

Perfil audiológico e utilização e benefício de dispositivo de amplificação sonora na síndrome de Goldenhar: um relato de caso

Audiological profile and the use and benefits of hearing aids in Goldenhar syndrome: a case report

Bianca Bastos Cordeiro¹, Carlos Maurício Cardeal Mendes²

¹Fonoaudióloga. Mestranda do Programa de Pós-graduação
Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, ICS – UFBA

²Médico Pesquisador. Professor do Programa de Pós-Graduação
Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, ICS – UFBA

Resumo

Introdução: A síndrome de Goldenhar pode ocasionar prejuízos auditivos resultantes do desenvolvimento inapropriado das orelhas externa, média e interna. As perdas auditivas podem ser do tipo condutiva, mista ou sensorineural, dependendo da localização da malformação. Em pacientes com quadro de perda condutiva ou mista, o BAHA® (Bone-anchored hearing aid) mostra-se uma boa opção de prótese. Para avaliar a satisfação para o paciente trazida por essa prótese, o exame de ganho funcional não é suficiente. A medida de satisfação com o uso do dispositivo de amplificação sonora na vida diária pode ser estudada por meio do questionário Satisfaction with Amplification in Daily Life – SADL. **Objetivo:** Traçar o perfil audiológico, através da análise de resultados audiométricos de uma paciente com síndrome de Goldenhar, bem como avaliar o benefício da prótese utilizada por ela como tratamento, através do resultado do exame de ganho funcional, e a satisfação que a mesma proporciona, com a aplicação do questionário SADL (Satisfaction with Amplification in Daily Life) brasileiro. **Metodologia:** Foram analisados os laudos dos exames de audiometria e ganho funcional e aplicado o questionário SADL (Satisfaction with Amplification in Daily Life) brasileiro. **Resultados:** Os limiares de via aérea não sofreram grandes alterações, enquanto que os de via óssea tiveram uma variação maior, com média de 30 dB bilateralmente. O ganho funcional teve média de 25 dB com o BAHA na orelha esquerda, média de 30 dB com o BAHA na orelha direita e média de 25 dB com uso do BAHA bilateralmente. Na aplicação do questionário SADL, a média do escore global foi 6,06. **Conclusão:** O presente estudo demonstrou que as próteses auditivas de condução óssea BAHA® foram benéficas para esta paciente, por oferecerem melhora da audibilidade e um elevado grau de satisfação pelo uso destas.

Palavras chave: Síndrome de Goldenhar. Perda Auditiva. Satisfação do paciente. Auxiliares de audição.

Abstract

Background: The Goldenhar Syndrome may cause hearing damages as a result of improper development of the outer, middle and inner ear. A hearing loss can be categorized in three different ways: conductive, mixed or sensorineural, depending on the location of the malformation. In patients with conductive or mixed hearing loss, the BAHA® (Bone-anchored hearing aid) is a good hearing aid option. In order to evaluate the satisfaction provided by this hearing aid, functional gain testing is not enough. The level of satisfaction with a hearing aid used on a daily basis can be studied through the questionnaire Satisfaction with Amplification in Daily Life – SADL. **Objective:** To outline the audiologic profile, through the analysis of audiometric results of a patient with Goldenhar Syndrome, as well as to evaluate the benefit of the hearing aid used by her as treatment, through the result of the functional gain test and also the satisfaction provided by it, according to the Brazilian SADL questionnaire. **Methodology:** The audiometric and functional gain exam certificates were analyzed and the Brazilian SADL questionnaire was applied. **Results:** The air-conduction thresholds did not change much as the bone-conduction thresholds presented larger changes, with a 30 dB average bilaterally. The functional gain showed a 25 dB average with the BAHA in the left ear, another 30 dB average with the BAHA in the right ear and a 25 dB average with the BAHA being used bilaterally. With the SADL questionnaire, the global score average was 6,06. **Conclusion:** This study showed that the bone-conduction hearing aids were beneficial for this patient, for offering an audibility improvement and a high level of satisfaction with their use.

Keywords: Goldenhar Syndrome. Hearing loss. Patient satisfaction. Hearing Aids.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Goldenhar é uma anomalia congênita rara, de etiologia desconhecida, também conhecida como displasia oculoauriculovertebral ou microsomia hemifacial. É caracterizada por apresentar alterações oculares e auriculares, além

de hipoplasia mandibular e anomalias vertebrais^{1,2}. Essa síndrome foi, primeiramente, descrita por Maurice Goldenhar, em 1952, como um conjunto de anomalias congênitas do primeiro e segundo arcos branquiais, que incluem dermóide epibulbar, apêndices auriculares e malformações do pavilhão auditivo³.

O prejuízo auditivo causado por essa síndrome é resultado do desenvolvimento inapropriado da orelha externa (atresia do canal auditivo exter-

Correspondência / Correspondence: Bianca Bastos Cordeiro. Programa de Pós-graduação Processos Interativos dos órgãos e sistemas. Av. Reitor Miguel Calmon, S/N, Vale do Canela. CEP: 40110-100. Salvador – BA Fone: (71) 3283-8959 E-mail: biancabastosfono@gmail.com

no), da orelha média (anomalias ossiculares, otite média com efusão) e também da orelha interna (displasia coclear e dos canais semicirculares)⁴. As anormalidades auriculares são frequentes e bastantes variáveis nessa síndrome, sendo que, as mais frequentemente descritas, envolvem as orelhas externa e média⁵. As malformações da orelha externa podem ser desde simples alterações no pavilhão auricular até a ausência completa deste e do meato acústico externo⁶.

A audição normal se dá quando a média dos limares auditivos entre as frequências de 500, 1000 e 2000 Hz é igual ou inferior a 25 dB, segundo a classificação de Lloyd e Kaplan (1978). Acima desse valor, já se considera que o paciente tem uma perda auditiva⁷. As perdas auditivas podem ser do tipo condutiva, mista ou sensorineural, dependendo da localização da malformação congênita. Geralmente, essas malformações são unilaterais, no entanto, estudos mostram que há o aparecimento também de malformações bilaterais³.

Os problemas causados pela privação sensorial podem ser atenuados pelo uso de um dispositivo de amplificação sonora, que permite resgatar os sons ambientais e da fala⁸.

Em pacientes com quadro de perda condutiva ou mista devido à atresia de conduto auditivo externo e outras malformações de orelha externa e média, o BAHA® (Bone-anchored hearing aid) mostra-se uma boa opção de prótese, por ser um dispositivo auditivo de condução óssea, implantado cirurgicamente, que propaga o som diretamente à orelha interna, transpondo a impedância da pele e do tecido subcutâneo⁹. O sistema BAHA é composto de um implante de titânio permanente, que é implantado cirurgicamente na parte do crânio localizada atrás da orelha, um pilar de conexão e um processador de som que é acoplado neste pilar¹⁰.

Existem três processos de motivação relacionados com a utilização do dispositivo de amplificação sonora, que são: aceitação, benefício e satisfação. O exame de ganho funcional não é suficiente para avaliar a satisfação do usuário⁸. Existem várias escalas para avaliar o nível de satisfação do indivíduo, sendo que a medida de satisfação com o uso do dispositivo de amplificação sonora na vida diária pode ser estudada por meio do questionário *Satisfaction with Amplification in Daily Life* – SADL⁸.

O objetivo deste estudo foi traçar o perfil audiológico, através da análise de resultados audiométricos de uma paciente com síndrome de Goldenhar, bem como avaliar se há benefício com a prótese utilizada por ela como tratamento (BAHA® - Bone-anchored Hearing Aid), através do resultado do exame de ganho funcional, e a satisfação que a mesma proporciona, com a aplicação do questionário

SADL (Satisfaction with Amplification in Daily Life) brasileiro.

MATERIAIS E MÉTODOS

O presente estudo foi desenvolvido após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgar Santos – UFBA, sob o protocolo nº 85.2013. Após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, foram analisados os laudos dos exames de audiometria e ganho funcional fornecidos pela paciente e aplicado o questionário SADL (Satisfaction with Amplification in Daily Life) brasileiro, composto de 15 questões. Para cada questão há sete alternativas, com escala que varia de um a sete pontos, onde um ponto equivale a “não” e sete pontos equivale a “sempre”. Dessa forma, esse teste quantifica a satisfação do usuário da prótese através do escore de quatro subescalas: “Efeitos Positivos”, que é composta de seis perguntas relacionadas à habilidade comunicativa, localização e qualidade sonora, além de questões com abordagem psicológica; “Fatores Negativos”, que é composta de três perguntas relacionadas à desempenho em ambientes ruidosos, microfonia e desempenho ao telefone; “Serviços e Custo”, composta de três perguntas relacionadas à competência do profissional que presta assistência ao usuário e ao preço e qualidade do produto; e “Imagem Pessoal”, composta de três perguntas relacionadas a fatores estéticos e ao estigma do uso da prótese auditiva. O questionário foi respondido pela própria paciente, já que a mesma era independente e possuía discernimento para tal.

A análise dos dados foi feita segundo os valores estabelecidos no estudo de Mondelli et al⁸, onde em 11 itens do SADL, a nota fornecida pela paciente coincide com a escala de pontuação descrita acima e nos outros 4 itens (questões 2, 4, 7 e 13) há uma relação inversa entre a nota e a escala (nestes casos a nota 1 equivale à pontuação 7, expressando maior satisfação). Quanto maior o resultado numérico obtido pelas médias da resposta de cada subescala, maior a satisfação do usuário da prótese.

RESULTADOS

D.C.S., paciente do sexo feminino, 35 anos, portadora da síndrome de Goldenhar, apresenta fusão dos ossículos auditivos, ausência de membrana timpânica, malformação de pavilhão auricular e atresia de conduto auditivo externo bilateralmente (Figura 1). Possui perda auditiva mista e é usuária bilateral da prótese auditiva de condução óssea BAHA®, a primeira adaptada em Setembro de 2009, na orelha esquerda e a segunda em Abril de 2010, na orelha direita (Figura 2).

Figura 1. Malformação de pavilhão auricular e atresia de conduto auditivo externo.**Figura 2.** Prótese auditiva de condução óssea BAHA®.

Foram analisados nove laudos de exame audiométrico tonal e vocal fornecidos pela paciente, realizados entre os anos de 1985 e 2010, em diferentes locais. Nas audiometrias tonais, observou-se que os limiares de via aérea não sofreram grandes alterações, com uma média em torno de 70 dB na orelha direita e 55 dB na orelha esquerda. Os limiares de via óssea tiveram uma variação maior, com média de aproximadamente 10 dB em ambas as orelhas na primeira audiometria, média de 25 dB na orelha direita e 20 dB na orelha esquerda nas 6 audiometrias sequenciais e média de 30 dB bilateralmente nas 2 últimas audiometrias analisadas (Tabela 1). Em relação às audiometrias vocais, a média do limiar de reconhecimento de fala (LRF) foi de 70 dB na orelha direita e 60 dB na orelha esquerda. O índice percentual de reconhecimento de fala (IPRF) teve média de 100% de

acerto numa intensidade de 100 dB na orelha direita e de 100% de acerto numa intensidade de 90 dB na orelha esquerda.

Após a ativação da prótese auditiva de condução óssea BAHA® bilateralmente, foram realizados dois exames de ganho funcional. O primeiro foi realizado em 2010 e teve média de 60 dB sem o BAHA® bilateralmente, média de 35 dB com o BAHA® somente na orelha esquerda, média de 35 dB com o BAHA® somente na orelha direita e média de 30 dB com uso do BAHA® bilateralmente. O segundo exame foi realizado em 2011 e teve média de 60 dB sem o BAHA® bilateralmente, média de 25 dB com o BAHA® somente na orelha esquerda, média de 30 dB com o BAHA® somente na orelha direita e média de 25 dB com uso do BAHA® bilateralmente (Tabela 2).

Tabela 1. Média de limiares de via aérea e via óssea bilateralmente.

Data do exame	Via Aérea		Via Óssea	
	OD	OE	OD	OE
30/09/1985	64 dB	54 dB	8 dB	9 dB
31/05/1995	70 dB	55 dB	17 dB	17 dB
05/06/1995	64 dB	61 dB	16 dB	14 dB
22/04/1998	69 dB	60 dB	19 dB	19 dB
06/03/2003	69 dB	54 dB	10 dB	25 dB
22/01/2007	70 dB	54 dB	18 dB	14 dB
08/06/2009	68 dB	55 dB	23 dB	20 dB
14/01/2010	76 dB	55 dB	31 dB	33 dB
29/06/2010	75 dB	63 dB	32 dB	35 dB

OD = Orelha direita; OE = Orelha esquerda

Tabela 2. Média de limiares de audiometria em campo livre com e sem BAHA®.

Data do exame	Sem BAHA®	BAHA® em OD	BAHA® em OE	BAHA® bilateral
29/06/2010	60 dB	35 dB	35 dB	30 dB
16/03/2011	60 dB	30 dB	25 dB	25 dB

OD = Orelha direita; OE = Orelha esquerda

Na aplicação do questionário SADL brasileiro, a média do escore da subescala “Efeitos Positivos” foi 6,83; a média do escore da subescala “Serviços e Custo” foi 6,33; a média do escore da subescala “Fatores Negativos” foi 3,66 e a média do escore da subescala “Imagem Pessoal” foi 7. A média do escore global foi 6,06. Nos itens adicionais, a usuária informou utilizar as próteses auditivas de condução óssea de 8 a 16 horas por dia e referiu grau de dificuldade auditiva moderada, sem o uso das mesmas.

DISCUSSÃO

A síndrome de Goldenhar é uma condição etiologicamente heterogênea e fenotipicamente variável. Alterações anatômicas no ouvido podem ser observadas, como apêndice pré-auricular, atresia e agenesia/estenose de conduto auditivo externo, bem como alterações estruturais da orelha média também podem ser encontradas^{11,12}. As principais anomalias de orelha média observadas em pacientes com síndrome de Goldenhar são opacificação, deslocamento ou malformação da cadeia ossicular⁵. A paciente em questão apresenta, além da atresia de conduto auditivo externo, ausência de membrana timpânica e fusão dos ossículos auditivos.

A perda auditiva pode ser condutiva, mista ou sensorioneural, a depender da localização das malformações³. A perda auditiva mista é decorrente de uma afecção condutiva e sensorioneural concomitantes¹³. Nos pacientes com síndrome de Goldenhar, a perda auditiva é usualmente condutiva ou com um componente sensorioneural⁴, como é o caso da paciente estudada.

De acordo com a média dos limiares auditivos, podemos classificar o grau da perda auditiva. A classificação mais conhecida e utilizada é a de Lloyd e Kaplan, 1978, na qual indivíduos que apresentam média de limiares auditivos por via aérea entre 56 e 70 dB, possuem uma perda auditiva de grau moderadamente severo, com dificuldade para conversação em grupo, e indivíduos que apresentam média de limiares auditivos por via aérea entre 71 e 90 dB, possuem perda auditiva de grau severo, quando entende somente a fala gritada ou amplificada⁷. Considerando os resultados obtidos na última audiometria analisada, realizada em 29/06/2010, a paciente desse estudo apresentou perda auditiva de grau severo na orelha direita e perda auditiva de grau moderadamente severo na orelha esquerda.

A seleção de um dispositivo de amplificação sonora é um componente crucial no processo de (re)habilitação auditiva, que constitui-se como o principal recurso utilizado para tentar compensar as desvantagens da deficiência auditiva, quando não há tratamento médico ou cirúrgico possível para reverter essa condição¹⁷. Pelo fato de possuir malformação de pavilhão auricular e atresia de conduto auditivo externo, a paciente não pode utilizar uma prótese auditiva convencional por condução aérea, por não haver possibilidade de colocação de um molde auricular ou de um aparelho intracanal

em sua orelha, sendo o BAHA® a alternativa utilizada por ela para diminuição dos prejuízos provocados pela perda auditiva. O BAHA® é indicado para pessoas com perda auditiva mista que podem se beneficiar com a amplificação, mas não tem possibilidade de utilizar os aparelhos auditivos convencionais por condução aérea^{9,14}.

Para avaliar o desempenho do usuário com a amplificação, o paciente é submetido à audiometria em campo livre, para fins de avaliação do ganho funcional. Nesse procedimento, são medidos os limiares de audibilidade com as próteses em campo livre e estes são comparados com os limiares obtidos sem as próteses¹⁵. O ganho funcional é um teste objetivo para verificar a audibilidade e benefício fornecidos pela prótese auditiva¹⁶. Comparando os limiares obtidos sem o BAHA® (média de 60 dB) e com o BAHA® bilateralmente (média de 25 dB) no exame de ganho funcional da paciente estudada, pode-se afirmar que as próteses auditivas de condução óssea ofereceram ganho auditivo e consequente benefício para a mesma.

No entanto, o exame de ganho funcional não é suficiente para avaliar a satisfação do usuário de prótese auditiva nas situações diárias de comunicação⁸, pois mesmo que a prótese auditiva forneça uma boa audibilidade, o usuário pode não estar satisfeito se ainda assim não houver redução das dificuldades auditivas¹⁶. O questionário SADL tem a intenção de prover um índice de satisfação global e um perfil que possa ser utilizado para identificar as áreas dos problemas que venham a causar a insatisfação do usuário^{16,17}. Quanto maiores os resultados numéricos obtidos pela média das respostas de cada subescala, maior a satisfação do usuário⁸. Pela pontuação da escala, a média máxima da pontuação de cada subescala, bem como a média máxima do escore global, equivale a 7. Através da aplicação deste questionário, na subescala “Efeitos Positivos”, a média do escore obtido foi de 6,83, mostrando que as próteses auditivas por condução óssea ofereceram grande satisfação neste item que analisa a qualidade sonora das próteses e a melhora na comunicação da paciente. Na subescala “Serviços e Custo”, a média do escore foi de 6,33, mostrando também grande satisfação em relação a itens como qualidade do atendimento e necessidade de consertos da prótese. Na subescala “Fatores Negativos”, a média do escore foi de 3,66, indicando que a paciente estava pouco satisfeita no que diz respeito a itens que avaliam aspectos considerados problemáticos na adaptação de próteses auditivas, como incômodo com ruídos ambientais, microfonia e uso do telefone. Em outros estudos^{8,16,17}, esse subitem também foi o que obteve menor média de escore. Na subescala “Imagem Pessoal”, a média do escore foi de 7, mostrando que a paciente estava completamente satisfeita com as próteses em questões que dizem respeito ao estigma trazido pela prótese auditiva. A média do escore global foi 6,06, o que indica o alto nível de satisfação da paciente estudada em relação às próteses auditivas de condução óssea utilizadas pela mesma.

CONCLUSÃO

O presente estudo demonstrou que, para essa paciente portadora da Síndrome de Goldenhar, com malformações auriculares e importante perda auditiva mista bilateral, as próteses auditivas de condução óssea BAHAs[®] foram benéficas, por oferecerem melhora da audibilidade e um elevado grau de satisfação pelo seu uso.

REFERÊNCIAS

1. BROSCO, K. C.; ZORZETTO, N. L.; COSTA, A. R. Perfil audiológico de indivíduos portadores da síndrome de Goldenhar. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.*, São Paulo, v. 70, n. 5, p. 645-9, set.- out. 2004
2. MARTELLI-JÚNIOR, H. et al. Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis. *J. Appl. Oral Sci.*, Bauru, v. 18, n. 6, p. 646-9, 2010
3. FARIAS, J. G. et al. Síndrome de Goldenhar: relato de caso. *Rev. Ciênc. Med. Biol.*, Salvador, v. 4, n. 1, p. 77-82, jan.- abr. 2005
4. SKARZYNSKI, H.; POROWSKY, M.; PODSKARBI-FAYETTE, R. Treatment of otological features of the oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome). *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, Amsterdam, v. 73, n. 7, p. 915-921, 2009
5. ROSA, R. F. M. et al. Ear abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Braz. J. Otorhinolaryngol.*, São Paulo, v. 77, n. 4, p. 455-60, jul./ago. 2011
6. BUSANELLO, A. R. et al. Síndrome de Goldenhar: uma abordagem fonoaudiológica. *Rev. CEFAC.*, São Paulo, v. 14, n. 3, p. 566-573, mai. jun. 2012
7. BRASIL. Conselho Federal de Fonoaudiologia. **Manual de procedimentos em audiometria tonal limiar, logaudiometria e medidas de imitância acústica.** 2013. Disponível em: <<http://www.fonoaudiologia.org.br/publicacoes/Manual%20de%20Audiologia.pdf>>. Acesso em: 15 set. 2013
8. MONDELLI, M. F. C. G.; MAGALHÃES, F. F.; LAURIS, J. R. P. Cultural Adaptation of the SADL (Satisfaction with Amplification in Daily Life) questionnaire for Brazilian Portuguese. *Braz. J. Otorhinolaryngol.*, São Paulo, v. 77, n. 5, p. 563-72, set./out. 2011
9. BENTO, R. F. et al. Bone-anchored hearing aid (BAHA): indications, functional results, and comparison with reconstructive surgery of the ear. *Int. Arch. Otorhinolaryngol.*, São Paulo, v. 16, n. 3, p. 400-405, Jul./Sep. 2012.
10. COLQUITT, J. L. et al. Bone-anchored hearing aids (BAHAs) for people who are bilaterally deaf: a systematic review and economic evaluation. *Health Technol. Assess.* Winchester, v. 15, n. 26, p. 1-200, 2011
11. ROSA, R. F. M. et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum and cardiac malformations. *Rev. Assoc. Med. Bras.*, São Paulo, v. 56, n. 1, p. 62-66, 2010
12. VENDRAMINI, S. et al. Oculoauriculovertebral spectrum with radial defects: a new syndrome or an extension of the oculoauriculovertebral spectrum? Report of fourteen Brazilian cases and review of the literature. *Eur. J. Hum. Genet.*, London, v. 15, n. 4, p. 411-421, 2007
13. VIEIRA, A. B. C.; MACEDO, L. R.; GONÇALVES, D. U. O diagnóstico da perda auditiva na infância. *Pediatria (São Paulo)*, São Paulo, v. 29, n. 1, p. 43-49, 2007
14. COLQUITT, J. L. et al. Bone-anchored hearing aids for people with bilateral hearing impairment: a systematic review. *Clin. Otolaryngol.*, Oxford, v. 36, n. 5, p. 419-441, 2011.
15. IORIO, M. C. M.; MENEGOTTO, I. H. Seleção e Adaptação de Próteses Auditivas em Crianças. In: FERREIRA, L. P.; BEFI-LOPES, D. M.; LIMONGI, S. C. O. (Org.). **Tratado de Fonoaudiologia.** São Paulo: Roca, 2004. p. 680-693.
16. LESSA, A. H. et al. Satisfação de usuários de próteses auditivas, com perda auditiva de graus severo e profundo. *Arq. Int. Otorrinolaringol.*, São Paulo, v.14, n.3, p. 338-345, jul./ago./set. 2010
17. DANIELI, F. et al. Avaliação do nível de satisfação de usuários de aparelhos de amplificação sonora individuais dispensados pelo Sistema Único de Saúde. *Rev. Soc. Bras. Fonoaudiol.*, São Paulo, v. 16, n. 2, p. 152-9, 2011.

Submetido em 13.11.2013;

Aceito em 20.12.2013.