

Protezowanie słuchu u pacjenta z zespołem Goldenhara – studium przypadku

Hearing rehabilitation in a patient with Goldenhar syndrome – a case report

Gabriela Kasprzyk^{1A-F}, Katarzyna B. Cywka^{2ACE}, Piotr H. Skarżyński^{3,4AC}

¹ Warszawski Uniwersytet Medyczny, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawa

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wkład autorów:

- A Projekt badania
- B Gromadzenie danych
- C Analiza danych
- D Interpretacja danych
- E Przygotowanie pracy
- F Przegląd literatury
- G Gromadzenie funduszy

Streszczenie

Wprowadzenie: Zespół Goldenhara u dziecka objawia się różnorodnymi wadami rozwojowymi. W zależności od przypadku mogą one bardziej lub mniej wpływać na rozwój i funkcjonowanie pacjenta. Niedosłuch typu przewodzeniowego jest typowym skutkiem anomalii ucha, będących jednym z objawów zespołu Goldenhara. Istotną kwestią w leczeniu jest prawidłowa diagnostyka, a następnie dobór odpowiednich środków wspomagających rozwój oraz umożliwiających zwiększenie jakości życia pacjentów. Niniejsze opracowanie przedstawia opis przypadku zastosowania aparatów wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięku u pacjenta z zespołem Goldenhara.

Opis przypadku: Pacjent z zespołem Goldenhara oraz niedosłuchem przewodzeniowym w uchu lewym nie korzystał wcześniej z aparatów słuchowych. Ze względu na zgłaszane problemy z niedosłuchem oraz brak możliwości zastosowania urządzeń wszczepialnych zastosowano system ADHEAR.

Wnioski: Pacjent po zastosowaniu systemu ADHEAR uzyskał znaczną poprawę słyszenia i rozumienia mowy. Aparat kostny ADHEAR jest efektywną i nieinwazyjną formą rehabilitacji słuchu u pacjentów z niedosłuchem przewodzeniowym.

Słowa kluczowe: zespół Goldenhara • niedosłuch przewodzeniowy • system ADHEAR

Abstract

Introduction: Occurrence of Goldenhar syndrome in children is revealed by different developmental defects. Depending on the particular case, they can impact the development and functioning of patients more or less severely. Conductive hearing loss is a typical consequence of ear anomalies, which is one of the symptoms of Goldenhar syndrome. Important issue in treating is a correct diagnosis, and then choosing the best means supporting the development and improving the life quality of patients. This study presents a case report of the use of aid which is using bone sound conduction in a patient with Goldenhar syndrome.

Case report: Patient with diagnosed Goldenhar syndrome and conductive hearing loss in left ear, never used hearing aid before. Due to reported problems with hearing loss and the impossibility of using implantable devices, the ADHEAR system was used.

Conclusions: The patient after using the ADHEAR system obtained an improvement in hearing and speech understanding. The ADHEAR bone hearing aid is an effective and non-invasive form of hearing rehabilitation for patients with conductive hearing loss.

Key words: Goldenhar syndrome • conductive hearing loss • ADHEAR system

Autor korespondencyjny: Gabriela Kasprzyk, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 61, 02-091 Warszawa; email: gabriela.kasprzk@gmail.com

Wprowadzenie

Zespół Goldenhara, zwany inaczej dysplazją oczno-uszną lub połowicznym niedorozwojem twarzy, jest rzadką chorobą rozwojową. Obraz kliniczny tego zespołu jest zróżnicowany: od niewielkiej asymetrii rysów twarzy do znacznego niedorozwoju połowy twarzy z deformacją gałki ocznej i małżowiny usznej lub całkowitym brakiem ucha, co wiąże się z niedosłuchem typu przewodzeniowego [1]. Niedosłuch przewodzeniowy w zespole Goldenhara wynika najczęściej z mikrocji, anocji małżowiny usznej lub atrezji przewodu słuchowego zewnętrznego. W przypadku pacjentów z anomaliami usznymi można zastosować leczenie operacyjne poprawiające zdolność słyszenia poprzez rozbudowę zewnętrznego kanału słuchowego i ucha środkowego oraz rekonstrukcję małżowiny usznej. Innym sposobem poprawienia słyszenia u tej grupy pacjentów jest wszczepienie implantów kostnych [2–4]. Pozaoperacyjną metodą rehabilitacji niedosłuchu przewodzeniowego są aparaty słuchowe wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku. Mogą być noszone za pomocą elastycznej opaski lub oprawek okularowych z wibratorem kostnym umieszczonym za uchem. Jednym z najnowszych rozwiązań jest system ADHEAR – aparat słuchowy na przewodnictwo kostne, przytwierdzany za uchem za pomocą samoprzylepnego elementu mocującego (adaptera). Wybór urządzenia uzależniony jest od wyników badań, wieku oraz warunków anatomicznych pacjenta [5,6].

Zespół Goldenhara

Występowanie zespołu Goldenhara szacuje się na około 1 na 3500–25 000 żywych urodzeń (w zależności od źródła), częściej pojawia się u mężczyzn niż u kobiet (stosunek 3: 2) [7]. Etiologia zespołu Goldenhara jest wieloczynnikowa i do końca nie rozpoznana. Mogą to być zaburzenia w procesie fizjologicznego unaczynienia pierwszych dwóch łuków skrzelowych (do którego dochodzi między 35. a 40. dniem ciąży), czynniki genetyczne (dziedziczenie autosomalne dominujące, bądź autosomalne recesywne, aberracja 13. chromosomu, trisomia 22. pary chromosomów) czy środowiskowe, takie jak: przyjmowanie środków farmakologicznych (np. talidomid, prymidon, tamoxifen, witamina A), spożywanie alkoholu i/lub palenie tytoniu czy niedożywienie u matki w czasie ciąży. Prawdopodobnie infekcje wirusa różyczki i wirusa grypy podczas ciąży również mogą mieć wpływ na wystąpienie u dziecka zespołu Goldenhara. Prawdopodobieństwo wystąpienia jest większe u dziecka, którego matka choruje na cukrzycę [7–9].

Cechami charakterystycznymi zespołu Goldenhara są: anomalie oka (torbiele dermoidalne i lipodermoidalne oczodołu, jednostronna mikroftalmia, anoftalmia, coloboma), anomalie ucha (mikrocja lub anocja małżowiny usznej, atrezja przewodu słuchowego, wyrostki uszne i/lub przetoki uszne), anomalie kręgów (kręgi połowiczne, hipoplazja kręgów). Mogą występować również wrodzone wady serca (tetralogia Fallora, koarktacja aorty, przedślonkowo-przegrodowo-komorowe nieprawidłowości), rozszczepy wargi i/lub podniebienia, asymetria twarzy (jednostronny niedorozwój z hipoplazją policzkowo-żuchwową, hipoplazją mięśni twarzy), anomalie zębów (hiperdoncja lub hipodoncja), wady słuchu (najczęściej

niedosłuch przewodzeniowy), upośledzenie umysłowe, chłoniaki ciała modzelowatego. Rozległość zmian w poszczególnych przypadkach jest zmienna [2,7,8,9–12].

Leczenie w zespole Goldenhara jest zależne od występowania poszczególnych anomalii i wad wrodzonych oraz ich rozległości. Wymagana jest współpraca lekarzy wielu specjalizacji. Najczęściej konieczne są operacje plastyczne w obszarze twarzoczaszki, a także: pomoc audiologiczna, kardiologiczna, neurologiczna oraz opieka stomatologiczna [8].

Niedosłuch przewodzeniowy

Przewodzeniowy ubytek słuchu wynika z nieprawidłowości na poziomie ucha zewnętrznego i środkowego. Prowadzą one do redukcji transferu energii akustycznej ze środowiska do ucha wewnętrznego, gdzie ulega ona przekształceniu w informację hydromechaniczną, a następnie bioelektryczną [13]. Zaburzeniami, które przyczyniają się do wystąpienia niedosłuchu przewodzeniowego w zespole Goldenhara, są wady wrodzone takie jak: atrezja przewodu słuchowego zewnętrznego, mikrocja lub anocja małżowiny usznej [8]. Problemy z niedosłuchem u osób z zespołem Goldenhara są zależne od przyczyny niedosłuchu, jego stopnia oraz od tego, czy występuje on w jednym uchu czy w obojgu uszach. Jeśli niedosłuch występuje obustronnie, słyszenie będzie bardzo osłabione lub znikome, a słyszenie w hałasie – znacznie utrudnione. Osoby z jednostronnym niedosłuchem mogą słyszeć stosunkowo poprawnie dzięki prawidłowo odbieranym dźwiękom po stronie niedotkniętej chorobą. Występuje jednak efekt cienia głowy, który odnosi się do zjawiska, w którym dźwięk dochodzący do ucha lepiej słyszającego jest częściowo zablokowany przez głowę, co powoduje gorsze odbieranie dźwięku i problemy z lokalizowaniem go po przeciwnej stronie [14,15]. Gdy przyczyną niedosłuchu jest budowa anatomiczna ucha, rozważane są różne metody leczenia. Dobrym rozwiązaniem może okazać się rekonstrukcja małżowiny usznej (w przypadku mikrocji), rekonstrukcja przewodu słuchowego (w przypadku atrezji). Leczenie chirurgiczne może przynieść pozytywne rezultaty, jeśli tomografia komputerowa wykaże, że ucho środkowe ma prawidłową budowę [14]. U pacjentów z anomaliami ucha zewnętrznego sprawdzają się również protezy słuchowe tj. aparaty słuchowe na przewodnictwo kostne oraz implanty słuchowe wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku [14]. Systemy wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku stosuje się w celu zamknięcia szczeliny powietrzno-kostnej w przewodzeniowym lub mieszanym ubytku słuchu. Dostarczają energię dźwiękową poprzez vibracje, określoną drogą, do czaszki. Jest to droga, która omija upośledzoną część ucha, a drgania czaszki są przenoszone do jamy muszli ślimaka, gdzie następnie stymulowane są czuciowe komórki rzęsaty, dzięki czemu dźwięki otoczenia mogą być dalej przewodzone na drodze słuchowej [16].

System ADHEAR

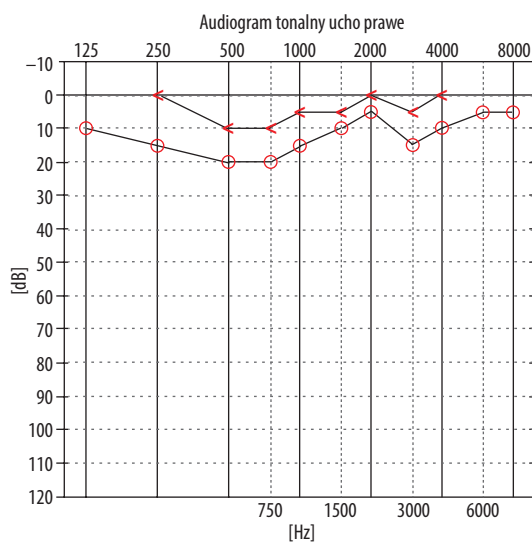
System ADHEAR (**rycina 1**) to technologia wprowadzona na rynek w 2018 roku przez firmę Med-El. Jest to samo-przylepny system aparatów słuchowych na przewodnictwo kostne. Składa się z procesora dźwięku z samoprzylepnym elementem mocującym (adapterem) – płytką montażowej



Rycina 1. System ADHEAR (opracowanie własne)

Figure 1. System ADHEAR (own elaboration)

z zatrzaskiem. Wymienny adapter mocuje się za uchem do płaszczyzny wyrostka sutkowatego (**rycina 2**). Mikrofon odbiera fale dźwiękowe i przekazuje do procesora, który przekształca je w wibracje i przenosi na czaszkę za pomocą adaptera. Kość przewodzi wibracje do ucha, które następnie są przekazywane drogą nerwową do ośrodków słuchowych, gdzie są odbierane jako dźwięk [17,18]. System ADHEAR w przeciwieństwie do aparatów na opaskach elastycznych nie wywiera nacisku na skórę głowy, aby prawidłowo przewodzić dźwięk. Należy jedynie przykleić na skórę głowy adapter i podłączyć do niego procesor mowy. Przy montażu adaptera istotne jest, aby skóra za uchem była oczyszczona, sucha i pozbawiona włosów. Plaster, nazywany wcześniej adapterem, gwarantuje stałą pozycję aparatu podczas noszenia. Wygląd samego systemu jest oceniany przez użytkowników jako jego zaleta. Zachowany jest również aspekt higieniczny, ponieważ adapter jest wymienny i może zostać użyty tylko raz [17]. ADHEAR zaprojektowano dla osób z niedosłuchem typu przewodzeniowego, z progami przewodnictwa kostnego równymi lub mniejszymi niż 25 dB HL. Jest też dobrym rozwiązaniem dla osób z głuchotą jednostronną [18,19].



Rycina 3. Wyniki audiometrii tonalnej (opracowanie własne)

Figure 3. The results of tone audiometry (own elaboration)



Rycina 2. Prawidłowa pozycja samoprzylepnego adaptera (Med-El, <https://pdf.medicaexpo.com/pdf/medel/adhear/70814-232363.html> [dostęp: 6.03.2024])

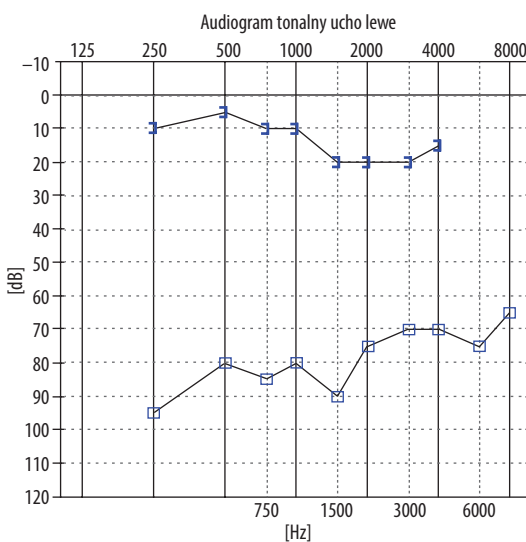
Figure 2. Correct position of the self-adhesive adapter (Med-El, <https://pdf.medicaexpo.com/pdf/medel/adhear/70814-232363.html> [Accessed: 6.03.2024])

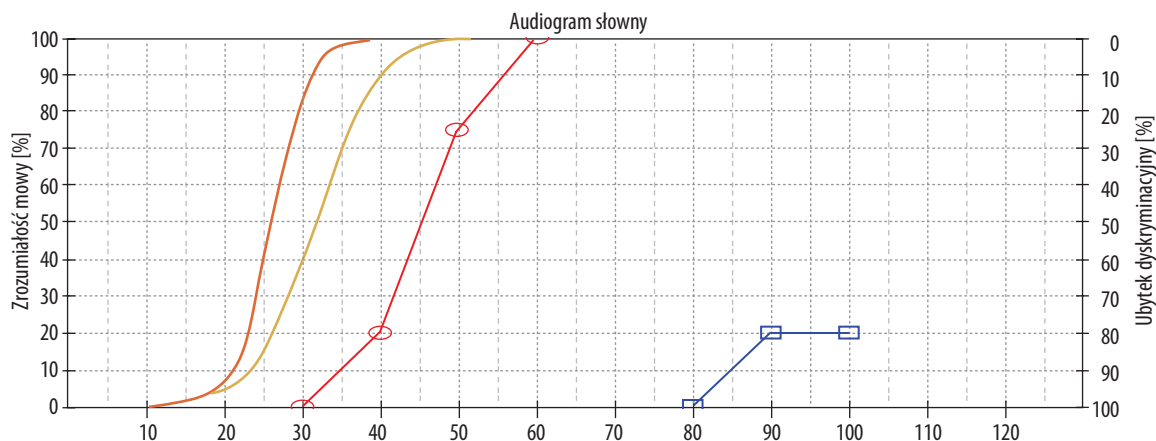
Opis przypadku

Praca przedstawia opis 14-letniego pacjenta ze zdiagnozowanym zespołem Goldenhara oraz lewostronną mikrocją z atreją przewodu słuchowego zewnętrznego. Prawe ucho w normie słuchowej. Pacjent nigdy wcześniej nie korzystał z kostnych aparatów słuchowych. Obecnie rodzice nie rozważają zastosowania rozwiązań wszczepialnych. Po przeprowadzeniu badań audiologicznych zastosowano system ADHEAR do ucha lewego.

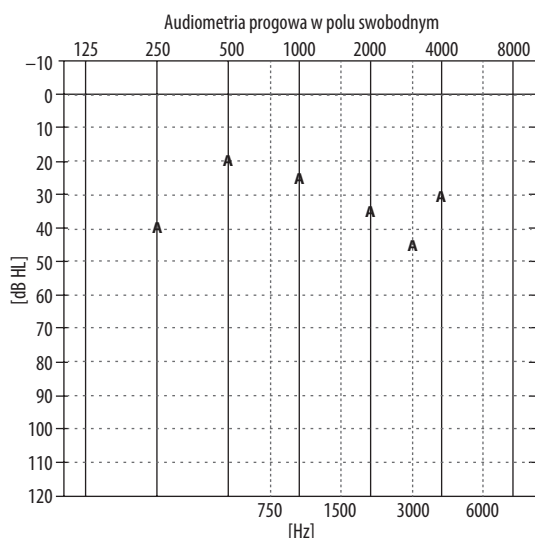
Wyniki badań pacjenta

W celu oceny rodzaju i stopienia niedosłuchu u pacjenta wykonano badanie audiometrii tonalnej oraz audiometrii słownej z maskowaniem ucha prawego. Średnia wartość progów słyszenia w audiometrii tonalnej w uchu lewym





Rycina 4. Wyniki audiometrii słownej (opracowanie własne)
Figure 4. The results of speech audiometry (own elaboration)



Rycina 5. Wynik audiometrii tonalnej w polu swobodnym: A – próg przewodnictwa powietrznego ucha lewego z zastosowanym systemem ADHEAR, ucho prawe maskowane (opracowanie własne)

Figure 5. The result of the tone audiometry test in the free field: A – air conduction threshold of the left ear with the ADHEAR system, masked right ear (own elaboration)

dla czterech częstotliwości (500, 1000, 2000 i 4000 Hz) wynosiła 76 dB HL. Krzywa kostna nie przekracza 20 dB HL (rycina 3). Zatem według skali BIAP (fr. *Bureau International d'Audiophonologie*) niedosłuch w uchu lewym jest kwalifikowany jako znaczny, w prawym – norma słuchowa. Rycina 4 pokazuje wynik badania audiometrii słownej. Stopień dyskryminacji mowy w uchu lewym wynosi 20%.

Ocena korzyści po zastosowaniu Systemu ADHEAR

Aby ocenić korzyści z zastosowania systemu ADHEAR, u pacjenta wykonano badania audiometrii tonalnej

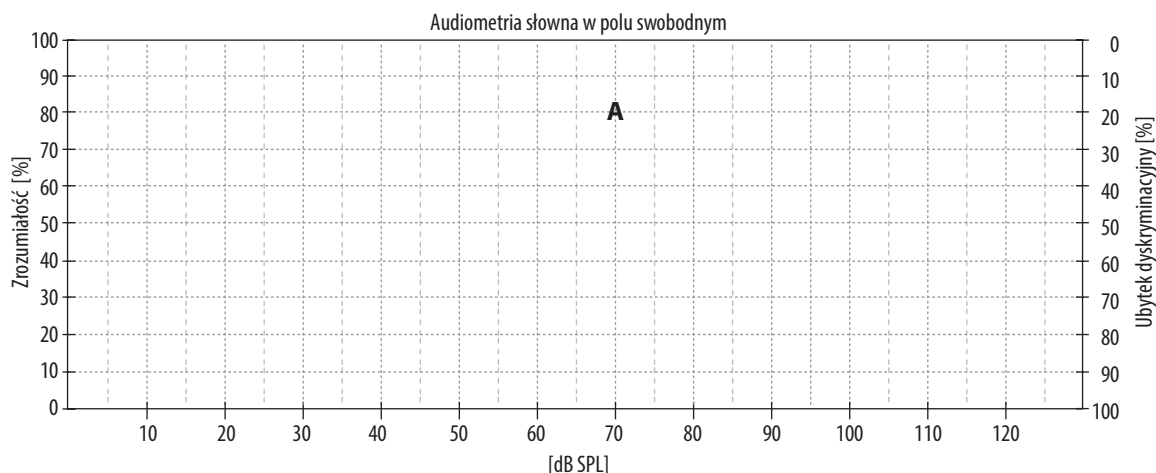
oraz audiometrii słownej w polu swobodnym. Podczas badania ucho nieimplantowane było maskowane pasywnie (przez podwójne blokowanie: stoperem oraz słuchawką ochronną typu Peltor). Średnia wartość progu słyszenia w audiometrii w polu swobodnym dla czterech częstotliwości (500, 1000, 2000 i 4000 Hz) wyniosła 27,5 dB HL (rycina 5). Stopień dyskryminacji mowy w audiometrii słownej w polu swobodnym wyniósł 80% przy natężeniu 70 dB SPL (rycina 6).

Dyskusja

Pacjenci z zespołem Goldenhara są grupą, u której ze względu na wrodzone anomalie ucha najczęściej diagnozowanym niedosłuchem jest niedosłuch typu przewodzeniowego. Jednym z najważniejszych elementów wpływających na rozwój mowy dziecka jest słuch. W przypadku anomalii, takich jak mikrocja małżowiny usznej i atrezja przewodu słuchowego, niedosłuch może być znaczący, co w dużym stopniu utrudnia prawidłowy rozwój mowy. Zarówno aparaty słuchowe, jak i systemy wszczepialne na przewodnictwo kostne umożliwiają stymulację słuchu, a w rezultacie – lepszy dostęp do świata dźwięków. Zasadniczą rolę w rehabilitacji słuchu pacjenta odgrywa dopasowanie odpowiedniego urządzenia poprawiającego słyszenie. Niniejsza praca oraz przedstawione poniżej publikacje innych autorów potwierdzają skuteczność stosowania systemu ADHEAR w niedosłuchu typu przewodzeniowego.

Prezentowane w niniejszej pracy wyniki badań wskazują na znaczące korzyści z zastosowania systemu ADHEAR u pacjenta z jednostronną mikrocją małżowiny usznej i atrezją przewodu słuchowego. Średni próg słyszenia dla częstotliwości 500, 1000, 2000 i 4000 Hz bez urządzenia wyniósł 76 dB HL, natomiast z systemem ADHEAR – 27,5 dB HL. Stopień dyskryminacji mowy przed zastosowaniem systemu ADHEAR wynosił 20%, a z systemem ADHEAR – 80%.

Wyniki badania przeprowadzone przez Zernottiego i wsp. [20] wykazały wysoką skuteczność systemu ADHEAR u pacjentów w wieku 5–16 lat z wrodzoną atrezją



Rycina 6. Wynik audiometrii słownej w polu swobodnym: A – system ADHEAR zastosowany w uchu lewym (opracowanie własne)
Figure 6. The result of the speech audiometry test in the free field: A – with the ADHEAR system in the left ear (own elaboration)

przewodu słuchowego. Każdy badany stosował system ADHEAR przez 1 rok, a efektywność oceniano po 1, 6 i 12 miesiącach. Obserwowano stopniową poprawę progu rozumienia mowy u wszystkich badanych pacjentów. Po 1 miesiącu wynik audiometrii słownej wzrósł ze średniej bez wspomaganie wynoszącej $27,9 \pm 15,9\%$ do średniej wspomaganie systemem ADHEAR $91,3 \pm 4,4\%$, po 6 miesiącach wynosił $92,0 \pm 4,1\%$, po 12 miesiącach $92,7 \pm 5,3\%$. Bez aparatów krzywa przewodnictwa powietrznego w polu swobodnym wynosiła $63,6 \pm 3,4$ dB HL, a z urządzeniami $29,3 \pm 3$ dB HL [20].

Korzyści audiologiczne z zastosowania systemu ADHEAR oceniła również Favoreel i wsp. [21]. U 10 pacjentów z jedno- lub obustronnym niedosłuchem przewodzeniowym wykonano audiometrię tonalną oraz audiometrię słowną bez wspomaganie oraz z zastosowaniem aparatu na przewodnictwo kostne na opasce elastycznej i systemu ADHEAR. Średni próg słyszenia w polu swobodnym bez wspomaganie wyniósł 50 dB HL. Wspomaganie systemem ADHEAR – poprawił się o 22 dB, a aparatem na opasce elastycznej – o 23 dB. Średni próg rozpoznawania mowy bez wspomaganie wyniósł 67 dB SPL, wspomaganie systemem ADHEAR poprawił się o 19 dB, a aparatem na opasce elastycznej – 21 dB. Na podstawie wykonanych badań audiologicznych stwierdzono, że zarówno przetworniki kostne na opasce elastycznej, jak i system ADHEAR znacznie poprawiły słyszenie oraz próg rozumienia mowy u pacjentów z niedosłuchem przewodzeniowym [21].

W innym badaniu Skarżyńskiego P.H. i wsp. [22] porównano skuteczność systemu ADHEAR i wszczepialnych urządzeń na przewodnictwo kostne w rehabilitacji przewodzeniowego ubytku słuchu. Grupa badana liczyła 10 pacjentów z przewodzeniowym ubytkiem słuchu. Podzielono ich na dwie równoliczne grupy. Do grupy 1 zakwalifikowano osoby korzystające wcześniej z wszczepialnych systemów na przewodnictwo kostne przez co najmniej 12 miesięcy; w drugiej grupie znalazły się osoby bez doświadczeń z kostnymi aparatami słuchowymi. Obie grupy zostały zaopatrzone w testowy procesor dźwięku na opasce elastycznej i systemu ADHEAR. Słuch wszystkich

uczestników badania został oceniony w następujących sytuacjach: bez wspomaganie, z implantami na przewodnictwo kostne, ze wspomaganie systemem ADHEAR. W grupie 1 progi wspomaganie pola akustycznego poprawiły się ze średniego PTA4 wynoszącego 58 ± 6 do 33 ± 6 dB HL z pasywnym implantem i do 32 ± 9 dB HL z systemem ADHEAR. W grupie 2 średni PTA4 w polu akustycznym poprawił się z 47 ± 10 dB HL do poziomu 27 ± 6 dB HL (opaska elastyczna) i do 29 ± 6 dB HL (ADHEAR). Badania wykazały więc, że nieinwazyjny system ADHEAR osiągnął podobną efektywność jak urządzenie wszczepialne [22].

Badanie przeprowadzone przez Neumann i wsp. [23] miało na celu sprawdzić skuteczność systemu ADHEAR w porównaniu do aparatu na przewodnictwo kostne na opasce elastycznej. Do badania włączono 10 pacjentów (wiek 0,7–9,7 lat) z jedno- lub obustronną atrezią przewodu słuchowego i niedosłuchem przewodzeniowym. Pacjentów poddano badaniom (dopasowanym do ich wieku) – niewspomaganie oraz wspomaganie przez system ADHEAR i aparat na przewodnictwo kostne na opasce elastycznej – sprawdzającym progi słyszenia oraz rozumienie mowy (w stosownych do wieku przypadkach). Średnie wzmocnienie funkcjonalne dla ADHEAR wyniosło $35,6 \text{ dB} \pm 15,1$, dla aparatu na przewodnictwo kostne na opasce elastycznej – $29,9 \text{ dB} \pm 14,6$. Audiometria mowy w ciszy przy natężeniu 65 dB SPL wykazała poprawę ze średniej $13,8 \pm 16,9\%$ bez wspomaganie, do $86,3 \pm 9,2\%$ z aparatem na przewodnictwo kostne na opasce elastycznej i $91,3 \pm 11,3\%$ z systemem ADHEAR. Badanie wykazało, że skuteczność systemu ADHEAR jest porównywalna lub nieco większa niż uzyskana w kostnych aparatach montowanych za pomocą opaski elastycznej [23].

Oceny działania systemu ADHEAR w jednostronnym przewodzeniowym ubytku słuchu dokonał również Roleiro i wsp. [24]. Do badania włączono dwóch pacjentów. Pierwszy w wieku 8 lat z atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego, drugi w wieku 16 lat z zespołem Goldenhara z agnezią ucha. Wynik audiometrii tonalnej u pacjenta 1. dla ucha niedosłyszającego wyniósł 38,75 dB dla przewodnictwa powietrznego oraz 4 dB dla przewodnictwa kostnego.

Po 4 tygodniach stosowania systemu ADHEAR ponownie zbadano pacjenta. Wynik audiometrii w polu swobodnym z ADHEAR wyniósł średnio 11,25 dB HL, a bez wspomagania aparatem – 40 dB HL. Wzmocnienie funkcjonalne wyniosło średnio 28,75 dB. U drugiego pacjenta ocena słuchu za pomocą badania audiometrii tonalnej wykazała ubytek słuchu w uchu niedosłyszającym na poziomie 70 dB dla przewodnictwa powietrznego oraz 19 dB dla przewodnictwa kostnego. Po 4 miesiącach użytkowania systemu ADHEAR wykonano badanie audiometrii w polu swobodnym ze wspomaganiem i bez wspomagania ADHEAR. Wzmocnienie funkcjonalne wyniosło średnio 53,75 dB. Badanie wykazało, że system ADHEAR jest skutecznym

rozwiązaniem w rehabilitacji słuchu u pacjentów z jednostronnym niedosłuchem przewodzeniowym, również u pacjenta z zespołem Goldenhara [24].

Wnioski

Zastosowanie systemu ADHEAR u pacjenta z zespołem Goldenhara z lewostronną mikrocją oraz atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego i zdiagnozowanym przewodzeniowym ubytkiem słuchu jest skuteczną formą rehabilitacji niedosłuchu. Potwierdzają to wyniki audiometrii tonalnej oraz audiometrii słownej, które wskazują na znaczną poprawę słyszenia i rozumienia mowy.

Piśmiennictwo

- Bielicka B, Nęcka A, Andrych M. Interdyscyplinarne leczenie pacjentów z zespołem Goldenhara – opis przypadków. *Dent Al Probl*, 2006, 43(3): 458–62.
- Dube S, Dube S, Ranjan P. Bilateral epibulbar dermoids with isolated dextrocardia – a rare case with review of literature of cardiovascular malformations in Goldenhar syndrome. *J Evolution Al Dent Sci*, 2017; 6(64): 4680–83; <https://doi.org/10.14260/Jemds/2017/1012>.
- Staudenmaier R, Aigner J, Kastenbauer E. Mikrotie: Technik zur Ohrmuschelrekonstruktion mit autologem Rippenknorpel. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 2001; 33(3): 162–170; <https://doi.org/10.1055/s-2001-15131>.
- Lippmann E, Pritchett C, Ittner C, Hoff SR. Transcutaneous osseointegrated implants for pediatric patients with aural atresia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2018; 144(8): 704–9; <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2018.0911>.
- Brill IT, Brill S, Stark T. Neue Möglichkeiten der Rehabilitation bei Schalleitungsschwerhörigkeit. *HNO*, 2019; 67: 698–705; <https://doi.org/10.1007/s00106-019-0685-8>.
- Baker S, Centric A, Chennupati SK. Innovation in abutment-free bone-anchored hearing devices in children: updated results and experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015; 79(10): 1667–72; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.07.021>.
- Al Ghamdi SA. Dental manifestations of a paediatric patient with Goldenhar syndrome. *J Pak Al Assoc*, 2022; 72(11): 2305–7; <https://doi.org/10.47391/JPMA.4152>.
- Poppe E, Bandzul K, Komaszko-Spalińska K, Florczyk B. Zespół Goldenhara – opis przypadku. *Klin Oczna*, 2012; 114(1): 38–40.
- Güzel A, Küçükuğurluoğlu A, Temizöz O, Gençellac H. Goldenhar's syndrome with lens subluxation: a case report. *Case Rep Clin Pract Rev*, 2007; 8: 69–72.
- Palheta Neto FX, Silva DL, Franco KMS, Nascimento LF, Neville T, Vaconcelos VF i wsp. Goldenhar syndrome – a warning for otorhinolaryngologist. *Int Arch Otorhinolaryngol*, 2007; 11(2): 196–201.
- Bayraktar S, Bayraktar ST, Ataoglu E, Ayaz A, Elevli M. Goldenhar's syndrome associated with multiple congenital abnormalities. *J Trop Pediatr*, 2005; 51(6): 377–9; <https://doi.org/10.1093/tropej/fmi020>.
- Anderson PJ, David DJ. Spinal anomalies in Goldenhar syndrome. *Cleft Palate Craniofac J*, 2005; 42: 477–80.
- Morawski K. Rodzaje niedosłuchów. W: *Patologia słuchu, głosu, mowy i narządu równowagi podręcznik dla studentów i lekarzy*. Niemczyk K (red.). Warszawa: Komograf; 2014, 27–44.
- Lo JF, Tsang WS, Yu JY, Ho OY, Ku PK, Tong MC. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. *Biomed Res Int*, 2014; 761579; <https://doi.org/10.1155/2014/761579>.
- Lieu JE, Tye-Murray N, Karzon RK, Piccirillo JF. Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children. *Pediatrics*, 2010; 125(6): e1348–55; <https://doi.org/10.1542/peds.2009-2448>.
- Rahne T, Plontke SK. Systematic and audiological indication criteria for bone conduction devices and active middle ear implants. *Hear Res*, 2022; 421: 108424; <https://doi.org/10.1016/j.heares.2021.108424>.
- Pfiffner F, Kegel A, Probst R. ADHEAR device in bone conduction audiometry. *JASA Express Lett*, 2021; 1(12): 122001; <https://doi.org/10.1121/10.0009082>.
- Urík M, Šikolová S, Hošnová D, Kruntorád V, Bartoš M. Improvement in quality of life comparing noninvasive versus invasive hearing rehabilitation in children. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2023; 8(2): 591–8; <https://doi.org/10.1002/lio2.1030>.
- Med-El. ADHEAR Bone Conduction System, <https://www.medel.pro/products/adhear> [dostęp: 6.06.2024].
- Zernotti ME, Alvarado E, Zernotti M, Claveria N, Di Gregorio MF. One-year follow up in children with conductive hearing loss using ADHEAR. *Audiol Neurootol*, 2021; 26(6): 435–44; <https://doi.org/10.1159/000514087>.
- Favoreel A, Heuinck E, Mansbach AL. Audiological benefit and subjective satisfaction of children with the ADHEAR audio processor and adhesive adapter. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020; 129: 109729; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109729>.
- Skarzynski PH, Ratuszniak A, Osinska K, Koziel M, Krol B, Cywka KB i wsp. A comparative study of a novel adhesive bone conduction device and conventional treatment options for conductive hearing loss. *Otol Neurotol*, 2019; 40(7): 858–64; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002323>.
- Neumann K, Thomas JP, Voelter C, Dazert S. A new adhesive bone conduction hearing system effectively treats conductive hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 122: 117–25; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.03.014>.
- Roleiro R, Marques T, Miguéis A. Unilateral conductive hearing loss and ADHEAR: 2 case reports. *Acta Oto-Laryngol Case Reports*, 2024; 9(1): 87–92; <https://doi.org/10.1080/23772484.2024.2366860>.