999 Mar-Apr;30(2):120-4.
30. Taysi, K; Marsh,J.L; Wise,D.M: Familial hemifacial microsomia. *Cleft Palate J* 1983 Jan;20(1):47-53.