

Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Faculdade de Odontologia
Instituto de Psicologia
Curso de Fonoaudiologia

ACHADOS AUDIOLÓGICOS EM PACIENTES ACOMETIDOS PELO ESPECTRO
ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL

Natalya Gorsky

Porto Alegre

2013

Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Faculdade de Odontologia
Instituto de Psicologia
Curso de Fonoaudiologia

ACHADOS AUDIOLÓGICOS EM PACIENTES ACOMETIDOS PELO ESPECTRO
ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL

Autora: Natalya Gorsky

Orientadora: Profa. Dra. Pricila Sleifer

Trabalho de conclusão de curso
apresentado como requisito parcial à
conclusão do Curso de Fonoaudiologia
da Universidade Federal do Rio Grande
do Sul para obtenção do título de
bacharel em Fonoaudiologia.

Porto Alegre

2013

CIP- Catalogação na Publicação

Gorsky, Natalya

Achados audiológicos em pacientes acometidos pelo espectro óculo-aurículo-vertebral / Natalya Gorsky. – 2013.

48 f. : Il.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Odontologia, Instituto de Psicologia, Curso de Graduação em Fonoaudiologia, Porto Alegre, BR-RS, 2013.

Orientadora: Pricila Sleifer

1. Síndrome de Goldenhar. 2. Audição. 3. Fonoaudiologia. I. Sleifer, Pricila. II. Título.

Elaborada por Ida Rossi - CRB-10/771

Natalya Gorsky

ACHADOS AUDIOLÓGICOS EM PACIENTES ACOMETIDOS PELO ESPECTRO
ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL

Este Trabalho de Conclusão de Curso foi julgado e aprovado para obtenção do título em Bacharel em Fonoaudiologia no Curso de Graduação em Fonoaudiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

Porto Alegre, 6 de novembro de 2013

Profa. Dra. Deborah Levy
Coordenadora da COMGRAD

Banca Examinadora

Profa. Dra. Pricila Sleifer - UFRGS

Profa. Dra. Sheila Tamanini de Almeida - UFCSPA

Profa. Dra. Adriane Ribeiro Teixeira - UFRGS

À minha mãe

Agradecimentos

À minha mãe, Cecília, por ter me tornado tudo que eu sou hoje

Aos meus sobrinhos Paula, André e Arthur, por serem a minha forma de amor mais incondicional

Ao meu pai, pela cultura e os ensinamentos

Às minhas irmãs, pela minha formação como pessoa

Aos meus cunhados, meus pais/irmãos

À minha Tia Ana e minhas primas Júlia e Beatriz, por todo apoio e carinho

Aos “dindos”, Germano e Henriete, por sempre acreditarem em mim

Às minhas professoras Roberta, Adriane e Luiza, por terem me dado os melhores ensinamentos da graduação

Às minhas inspirações na carreira, Profa. Fabiane e Profa. Pricila, por serem os meus exemplos na profissão

Aos meus amigos Gugo, Natasha, Karol, Karin e Anny por serem os melhores amigos que eu poderia encontrar na minha vida

Ao Guilherme, pela extrema importância no início dessa jornada

Aos meus colegas Gabriel, Andressa e a minha dupla Maitê, por terem se tornado nesses cinco anos de graduação os melhores colegas e amigos que eu poderia ter

À Rafaela, ou a Rata, por ter sido umas das pessoas mais importantes desse ano e por ser a melhor “roomie” desse mundo

To Kevin, for the patience, for the waiting, for the coming back, for the hapiness, for the company, for the love, for being here

Lista de abreviaturas e siglas

EOAV	Espectro Óculo Aurículo Vertebral
BAHA	Bone Anchored Hearing Aid
Hz	Hertz
dB	Decibel
IPRF	Índice de Reconhecimento de Fala
LRF	Limiar de Reconhecimento de Fala
LDV	Limiar de Detecção da Voz
CEP	Comitê de Ética e Pesquisa
UFCSPA	Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre
UFRGS	Universidade Federal do Rio Grande do Sul
GAP	Diferencial Limiar Via Aérea e Via Óssea
FM	Frequência Modulada

Lista de Tabelas

Tabela 1. Distribuição absoluta e relativa para o gênero, faixa etária e diagnóstico, além de medidas de tendência central e de variabilidade para a idade.

Tabela 2. Distribuição absoluta e relativa para a alteração auricular, tipo e grau de perda auditiva, segundo a orelha.

Sumário

Lista de abreviaturas

Lista de tabelas

Artigo Original.....	1
Resumo.....	2
Abstract.....	3
1.Introdução	4
2. Método.....	6
3. Resultados	8
4. Discussão	9
5. Conclusão	13
6. Referências bibliográficas.....	14
7. Tabelas.....	16
8. Anexos.....	19
A. Termo de Autorização Institucional	
B. Termo de Consentimento Informado para Pais e Responsáveis	
C. Protocolo de Avaliação	
D. Protocolo de Coleta de Dados	
E. Normas da Revista Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia	

Artigo Original

ACHADOS AUDIOLÓGICOS EM PACIENTES ACOMETIDOS PELO ESPECTRO ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL

AUDIOLOGICAL FINDINGS IN PATIENTS WITH OCULO-AURICULO-VERTEBRAL SPECTRUM

Natalya de Souza Gorsky¹ Pricila Sleifer²

1. Acadêmica do curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

2. Professora adjunto III do curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Doutora em Ciências Médicas: Pediatria (UFRGS).

Instituições:

Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA)

Responsável pela correspondência:

Pricila Sleifer

Endereço: Instituto de Psicologia UFRGS - Rua Ramiro Barcelos, 2600

Santa Cecília, Porto Alegre/RS.

Telefone: (51) 33085066

E-mail: pricilasleifer@uol.com.br

Área: Audiologia

Tipo de Manuscrito: Artigo original de pesquisa.

Nenhum conflito de interesse.

Resumo

Introdução: O Espectro Óculo-Auriculo-Vertebral, também conhecido como síndrome de Goldenhar, é uma condição caracterizada por alterações no desenvolvimento das estruturas de primeiro e segundo segundo arcos branquiais no período embrionário. As anormalidades do espectro acometem principalmente face, olhos, coluna vertebral e orelhas, sendo que as alterações auriculares estão associadas a possíveis perdas auditivas. **Objetivos:** Analisar os achados audiológicos em pacientes acometidos pelo espectro, por meio de audiometria tonal e vocal. **Métodos:** Estudo transversal realizado com dez pacientes com fenótipo do espectro e alterações clínicas em pelo menos duas áreas: oro-crânio-facial, ocular, auricular e vertebral. Todos realizaram avaliação audiológica tonal e vocal. **Resultados:** Sete pacientes eram do gênero masculino e três feminino. Todos possuíam alterações auriculares. O lado mais afetado foi o direito. A perda auditiva condutiva foi a mais encontrada, em 10 orelhas, seguido da perda auditiva neurossensorial em cinco orelhas. A perda auditiva mista foi encontrada em uma orelha. Os graus das perdas auditivas variaram de moderado a leve, com um caso do tipo profundo. **Conclusão:** Os resultados encontrados demonstram uma frequência maior de perda auditiva condutiva entre indivíduos com fenótipo de espectro, sendo especialmente de grau moderado e acometendo o lado direito. Isso porque as alterações auriculares encontradas dificultam o componente condutivo do sistema auditivo. Além disso, mostra-se que a pesquisa dos limiares auditivos no espectro é importante no enriquecimento dos achados fonoaudiológicos sobre a doença, a fim de facilitar uma intervenção precoce para as possíveis alterações encontradas.

Palavras-chave: Síndrome de Goldenhar, audição, Fonoaudiologia.

Abstract

Introduction: Oculo-auriculo-vertebral spectrum, also referred as Goldenhar syndrome, is a condition characterized by alterations involving the development of the structures of the first and second branchial arches. The abnormalities primarily affect the face, the eyes, the spine and the ears, and the auricular abnormalities are associated to possible hearing loss. **Objective:** To analyze the audiological findings on patients with the spectrum, through tone and vocal audiometris. **Method:** Cross-sectional study conducted on ten patients with the spectrum and clinical findings on at least two areas: oro-cranio-facial, ocular, auricular and vertebral. All patients underwent tonal and vocal hearing evaluations. **Results:** Seven patients were male and three female. All had ear abnormalities. The right side was the most affected. Conductive hearing loss was the most common, being identified in 10 ears, followed by sensorineural hearing loss, on five ears, and mixed hearing loss in only one ear. The impairment of the hearing loss ranged from mild to moderate, with one case of profound type. **Conclusion:** The results show a higher frequency of conductive hearing loss among individuals with the spectrum phenotype, being especially moderate and affecting the right side. This is because the auricular alterations found involve conductive component of the hearing system. Furthermore, it is shown that research in auditory thresholds in the spectrum is important in the enrichment of speech therapy findings about the disease in order to facilitate early intervention for possible alterations.

Key Words: Goldenhar syndrome, hearing, Speech, language and hearing science.

1. Introdução

O espectro óculo-aurículo-vertebral (EOAV) foi descrito primeiramente por Maurice Goldenhar em 1952, por isso também é chamado de síndrome de Goldenhar, além de microssomia hemifacial. É uma condição rara (1) caracterizada por alterações que envolvem principalmente face, olhos, orelhas e coluna vertebral (2). Acredita-se que o fator que determine o EOAV está relacionado a um defeito da blastogênese, que acomete o primeiro e segundo arcos branquiais (3).

Entre as características descritas no EOAV, encontra-se a microssomia hemifacial, a hipoplasia mandibular, os dermóides epibulbares e anormalidades esqueléticas (4). Além disso, ressalta-se que o lado direito é mais frequentemente acometido que o esquerdo (5).

Ainda não existe etiologia definida para a doença, mas se acredita que possa estar associada a fatores ambientais e nutricionais, tais como ingestão de drogas e diabetes materna (6). A incidência do EOAV varia de 1/5.200 a 1/26.500 nascidos vivos, e atinge mais meninos do que meninas (7). A incidência do EOAV varia de 1/5.200 a 1/26.500 nascidos vivos, e atinge mais meninos do que meninas (7).

Dentre todas as manifestações clínicas apresentadas pelo EOAV, nesse trabalho serão destacadas as alterações auriculares e como elas acometem o sistema auditivo. Tanto orelhas externas, médias e internas podem ser acometidas na doença. Destaca-se que há mais alterações de orelha externa e média (90%) em casos de EOAV do que de orelha interna (70%) (8). As alterações de orelha externa mais comuns são a microtia e a atresia do meato acústico externo. Na orelha média, pode se encontrar anomalias na cadeia ossicular e otites médias com efusão. Apesar de ser pouco referenciado na literatura, ainda pode haver alterações de orelha interna, acometendo a cóclea e o sistema semicircular (9).

Na literatura nacional há uma escassez de estudos que detalhem especificamente os achados relativos às alterações e achados auriculares e conseqüentemente auditivas no EOAV. Após levantamento bibliográfico realizado a partir de pesquisa nos bancos de dados do SciELO e PubMed, utilizando os descritores “oculo-aurículo-vertebral spectrum”, “Goldenhar Syndrome” e “Hearing”, notou-se a existência de poucos estudos relacionados exclusivamente ao EOAV e alterações auriculares no período de 2001 a 2013.

Considerando-se a relevância clínica do assunto e a necessidade de maiores contribuições para a ampliação de dados gerais sobre o EOAV, este trabalho tem como objetivo analisar os achados audiológicos em pacientes acometidos pelo EOAV, por meio de audiometrias tonal limiar e vocal.

2. Método

Trata-se de um estudo transversal, individual e contemporâneo. O fator em estudo é a análise dos achados audiológicos em pacientes acometidos pelo Espectro Óculo-Aurículo-Vertebral.

O trabalho foi realizado em parceria entre a Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA) e a Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), formando um estudo de caráter multicêntrico. Este mesmo foi aprovado pelo comitê de ética em pesquisa sob o número nº 851/09 de 14/05/2009 (UFCSPA). Todos os pacientes, pais e/ou responsáveis pelos participantes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido antes do início da coleta de dados e realização das avaliações.

Foram avaliados dez pacientes com EOAV que apresentaram alterações clínicas em pelo menos duas das seguintes áreas: oro-crânio-facial, ocular, auricular e vertebral. Esta abordagem foi a mesma adotada por Strömmland *et al.* (2007) (10). Todos os pacientes selecionados foram diagnosticados como acometidos pelo EOAV no Serviço de Genética Clínica da UFCSPA. As anormalidades auriculares foram descritas de acordo com o lado e o seguimento acometido, sendo divididas em orelhas externa, média e interna.

Os pacientes selecionados para o estudo foram avaliados na clínica de audiologia, do curso de Fonoaudiologia da UFRGS. Inicialmente realizaram anamnese específica, receberam instruções sobre a realização do exame e realizaram audiometria tonal e audiometria vocal. As avaliações foram feitas com audiômetros da marca *interacoustics AC40* e *interacoustics AD229e* e os fones da marca TDH39 em cabines acusticas.

Primeiramente foi realizada a audiometria tonal limiar da via aérea nas frequências de 250, 500, 1000, 2000, 3000, 4000, 6000 e 8000 Hz. Na via óssea foram testadas as frequências de 500, 1000, 2000, 3000 e 4000 Hz. Para apresentação do estímulo utilizou-se o método descendente. A análise dos resultados foi realizada a partir do cálculo da média de três frequências: 500, 1000 e 2000 dB. Para classificação das perdas auditivas encontradas selecionou-se a escala de Davis e Silverman (1970) (11).

Realizou-se a audiometria vocal primeiramente através da pesquisa do limiar de reconhecimento de fala (LRF), onde foram apresentadas ao paciente palavras trissilábicas em intensidade audível, 40 dBNA acima da média tritonal da via aérea. Esta intensidade foi reduzida até atingir o limiar. O paciente foi instruído a repetir as palavras ouvidas, sendo que se considerou limiar do LRF na intensidade onde se conseguiu reproduzir corretamente 50% das palavras ouvidas.

Posteriormente, realizou-se a pesquisa do índice de reconhecimento de fala (IPRF). O IPRF foi obtido utilizando-se a apresentação de uma lista de 25 vocábulos monossilábicos em intensidade audível ao paciente, 40 dBNA acima da média tritonal da via aérea. Esta intensidade foi fixa durante todo exame. Demonstrou-se ao paciente que ele deveria repetir o vocábulo ouvido. Se o paciente respondesse de 92% a 100%, considerou-se considerado sem alteração; quando respondesse valores inferiores a 88%, foram apresentadas mais 25 palavras dissílabas e registrou-se qual o percentual de reprodução correta. Quando o paciente não conseguiu realizar o LRF e o IPRF, utilizou-se a pesquisa do limiar de detecção da voz (LDV).⁽¹²⁾

Os dados foram analisados no programa *Statistical Package for Social Sciences* versão 17.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA, 2008) para Windows, sendo que, para critérios de decisão estatística, adotou-se o nível de significância de 5%. Para a comparação entre as orelhas direitas e as orelhas esquerdas foi utilizado o teste de *McNemar*.

3. Resultados

Os resultados apresentados referem-se a uma amostra de dez pacientes, com média de idade de 10,1 ($\pm 6,6$) anos, idades mínimas e máximas de três e 27 anos e mediana de 9 anos. O gênero masculino predominou na amostra (70%) (Tabela 1).

Na análise das alterações auriculares observou-se predomínio de alterações na orelha externa tanto na orelha esquerda, quanto na orelha direita, cada uma representando 50,0% (n=5). Entre as alterações auriculares encontradas nos pacientes encontrava-se: microtia, apêndices pré-auriculares, agenesia do lóbulo e conduto auditivo externo, anotia, cadeias ossiculares malformadas, malformação de ossículos e janela oval em tamanho reduzido. Também foi encontrada fissura labiopalatina em um paciente.

As alterações auriculares encontradas nos pacientes selecionados acometeram principalmente a orelha externa (70%) no lado esquerdo e 80% no lado direito. Em relação ao tipo de perda auditiva, verificou-se na orelha esquerda uma maior ocorrência de perda auditiva condutiva (40%) e na orelha direita esta proporção alcançou 60%. Quanto ao grau de perda, na orelha esquerda prevaleceu a perda leve, 40,0% (n=4), enquanto que, na orelha direita a maior ocorrência de perda foi a moderada, 50,0% (n=5) (Tabela 2).

Entretanto na análise estatística, em Teste *McNemar*, não observou-se diferença significativa entre as orelhas e tipo bem como orelha e grau (Tabela 2).

4. Discussão

Os resultados mostraram que o gênero masculino foi o mais comum nesse estudo, sendo encontrado em sete pacientes dos dez da amostra. Esse achado confirma outros estudos em que o gênero masculino também foi o mais acometido (7,9,13,14). Um estudo sobre EOAV e alterações auriculares relatou o gênero feminino como o mais afetado, em contrapartida a esse estudo (15).

As alterações auriculares encontradas nos pacientes selecionados acometeram principalmente a orelha externa, 70% no lado esquerdo e 80% no lado direito. Estes achados são concordantes com aqueles descritos na literatura pesquisada (4,6,8,9,14,15).

A partir do levantamento de outros estudos sobre alterações auriculares e achados audiológicos em pacientes portadores de EOAV, pode-se ver que existem poucas informações sobre o tipo de perda auditiva apresentada pelos pacientes. Além disso, em quase todos os casos o grau da perda auditiva não é especificado. Acredita-se que essa é uma informação que deve ser pesquisada e relatada para que se possa avaliar as alterações auriculares no EOAV e correlacionar com o tipo e grau das possíveis perdas auditivas.

Em relação ao lado acometido pela perda auditiva, verificou-se que as orelhas direitas foram mais envolvidas que as esquerdas. Pôde-se perceber em outros estudos que o lado direito também foi o mais afetado (4,5,16).

A perda auditiva condutiva foi a mais frequente nesse estudo, ocorrendo em dez orelhas. Esta variou de grau leve a moderado. Um estudo (9) sobre as alterações auriculares em nove pacientes acometidos pelo EOAV descreveu a presença de alterações na orelha externa e orelha média, em 12 e 9 orelhas respectivamente. Esse tipo de alteração foi considerado pelos autores como um indicativo de possíveis perdas auditivas do tipo condutiva, pois esse se relaciona diretamente com os componentes que se encontraram alterados nesses pacientes.

Esse fator também se relaciona com a embriologia das orelhas externas e médias, que se desenvolvem a partir do primeiro e segundo arcos branquiais. O EOAV está diretamente relacionado a um defeito da blastogênese que envolve estes dois arcos,

o que explica os comprometimentos auriculares encontrados nos pacientes acometidos pela doença (17).

A perda auditiva neurosensorial também foi encontrada em cinco orelhas nos pacientes selecionados, em graus leve (n=2), moderado (n=1) e profundo (n=2). Esse tipo de perda auditiva foi também diagnosticado em pacientes acometidos pelo EOAV em outros estudos (4-6,15,18). A presença de perda auditiva neurosensorial pode indicar o acometimento de outros componentes da formação embrionária dos portadores de EOAV, além do primeiro e segundo arcos branquiais.

Em uma pesquisa com um grupo de cinco pacientes com EOAV e alterações de orelha interna, verificou-se perda auditiva condutiva em três (14). Apesar da presença de alterações em nível de orelha interna, os pacientes também apresentavam alterações em orelha média e interna. O mesmo ocorreu em outro estudo (9), as alterações auriculares em orelha interna foram verificadas em nove pacientes.

A explicação para a presença de alterações de orelha interna e, conseqüentemente, possíveis perdas auditivas neurosensoriais pode estar ligada ao envolvimento de migração de células da crista neural no período embrionário, o que pode indicar mais componentes envolvidos no desenvolvimento dos pacientes acometidos por EOAV (5,14,17).

Também foi encontrado em nossa amostra um caso de perda auditiva mista em uma orelha. Esse tipo de perda auditiva foi o mais frequente em outro estudo (18). A perda auditiva mista demonstrou o que já foi citado anteriormente; o envolvimento de outras estruturas embrionárias além dos primeiros e segundos arcos branquiais. Além disso, em quatro orelhas se observou limiares auditivos normais.

Em relação ao grau das perdas auditivas, o moderado foi o mais observado, sendo observado em sete orelhas. O grau leve foi verificado em seis orelhas. Verificou-se um caso de perda auditiva profunda em ambas as orelhas em um paciente. Devido à maior frequência de perda auditiva condutiva observou-se os graus leves e moderados, fato explicado pela anatomofisiologia das perdas condutivas não apresentarem diferencial da via aérea e óssea (GAP) superior a 60 dB, ou seja, dificilmente atingir graus profundos. O grau profundo se associou a uma perda auditiva neurosensorial. Nenhum caso teve grau severo como achado.

Os resultados do LRF em todos os pacientes foram compatíveis com a média tritonal das frequências de 500, 1000 e 2000 Hz da audiometria tonal. No IPRF os

resultados foram iguais ou superiores a 92% nas perdas auditivas condutivas e inferiores a 88% nas perdas auditivas neurossensoriais ou mistas. Em um caso de perda auditiva neurossensorial profunda foi necessário utilizar LDV em ambas as orelhas.

É necessário salientar que embora tenhamos verificado uma frequência maior de malformação auricular e perda auditiva na orelha direita, na análise estatística realizada com o teste *McNemar*, não se observou diferença significativa entre as orelhas e o tipo de perda auditiva. Além disto, não se verificou diferença significativa entre as orelhas e grau de perda auditiva. Acredita-se que talvez em uma amostra com maior número de indivíduos acometidos possa haver uma diferença estatisticamente significativa.

Quando comparada perda auditiva e malformação auricular, notou-se que na maioria dos achados, as malformações atingiram orelhas externa e média e causaram perdas auditivas condutivas. Porém, a presença de perdas auditivas neurossensoriais também foi encontrada sem comprometimento único de orelha interna e um caso de comprometimento de orelha externa e perda auditiva neurossensorial profunda. Esses últimos achados sugerem o uso de imagem no diagnóstico para detecção de possíveis alterações associadas ao EOAV.

Em um estudo de caso (4), uma paciente do gênero feminino foi diagnosticada com EOAV. A paciente possuía microtia e implantação elevada da orelha direita. A avaliação audiológica da paciente revelou perda auditiva mista de grau moderado na orelha direita e perda neurossensorial leve na orelha esquerda. Além disso, apresentou alterações de linguagem oral, como desvios fonológicos.

Em outro trabalho (8) pesquisado com um grupo de 11 pacientes acometidos pelo EOAV foram exploradas as possíveis intervenções cirúrgicas para as alterações auriculares e consequentes perdas auditivas. Dois pacientes com perda auditiva neurossensorial profunda foram selecionados para a colocação de implante coclear. Os resultados após a implantação foram a melhora na resposta aos estímulos, variando de 100 dB para 50 dB em um dos pacientes e resposta aos estímulos auditivos em 40 dB no outro. Em nosso estudo também se observou perda auditiva neurossensorial de grau profundo em um dos pacientes avaliados. A adequada resposta dos pacientes, citados anteriormente demonstra que o uso do implante coclear em pacientes com EOAV é possível e traz resultados satisfatórios.

Outro estudo (16) relatou um estudo de caso com uma criança acometida por EOAV com perda auditiva condutiva moderada na orelha direita e perda auditiva

progressiva na orelha esquerda. Nesse estudo, foi implementado o uso do sistema FM (frequência modulada) em sala de aula. O sistema foi usado na orelha esquerda e mostrou satisfatória melhora da criança nas competências escolares.

Esses achados mostram que as perdas auditivas associadas ao EOAV podem afetar negativamente a linguagem oral da criança, que pode interferir em outros aspectos, como por exemplo, na vida escolar. O diagnóstico adequado das alterações auditivas associadas ao EOAV auxiliam na procura e implementação de intervenções audiológicas e, por consequência, fonoaudiológicas precoces, que levam a uma melhor qualidade de vida dos pacientes.

5. Conclusão

Os resultados encontrados demonstram uma frequência maior de perda auditiva condutiva entre indivíduos com EOAV. Esta usualmente é de grau moderado e acomete o lado direito. Isso parece ter relação com as alterações auriculares encontradas, comuns no EOAV, que acometem o componente condutivo do sistema auditivo.

Além disso, a pesquisa dos limiares auditivos no EOAV é importante no enriquecimento dos achados fonoaudiológicos sobre a doença, pois auxilia no seu diagnóstico e facilita uma intervenção precoce para as possíveis alterações encontradas.

6. Referências bibliográficas

1. Almeida LMC, Diniz MS, Diniz LS. Do you know this syndrome? *An Bras Dermatol.* 2012, 87(3): 495-7.
2. Paixão MP, Miot HA. DO you know this syndrome? *An Bras Dermatol.* 2007, 82(3): 273-6.
3. Taksande A, Vilhekar K. Oculoauriculovertebral spectrum with radial anomaly in child. *J Family Medicine and Primary Care.* 2013, 2(1): 92.
4. Lima FT, Araújo CB, Sousa EC, Chiari BM. Alterações fonoaudiológicas em um caso de síndrome de Goldenhar. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2007,12(2): 141-5.
5. Miller TD, Metry D. Multiple accessory tragic as a clue to the diagnosis of the oculo-auriculo-vertebral (Goldenhar) syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2004, 50(2): S11-3.
6. Busanello AR, Silva AMT, Christmann MK, Finamor MM, Sonogo MT, Barcellos RA, et al. Síndrome de goldenhar: uma abordagem fonoaudiológica. *Rev CEFAC.* 2012, 14(3): 566-73.
7. Rosa RFM, Agnol LD, Zen PRG, Pereira VLB, Graziadio C, Paskulin GA. Espectro óculo-aurículo-vertebral e mal formações cardíacas. *Rev Assoc Med Bras.* 2010, 56(1): 62-6
8. Skarżýnski H, Porowski M, Podskarbi-Fayette R. Treatment of otological features of the oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome). *J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009, 73(7): 915-21.
9. Rosa RFM, Silva AP, Goetze TB, Bier BA, Almeida ST, Paskulin GA, et al. Ear abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011, 77(4): 455-60.
10. Strömland K, Miller M, Sjögren L, Johansson M, Joelsson B-M E, Billstedt E, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: associated anomalies, functional deficits and possible development risk factors. *Am J Med Genet* 2007, 143(A): 1317-25.
11. Davis H, Silverman RS. Hearing and deafness. Rinehart e Wiston; 1970.
12. Menegotto, IH. Logaudiometria básica. Em: Bevilacqua MC, Martinez, MAN, Balen, SA, Pupo AC, Reis ACM Frota, S. Tratado de Audiologia. São Paulo: Santos; 2011, pp 81-99.

13. Rosa RFM, Graziadio C, Lenhardt R, Alves RPM, Paskulin A, Zen PRG. Central nervous abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Arq Neuropsiquiatr.* 2010, 68(1): 98-102.
14. Bisdas S, Lenarz M, Lenarz T, Becker H. Inner ear abnormalities in patients with Goldenhar Syndrome. *Otology and Neurotology.* 2005, 26(3): 398-04.
15. Engiz O, Balci S, Unsal M, Ozer S, Oguz KK, Aktas D. 31 cases with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic, audiologic and cytogenetic findings. *Genetic Consuling.* 2007, 18(3): 277-88.
16. Cárrion M, Cardona G. Goldenhar syndrome with moderate hearing loss: An FM system in a school environment. *Int J Pediatr Otorhi.* 2011, 6(11): 178-81.
17. Scholtz AN, Fish III JH, Kammen-Jolly K, Ichiki H, Burkhard Hussl B, Kreczy A, et al. Goldenhar's Syndrome: Congenital Hearing Deficit of Conductive or Sensorineural Origin? Temporal Bone Histopathologic Study. *Otology & Neurotology.* 2001, 22(4): 501-05.
18. Brosco KC, Zorzetto NL, Costa AR. Perfil Audiológico de indivíduos portadores da syndrome de Goldenhar. *Rev Bras Otorrilaringol.* 2004, 70(5): 645-49.

7. TABELAS

Tabela 1. Distribuição absoluta e relativa para o gênero, faixa etária e diagnóstico, além de medidas de tendência central e de variabilidade para a idade.

Variáveis	Total amostra (n=10)	
	n	%
Gênero		
1- Feminino	3	30,0
2- Masculino	7	70,0
Idade (anos)		
Média ± desvio padrão	10,1 ± 6,6	
Mediana (amplitude)	9,0 (3 – 27)	
Alteração auricular OE		
1 Orelha externa	5	50,0
2 Orelha média	1	10,0
3 Orelha interna		
4 Sem alteração	2	20,0
5 Orelha externa e média	1	10,0
6 Orelha externa e média	1	10,0
Alteração auricular OD		
1 Orelha externa	5	50,0
2 Orelha média		
3 Orelha interna		
4 Sem alteração	2	20,0
5 Orelha externa e média	2	20,0
6 Orelha externa e média	1	10,0
Tipo de perda OE		
1 Limiars auditivos normais	3	30,0
2 Perda auditiva condutiva	4	40,0
3 Perda auditiva neurosensorial	2	20,0
4 Perda auditiva mista	1	10,0
Tipo de perda OD		
1 Limiars auditivos normais	1	10,0
2 Perda auditiva condutiva	6	60,0
3 Perda auditiva neurosensorial	3	30,0
4 Perda auditiva mista		
Grau de perda OE		
1 Limiars auditivos normais	3	30,0
2 Leve	4	40,0
3 Moderado	2	20,0
5 Profundo	1	10,0
Grau de perda OD		
1 Limiars auditivos normais	1	10,0
2 Leve	3	30,0
3 Moderado	5	50,0
5 Profundo	1	10,0

Tabela 2. Distribuição absoluta e relativa para a alteração auricular, tipo e grau de perda auditiva, segundo a orelha.

Variáveis	Lado (n=10)				p£
	OE		OD		
	n	%	n	%	
Alteração auricular					
1 Orelha externa	5	50,0	5	50,0	>0,999
2 Orelha média	1	10,0			
3 Orelha interna					
4 Sem alteração	2	20,0	2	20,0	
5 Orelha externa e média	1	10,0	2	20,0	
6 Orelha Externa e média	1	10,0	1	10,0	
Tipo de perda					
1 Limiares auditivos normais	3	30,0	1	10,0	0,702
2 Perda auditiva condutiva	4	40,0	6	60,0	
3 Perda auditiva neurosensorial	2	20,0	3	30,0	
4 Perda auditiva mista	1	10,0			
Grau de perda					
1 Limiares auditivos normais	3	30,0	1	10,0	0,552
2 Leve	4	40,0	3	30,0	
3 Moderado	2	20,0	5	50,0	
5 Profundo	1	10,0	1	10,0	

£: Teste de *McNemar*

8. ANEXOS

ANEXO A

Termo de Autorização Institucional

O Curso de Fonoaudiologia da UFRGS, desenvolverá um projeto de pesquisa que busca realizar avaliação auditiva em pacientes acometidos pelo Espectro Óculo-Aurículo-Vertebral na Clínica de Audiologia da UFRGS.

O objetivo da pesquisa é analisar os resultados dos achados audiológicos desses pacientes. Os sujeitos desse estudo serão submetidos a exames de audiometria tonal e vocal realizados na Clínica de Audiologia da UFRGS. Os pais e/ou responsáveis acompanharão seu filho durante toda avaliação.

Todas as informações necessárias ao estudo serão confidenciais, sendo utilizadas apenas para o presente projeto de pesquisa. Serão fornecidos todos os esclarecimentos que se façam necessários antes, durante e após a pesquisa através do contato direto com a pesquisadora.

Eu, _____ responsável pela instituição _____ declaro que fui informado (a) dos objetivos e justificativas desta pesquisa de forma clara e detalhada. Minhas dúvidas foram respondidas e sei que poderei solicitar novos esclarecimentos a qualquer momento.

A pesquisadora responsável pelo projeto é a Profa. Dra. Pricila Sleifer (Telefone: 51-33085066) .

Assinatura do Responsável pela Instituição _____

Assinatura do Pesquisador _____

Assinatura do Orientador _____

ANEXO B

Termo de Consentimento Informado para Pais ou Responsáveis

O espectro óculo-aurículo-vertebral, ou síndrome de Goldenhar, é uma doença caracterizada por malformações de face, olhos, orelha e coluna. A origem da síndrome de Goldenhar ainda não é bem conhecida, mas já se sabe que alguns fatores genéticos e ambientais estão associados a esta doença. Além disso, pouco se conhece sobre o crescimento e o desenvolvimento de indivíduos com a síndrome, por exemplo, com que idade irão falar, caminhar, se vão ou não escutar ou se vão ser altos ou baixos. Assim, este estudo tem como objetivo verificar os achados fonoaudiológicos de pacientes com espectro óculo-aurículo-vertebral, atendidos no Serviço de Genética Clínica da UFCSPA.

Após a realização do consentimento informado, seu filho será submetido a uma avaliação fonoaudiológica, com coleta de informações e a realização de exames fonoaudiológicos. A partir da obtenção destas informações será possível a realização de um diagnóstico fonoaudiológico mais bem detalhado e a oferta de uma intervenção breve aos indivíduos que apresentarem algum tipo de alteração.

Existe a possibilidade de que a participação neste estudo possa fazer você, ou o seu filho se sentirem emocionalmente desconfortáveis. A participação de vocês é inteiramente voluntária. Você tem o direito de não fazer parte, ou mesmo de pedir desistência na participação desta pesquisa sem que isso represente qualquer forma de prejuízo para o seu atendimento ou do seu filho dentro da Instituição onde o projeto está sendo realizado. Não se dará qualquer informação genética sobre seu filho, a outros membros da família, ou a terceiros sem sua permissão por escrito.

Pelo presente Consentimento Informado, eu declaro que fui informado de forma clara, detalhada e livre de qualquer constrangimento ou obrigação, dos objetivos, da justificativa e dos procedimentos a que serei submetido, bem como dos desconfortos e benefícios do presente trabalho. Tive também a oportunidade de discutir e fazer perguntas sobre o trabalho. Eu, voluntariamente, concordo em participar deste estudo”.

Assinatura do paciente se maior de 12 anos

“Pelo presente Consentimento Informado, eu declaro que fui informado de forma clara, detalhada e livre de qualquer constrangimento ou obrigação, dos objetivos, da justificativa e dos procedimentos a que meu filho será submetido, bem como dos desconfortos e benefícios do presente trabalho. Tive também a oportunidade de discutir e fazer perguntas sobre o trabalho. Eu e meu filho voluntariamente concordamos em participar deste estudo”.

Nome do paciente

Nome do responsável

Assinatura do responsável

Grau de parentesco e RG do responsável

Nome do pesquisador responsável

Assinatura do pesquisador responsável

* Telefone do Comitê de Ética em Pesquisa da UFRGS: 3308 5698
Telefone do Comitê de ética em pesquisa da UFCSPA :3303 8804.

* Telefone do pesquisador responsável Profa. Dra. Pricila Sleifer 81752751

Porto Alegre, ____/____/_____.

ANEXO C

Protocolo de avaliação

1. Ficha:
2. Nome:
3. Sexo: 1. Masculino 2. Feminino
4. Idade atual (em dias):
5. Endereço:
6. Telefone:
7. Data da avaliação:
8. Data de nascimento:
9. Queixa:
 - 9.1. () OD () OE () AO () AO – pior à direita () AO – pior à esquerda
 - 9.2. Duração:
10. História
 - 10.1. Pais/responsáveis acham que ouve bem () sim () não () dúvida
 - 10.2. História familiar de perda auditiva antes do 50 anos? () não () simGrau de parentesco:
 - 10.3. Gravidez com intercorrências () não () simDescrever:
 - 10.4. Infecções pré-natais () não () Rubéola () Citomegalovírus
() Toxoplasmose () Sífilis () Herpes () outraDescrever:
 - 10.5. Nascido a termo? () sim () não (IG: _____)

10.6. Parto () normal () induzido () cesáreo

(motivo: _____)

10.7. Condições ao nascimento () AIG () PIG () GIG

Apgar 1º minuto _____ 5º minuto _____ 10º minuto _____

Peso _____ g Altura _____ cm

Hipóxia () Reanimação ()

10.8. Permanência em UTI neonatal () não () sim (dias _____)

Oxigenação extracorpórea () Ventilação assistida (_____ dias)

Hiperbilirrubinemia () não () sim

Antibióticos ototóxicos () não () sim

Diuréticos de alça () não () sim

11. Presença de malformação física

() apêndice pré-auriculares () alterações craniofaciais

() osso temporal () fístulas pré-auriculares

() microtia () atresia de conduto

() implantação baixa de pavilhão () outra

Qual:

12. Doenças

() meningite (tipo: _____)

() câncer (tipo: _____)

() sarampo () caxumba () outras

12.1. Otites () não () sim (frequência: _____)

() com purgação (_____)

() crônica (orelha: _____)

Tubo de ventilação () não () sim () ainda presente na orelha

12.2. Trauma craniano () não () sim () fratura do osso temporal

() rompimento da membrana timpânica

12.3. Hospitalizações (número, motivo):

13. Desenvolvimento

Sentou com _____ meses; andou com _____ meses

Falou (palavras isoladas) com _____ meses; frases de duas palavras _____ meses

Ainda tem trocas na fala () não () sim

Dificuldades escolares () não () sim quais _____

Dificuldades de atenção () não () sim

quais

Dificuldades visuais () não () sim

tipo

Escolaridade:

Observações:

14. Resultados dos exames

Audiometria Tonal (folha em anexo)::

OD: _____

OE: _____

Audiometria vocal (logoaudiometria):

OD: LRF _____ IPRF _____ dB _____ %

OE: : LRF _____ IPRF _____ dB _____ %

Timpanometria (folha em anexo)::

OD: _____

OE: _____

Pesquisa de reflexos acústicos (folha em anexo):

OD: _____

OE: _____

Emissões Otoacústicas:

OD: _____

OE: _____

PEATE - Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico:


OD: _____

OE: _____

Observações:

ANEXO D

Protocolo de Coleta de Dados



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
CURSO DE FONOAUDIOLOGIA

Avaliação Audiológica

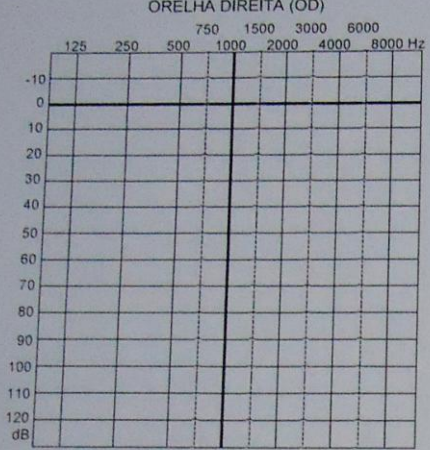
Nome: Data do exame:

Sexo () M () F Idade: DN: Profissão:

Audiômetro (Marca/Modelo) Encaminhado por:

AUDIOMETRIA TONAL LIMIAR

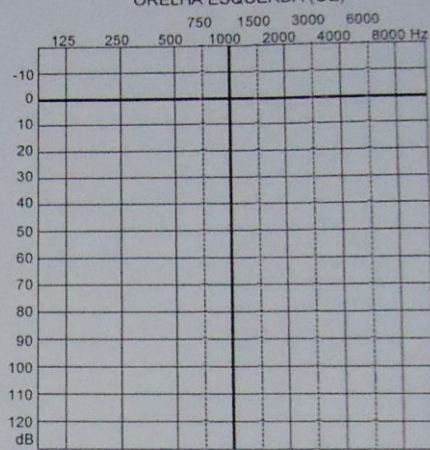
ORELHA DIREITA (OD)



Mascaramento em dBNPS

Hz	250	500	1000	2000	3000	4000	6000	8000
VA								
VO								

ORELHA ESQUERDA (OE)



Mascaramento em dBNPS

Hz	250	500	1000	2000	3000	4000	6000	8000
VA								
VO								

AUDIOMETRIA VOCAL (OD)

LRF (SRT)	dB	Mascaramento	dB na OE
IRF	mono	dB % Masc.	dB na OE
	diss.	dB % Masc.	dB na OE
LDV (SDT)	dB	Mascaramento	dB na OE

AUDIOMETRIA VOCAL (OE)

LRF (SRT)	dB	Mascaramento	dB na OD
IRF	mono	dB % Masc.	dB na OD
	diss.	dB % Masc.	dB na OD
LDV (SDT)	dB	Mascaramento	dB na OD

ACUMETRIA

Teste de Rinne

250Hz		500Hz	
OD		OE	
OE		OD	
() audiométrico		() diapásio	

Teste de Weber

Hz	500	1000	2000	4000	Hz
OD					OE
dB					dB
() audiométrico			() diapásio		

PARECER AUDIOLÓGICO (Grau de perda auditiva segundo Davis e Silverman, 1970)

.....

.....

.....

Estagiário(a) responsável

Supervisora responsável

ANEXO E

Normas da Revista

Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia

Escopo e política

A revista **Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia** publica manuscritos da comunidade científica Nacional e Internacional na forma de artigos originais de pesquisa clínica e experimental, artigos de revisão sistemática de literatura e metanálises, artigos de relatos de caso, artigos de opinião e cartas ao editor. Artigos de opinião e Cartas ao Editor são escritos apenas sob convite expresso do editor, Artigos publicados em eventos científicos só serão publicados na revista **Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia** após passarem pelo trâmite editorial normal da revista. A revista **Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia** tem periodicidade trimestral e apoia as políticas para registro de ensaios clínicos da Organização Mundial de Saúde (OMS) e do *International Committee of Medical Journal Editors* (ICMJE), reconhecendo a importância dessas iniciativas para o registro e divulgação internacional de informação sobre estudos clínicos, em acesso aberto. Sendo assim, somente serão aceitos para publicação os artigos de pesquisas clínicas que tenham recebido um número de identificação em um dos Registros de Ensaios Clínicos validados pelos critérios estabelecidos pela OMS e ICMJE, cujos endereços estão disponíveis no *site* do ICMJE <http://www.icmje.org/>. O número de identificação deverá ser informado ao final do resumo.

Os manuscritos submetidos são inicialmente avaliados quanto ao atendimento técnico das regras de submissão da revista e após isto passam pela avaliação científica inicial pelo Editor e caso necessário, encaminhados aos Editores Associados, de acordo com a área temática principal de atuação de cada um. Após esta avaliação científica inicial, o manuscrito é encaminhado para a revisão por 2 (dois) componentes do corpo editorial, também selecionados por sua reconhecida competência nas áreas de Otorrinolaringologia, Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Alergia e Imunologia, Fonoaudiologia ou afins, em um sistema duplo-cego de avaliação por pares (*peer review*), onde os revisores não têm informações sobre os autores e vice-versa. Além

disto, os revisores não têm informação sobre os outros eventuais revisores que estejam avaliando o mesmo material.

Todo material é encaminhado aos revisores por meio eletrônico, podendo os mesmos aceitar ou não a revisão, em virtude de impossibilidades físicas, temporais ou de conflitos de interesse pessoais, comerciais, políticos, familiares, científicos ou financeiros. Em caso de anuência para prosseguir com a revisão, a mesma deve ser efetivada em um prazo máximo de 15 (quinze) dias. Os revisores acessam o Sistema de Gestão de Publicações (SGP) através de senha própria, onde é disponibilizado o material para revisão, de acordo com a classificação do artigo em original, de revisão ou de relato de caso. Os mesmos têm a opção de aprovar, aprovar com ressalvas e solicitar modificações ou recusar o referido manuscrito. Os pareceres com as sugestões dos revisores, em caso de aprovação do artigo são encaminhados aos autores, também em mídia eletrônica, e podem ser contestados ou não. Os autores devem retornar o material também por meio eletrônico, com o atendimento às sugestões ou com os argumentos contrários, que serão avaliados pelo mesmo revisor e pelo editor. Em casos de recusa para publicação, todo o material é devolvido aos autores, também por meio eletrônico. Em casos de opiniões conflitantes entre os revisores, um terceiro revisor e o Editor Associado ou o Editor participam também da avaliação.

Os trabalhos deverão ser acompanhados da Declaração de Transferência dos Direitos Autorais e Declaração de Ausência de Conflitos de Interesse assinadas pelos autores, além da Declaração de Autorização para o Uso de Imagens ou Materiais quando cabível. Os conceitos emitidos nos trabalhos são de responsabilidade exclusiva dos autores, que ainda se responsabilizam integralmente pela originalidade do material e da não submissão simultânea a outros periódicos. Os trabalhos aprovados são publicados nos formatos impresso e eletrônico e passam a ser propriedade da revista, em todas as línguas e países, sendo vedada a reprodução total ou parcial e a tradução para outros idiomas sem a autorização da mesma. Os artigos devem ser enviados exclusivamente por via eletrônica, através do Sistema de Gestão de Publicações na internet no link <http://www.arquivosdeorl.org.br/sgp> nas seguintes línguas: português, espanhol, italiano, francês (sempre com resumo na língua natal e em inglês) ou na íntegra na língua inglesa.

Forma e preparação de manuscritos

O tamanho do artigo completo não deverá exceder 24 páginas (laudas do Word) para artigos originais e artigos de revisão, 15 páginas para relatos de caso e artigos de opinião e 2 páginas para as cartas ao editor. As margens não precisam ser definidas, pois o sistema SGP as definirá. Deverá ser obedecida a seguinte ordem: página de rosto, resumo em português ou na língua nativa, resumo em inglês, palavras-chave em português e inglês, texto, agradecimentos, referências bibliográficas, gráficos, tabelas e legendas de figuras. Cada tópico deve ser iniciado em uma nova página e deve conter:

Na página de rosto - o título do artigo em português e inglês, curtos e objetivos; nome dos autores com titulação mais importante de cada um; instituição à qual o trabalho está vinculado; nome, endereço, telefone, e-mail e fax do autor responsável pela correspondência; se o trabalho foi apresentado em congresso, especificar nome do evento, data e cidade; fonte de suporte ou financiamento se houver e se há alguma espécie de conflito de interesses.

Na segunda página - o resumo estruturado em português e inglês, com o máximo de 250 palavras cada. Para **artigos originais**, incluir dados de introdução, objetivos, métodos, resultados e conclusões. Para **artigos de revisão**, incluir introdução, objetivos, síntese dos dados e conclusões. Para **relatos de caso**, incluir introdução, objetivos, relato resumido e conclusões. Abaixo do resumo, fornecer três a seis descritores em português e inglês, selecionados da lista de "Descritores em Ciências da Saúde" da BIREME, disponível no site <http://decs.bvs.br>.

Da terceira página em diante, o texto do artigo, assim dividido:

- **Artigos Originais:** a) introdução com objetivo; b) método; c) resultados; d) discussão; e) conclusões; f) referências bibliográficas. As informações contidas em tabelas e figuras não devem ser repetidas no texto. Estudos envolvendo seres humanos e animais devem fazer referência ao número do protocolo de aprovação pelos respectivos Comitês de Ética em Pesquisa da instituição à qual está vinculada a pesquisa. Artigos originais são definidos como relatórios de trabalho original com contribuições significativas e válidas. Os leitores devem extrair de um artigo geral conclusões objetivas que vão ao encontro dos objetivos propostos.

- **Artigos de Revisão da Literatura:** a) introdução; b) revisão de literatura; c) discussão; d) comentários finais; e) referências bibliográficas. Artigos de revisão devem

abranjer a literatura existente e atual sobre um t3pico espec3fico. A revis3o deve identificar, confrontar e discutir as diferen7as de interpreta73o ou opini3o.

- **Artigos de Atualiza73o:** a) introdu73o; b) revis3o de um determinado tema; c) discuss3o; d) coment3rios finais; e) refer4ncias bibliogr3ficas. O artigo de atualiza73o 4 uma produ73o cient3fica que explora um determinado tema, desenvolvido a partir de dados atuais dispon3veis pelos autores. Tem por finalidade organizar um discurso explorando um assunto espec3fico, com base em obras publicadas recentemente.

- **Artigos de Relato de Caso:** a) introdu73o; b) revis3o de literatura com diagn3stico diferencial c) apresenta73o de caso cl3nico; d) discuss3o; e) coment3rios finais; f) refer4ncias bibliogr3ficas. Relatos de caso dever3o apresentar caracter3sticas inusitadas ou cientificamente relevantes. Ser3 dada prioridade a relatos de cunho multidisciplinar, interdisciplinar e/ou pr3tico.

- **Artigos de Opini3o e Carta ao Editor:** dever3o ser feitos sob convite do Editor.

Refer4ncias bibliogr3ficas - as refer4ncias devem ser apresentadas em ordem de aparecimento no texto e identificadas no texto em numerais ar3bicos entre par4nteses. As abreviaturas dos peri3dicos devem ser baseadas no "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals", dispon3vel pelo site <http://www.icmje.org>. Todos os autores dever3o ser inclu3dos quando houver at4 seis; quando houver sete ou mais, os primeiros seis devem ser listado e 'et al.' Adicionado para os subsequentes. Ser3o aceitas no m3ximo 90 refer4ncias para artigos originais, 120 para artigos de revis3o ou de atualiza73o e 15 para relatos de casos.

Exemplos:

- **Peri3dicos:** Sobrenome do(s) Autor(es) e Iniciais. T3tulo do Artigo. Abreviaturas do Peri3dico. ano; volume: p3gina inicial - p3gina final. **Ex: Hueb MM, Goycoolea MV, Muchow DC, Duvall AJ, Paparella MM, Sheridan C. In search of missing links in otology III. Development of a new animal model for cholesteatoma. Laryngoscope. 1993, 103:774-84.**

- **Teses:** Sobrenome do Autor e Iniciais. Título da Tese. Cidade, ano, página (Tese de Mestrado ou Doutorado - Nome da Faculdade). **Ex: Hueb MM. Colesteatoma Adquirido: Avanços experimentais na compreensão de sua patogênese. São Paulo, 1997, p. 100, (Tese de Doutorado - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo);**

- **Livros:** Sobrenome do(s) Autor(es) e Iniciais. Título do Livro, nº da edição. Cidade: Editora; ano. **Ex: Bento RF, Miniti A, Marone, SAM. Tratado de Otologia. 1a ed. São Paulo: Edusp, Fundação Otorrinolaringologia, FAPESP; 1998;**

- **Capítulos de Livros:** Sobrenome do(s) Autor(es) do capítulo e Iniciais. Nome do capítulo. In: Sobrenome do(s) Autor(es) do Livro e Iniciais. Título do Livro. Número da edição. Cidade: Editora; ano, página inicial - página final. **Ex: Hueb MM, Silveira JAM e Hueb AM. Otosclerose. Em: Campos CAH, Costa HOO (eds). Tratado de Otorrinolaringologia. 1ª ed. São Paulo: Editora Roca; 2003, Vol. 2, pp. 193-205.**

- **Material eletrônico:** para artigos na íntegra retirados da internet, seguir as regras prévias, acrescentando no final "disponível em: endereço do site".

- **Abreviaturas e Unidades:** a revista reconhece o Sistema Internacional (SI) de unidades. As abreviaturas devem ser usadas apenas para palavras muito frequentes no texto.

- **Tabelas e Gráficos:** cada tabela deve ser apresentada com números arábicos, por ordem de aparecimento no texto, em página separada com um título sucinto, porém explicativo, não sublinhando ou desenhando linhas dentro das tabelas. Quando houver tabelas com grande número de dados, preferir os gráficos (em preto e branco). Se houver abreviaturas, providenciar um texto explicativo na borda inferior da tabela ou gráfico.

Ilustrações: enviar as imagens e legendas conforme instruções de envio do Sistema de Gestão de Publicações (SGP) no site <http://www.arquivosdeorl.org.br>. Até um total de 8 figuras será publicado sem custos para os autores; fotos coloridas serão publicadas dependendo de decisão do editor.

GUIA PARA AUTORES

- Título em português e inglês; nome e titulação dos autores; instituição; endereço para correspondência; apresentação em congresso; fonte de financiamento;
- Resumo estruturado em tópicos e palavras-chave em português e inglês;
- Texto em português;
- Agradecimentos;
- Referências Bibliográficas;
- Tabelas e gráficos;
- Ilustrações (fotos e desenhos);
- Legendas das ilustrações.

- Declaração por escrito de todos os autores que o material não foi publicado em outros locais, permissão por escrito para reproduzir fotos/figuras/gráficos/tabelas ou qualquer material já publicado ou declaração por escrito do paciente em casos de fotografias que permitam a sua identificação.

- Declaração por escrito sobre a "Transferência dos Direitos Autorais" e sobre a "Declaração de Conflitos de Interesse".

- Autorização da Comissão de Ética da Instituição de origem para estudos em humanos ou animais (pode estar incorporado no capítulo Método, com o número de protocolo de aprovação).

Envio de manuscritos

INSTRUÇÕES PARA SUBMISSÃO ON-LINE DE MANUSCRITOS USANDO O SISTEMA DE GESTÃO DE PUBLICAÇÕES (SGP)

Todo o processo de submissão deverá ser feito através do endereço de internet <http://www.arquivosdeorl.org.br/sgp>, que dá acesso ao nosso Sistema de Gestão de Publicações (SGP), onde é feita a submissão do artigo pelos autores e a avaliação por revisores do corpo editorial, em um processo onde os nomes dos autores do artigo em questão não são demonstrados em nenhuma instância. Quando acessar este link, o sistema irá pedir seu nome de usuário e senha, caso já esteja cadastrado. Caso contrário clique no botão "Quero me cadastrar" e faça seu cadastro. Ou ainda, caso tenha esquecido sua senha, use o mecanismo para lembrar sua senha, que gerará automaticamente um e-mail contendo a mesma.

O (s) autor (es) deve (m) manter uma cópia de todo o material enviado para publicação, pois os editores não se responsabilizam pelo extravio do material.

O processo de submissão é composto de oito passos, listados abaixo:

- 1º - Informar Classificação
- 2º - Envio de Imagens para o seu Artigo
- 3º - Cadastrar Co-autor (es)
- 4º - Informar Título e Palavras-chaves
- 5º - Informar Resumo e Comentários
- 6º - Montar Manuscrito
- 7º - Transferência de Copyright (Cessão de Direitos) e Declaração de Conflitos de Interesse
- 8º - Aprovação do (s) Autor (es)

Após a submissão, o sistema oferece a opção de salvar uma cópia de seu manuscrito em formato PDF para seu controle.

A Revista encoraja fortemente que os autores submetam eletronicamente manuscritos preparados em WordPerfect ou Microsoft Word, pois no passo "Montar Manuscrito", será exibida uma tela que simula o Word, onde é possível "copiar e colar" de qualquer editor de texto, inclusive as tabelas. O texto deverá ser digitado em espaço duplo, sendo que as margens não devem ser definidas, pois o sistema SGP as definirá automaticamente. Regras para imagens e gráficos estão descritas abaixo.


Submissão on-line passo a passo

1º Passo: Informar Classificação

Escolha uma das quatro opções: Artigo Original, Artigo de Revisão, Artigo de Atualização ou Relato de Caso.

2º Passo: Envio de imagens para o seu artigo:

As imagens deverão obrigatoriamente estar em formato JPG. Caso necessite alterar o formato de suas imagens entre na seção DOWNLOADS no **SGP** em: <http://www.arquivosdeorl.org.br/SGP/naveg/downloads.asp> e faça o download de algum dos programas freeware oferecidos para edição de imagens (requer senha de acesso).

O sistema envia grupos de até cinco imagens por vez. Para submeter mais de cinco imagens, basta clicar no botão "Enviar mais imagens". Logo após serão exibidas miniaturas das imagens, onde há um ícone () , que deverá ser clicado para editar o título e a legenda de cada imagem submetida.

3º Passo: Cadastrar Co-autor (es)

Cadastre cada co-autor, informando nome completo, cargo e titulação obrigatoriamente. O CPF poderá ser informado posteriormente. A ordem dos co-autores pode ser alterada facilmente usando as "setas" exibidas na tela.

4º Passo: Informar Título e Palavras-chave

Informe o título do trabalho, em português e inglês, e as Palavras-chave (Português) e Keywords (Inglês), que deverão ter aproximadamente 2 a 6 palavras-chaves pertinentes (ESTAS PALAVRAS DEVERÃO ESTAR CONTIDAS NO DECS E NO MESH que podem encontrados no **SGP** em todas as telas).

5º Passo: Informar Resumo e Comentários

O Resumo/Abstract deverá obrigatoriamente conter no máximo 250 palavras cada. O autor deverá preencher os campos: Instituição, Nome e endereço para correspondência, suporte financeiro (deverá ser provida qualquer informação sobre concessões ou outro apoio financeiro) e a carta ao editor (opcional). Importante: o limite máximo aceito pelo sistema de submissão on-line para os resumos em português e inglês é de 250 palavras cada. O excedente será cortado automaticamente pelo sistema.

6º Passo: Montar Manuscrito

Nesta tela é exibido um simulador do Word com todas as funcionalidades de formatação de texto necessárias. Para inserir seu texto neste campo, simplesmente selecione todo seu trabalho e copie e cole no campo de montagem do manuscrito (artigo). Somente selecione textos e tabelas, pois as imagens já deverão ter sido enviadas no 2º passo e serão inseridas no final do trabalho automaticamente. Importante: Nunca coloque neste campo os nomes de autores, co-autores, ou qualquer outra informação que possa identificar onde o trabalho foi realizado. Tal exigência se deve ao fato de o processo de revisão transcorrer sem o conhecimento destes dados pelo (s) revisor (es). A não observância deste detalhe fará com que seu trabalho seja devolvido como FORA DE PADRÃO para correções.

7º Passo: Copyright (Cessão de Direitos) e Declaração de Conflitos de Interesse

Neste passo é exibida a tela com o termo de Copyright e outra com a Declaração de conflitos de Interesse, que devem ser impressas, para que o autor colha as assinaturas e informe os dados dele e de cada co-autor. A revisão do artigo será feita por pares, sendo avaliado potencial conflito de interesse que impossibilite a mesma, baseado em relação comercial, familiar, científica, institucional ou qualquer outra com o autor ou co-autores e com o conteúdo do trabalho. Em caso de material já publicado ou em caso de material que possa identificar o paciente, imprima os formulários adequados e colha as assinaturas e dados conforme indicado. O SGP oferece a opção de impressão destes termos clicando nos links apropriados. Em seguida estes documentos deverão ser enviados pelo correio ou por FAX para:

Revista ARQUIVOS INTERNACIONAIS DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Fundação de Otorrinolaringologia –

A/C Dr. Geraldo Pereira Jotz –

Rua Teodoro Sampaio, 483, CEP 05405-000,

São Paulo - SP - Brasil ou para o

FAX: +55 (11) 3085-9943

8º Passo (Último passo): Aprovação do Autor

Este é o último passo para completar a submissão do artigo. Nesta tela o autor terá a opção de visualizar seu trabalho no sistema e também pode salvar uma versão em PDF de seu trabalho recém submetido. Importante: O autor deverá clicar no link "**APROVAR MANUSCRITO**" para que seu trabalho seja encaminhado à Secretaria da revista **ARQUIVOS INTERNACIONAIS DE OTORRINOLARINGOLOGIA** para conferência e confirmação.

Procedimentos após a submissão (Notificações via e-mail)

Ao terminar a submissão de seu trabalho, será gerado um e-mail informando se a submissão foi efetuada corretamente. Quando o trabalho for recebido e conferido será gerado outro e-mail informando se o mesmo está dentro dos padrões solicitados. Caso o artigo esteja "Fora de padrão" o autor será avisado por e-mail e poderá corrigi-lo entrando no site <http://www.arquivosdeorl.org.br/sgp>

O autor que submeteu o trabalho poderá acompanhar a sua tramitação a qualquer momento pelo SGP da revista, através do código de **fluxo gerado automaticamente pelo SGP ou ainda pelo título de seu trabalho.**

Importante: Como o sistema gera e-mails automaticamente conforme seu artigo estiver tramitando é imprescindível que o autor **DESABILITE** seus filtros de SPAM em seus respectivos provedores ou que configure suas contas de e-mail para ACEITAR qualquer mensagem dos domínios **ARQUIVOSDEORL.ORG.BR** e **FORL.ORG.BR**. Para informações sobre como configurar seu filtro de spam entre em contato com seu provedor de acesso.