

Abordagem da Otodisplasia

Pasquale Marsella e Alessandro Scorpecci

Epidemiologia e etiologia da otodisplasia

A otodisplasia pode ser definida como qualquer malformação atingindo a orelha. As otodisplasias são relativamente raras, com uma incidência de aproximadamente 1/10.000 recém-nascidos, com um pico de incidência em algumas regiões como Escandinávia (2,35/10.000) e Califórnia (2/10 000) ^{1,2} e grupo étnicos específicos, como asiáticos (2/10 000) e hispânicos (3,25/10 000) ¹. A apresentação unilateral é mais comum que a bilateral, com uma relação de 6:1. Nos casos unilaterais, o lado direito é o acometido com maior frequência (57-67% dos casos), especialmente quando a malformação da orelha é isolada.

As otodisplasias são associadas com outras comorbidades em 30-40% dos casos, sendo os defeitos cardíacos congênitos e fissura lábio palatina os mais frequentes (30%), seguidos por malformações oculares (anofthalmia e microftalmia em 14% dos casos), doenças do fígado e rins (11%) e holoprosencefalia (7%).

A associação típica com o desenvolvimento anormal dos órgãos derivados do arco branquial, como aquele do osso mandibular, zigomático e maxilar (10%) podem ser encontradas em síndromes/sequenciais geneticamente específicas, sendo as mais frequentes:

- Pierre Robin (1/8500 nascimentos)³: micrognatia, glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores;
- Treacher-Collins (1/50.000 nascimentos)⁴: também conhecida como disostose mandíbulo-facial, uma alteração causada por mutações do gene TCOF-1. Suas principais consequências incluem a microtia bilateral e a atresia aural, a hipoplasia do osso zigomático e mandibular, o coloboma da pálpebra inferior;
- Síndrome Braqueo-oto-renal (BOR): doença autossômica dominante por mutação dos genes EYA e SIX1, caracterizada por graus variáveis de otodisplasia, variando de I a III grau de microtia com atresia aural, e por malformação renal ⁵;
- Microssomia hemifacial: também conhecida como Síndrome de Goldenhar ou síndrome do arco branquial I e II, que consiste em assimetria facial devido à hipoplasia dos ossos faciais de um lado do rosto, microtia unilateral e atresia aural, acrescido de malformações oculares, da coluna e do coração ⁶⁻⁷;
- Síndrome CHARGE (0.1-1.2/10.000 recém-nascidos vivos): causada por mutação do gene CHD7 em 75% dos pacientes. Suas consequências mais importantes incluem o coloboma dos olhos, malformações cardíacas, atresia das coanas, retardo do crescimento / desenvolvimento, hipoplasia genital, perda auditiva. Pode estar associada com perda auditiva condutiva e sensorineural ⁸;

- * Síndrome Velocardiofacial: causada pela microdeleção de 22q11.2, sendo suas principais características as malformações craniofaciais (90%), insuficiência do palato mole, hipoparatiroidismo e hipocalcemia (65%), alterações psiquiátricas (60%), retardo mental (35%). A perda auditiva está presente em 40-50% dos casos e a maioria do tipo condutivo, sendo causada por otite média crônica e, em raros casos é do tipo sensorioneural ⁹;
- * Síndrome de Nager: disostose mandíbulo-facial associada a um defeito de desenvolvimento do osso radial, coloboma da pálpebra inferior, hipoplasia maxilar e mandibular e fissura palatina de variável gravidade ¹⁰;

Além dos defeitos genéticos, a otodisplasia também inclui fatores pré-natais como trauma (micro hemorragias fetais), disfunção placentária, hipoxia, agentes infecciosos (rubéola) e drogas tóxicas (talidomida, excesso de vitamina A).

Classificação

As anormalidades do desenvolvimento das orelhas externas e média apresentam-se com uma tal variabilidade que fica difícil proporcionar uma classificação simples. No transcorrer de décadas, várias classificações foram sugeridas ¹¹⁻¹², como ilustradas na **Tabela 1**

Tabela 1. Classificações das otodisplasias

	Marx, 1926	Altmann, 1955	Meurman 1957	Lapchenko, 1967	Gill, 1969	Kruchinsky, 1959	Ombredanne, 1971	Nager, 1973	Colman 1976	Marquet, 1978	Pulec, 1978	ECEAI 2009
Aurícula	■		■		■	■	■	■	■			■
Conduto auditivo externo (CAE)		■	■		■						■	
Orelha média		■		■	■						■	
Orelha interna								■	■			■

As classificações mais antigas tinham como base exclusivamente as malformações da pina, distinguindo, assim, três graus de microtia:

- *grau I de microtia*: todas as estruturas da orelha normal estão presentes, com deformidade discreta como a aurícula com protrusão, macrotia, criptotia;
- *grau II de microtia*: aspecto dismórfico é mais evidente, porque algumas partes anatômicas como a hélix e o lóbulo estão ausentes;
- *grau III de microtia*: a aurícula é representada apenas por um remanescente; este grau de microtia pode posteriormente ser dividido em tipo “concha” e tipo “lóbulo”.

Outras classificações levam em consideração a morfologia da orelha média, enquanto outras incluem as coexistentes na orelha interna.

Na unidade de Audiologia do Hospital Pediátrico “Bambino Gesù” de Roma, Itália está sendo usada atualmente uma classificação original com a finalidade de ser simples e ao mesmo tempo funcional para o tratamento cirúrgico; ela foi publicada por Pasquale Marsella ¹³, e divide as otodisplasias em duas categorias:

A **otodisplasia *minor***, caracterizada por um conduto auditivo externo permeável (incluindo casos em que uma estenose muito importante pode simular uma atresia), geralmente inclui:

- microtia grau I ou II;
- grau variável de estenose que aparenta atresia do conduto auditivo externo (CAE);
- cadeia ossicular malformada ou com deslocamento, com hipoacusia condutiva relacionada;
- cavidade timpânica e volume da mastoide estão dentro dos limites normais e o nervo facial está normal.

Além disso, com base na gravidade da malformação dos pontos anatômicos de referência acima mencionados, a displasia *minor* pode ser ainda classificada em tipo I e II (**Figura 1 A e B**), útil como prognóstico para os resultados funcionais pós-cirúrgicos.

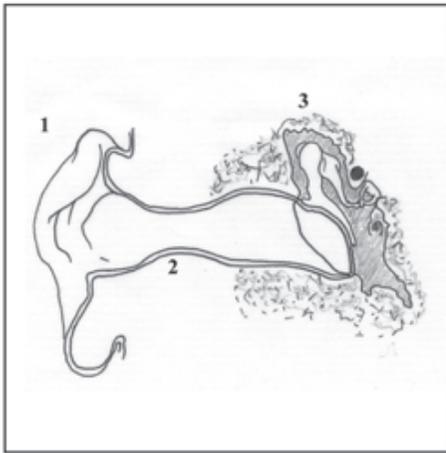


Figura 1. (esquerda) Otodisplasia *minor* tipo I: Grau I de microtia (1), estenose moderada do conduto auditivo externo (3), malformação pequena da cadeia ossicular.

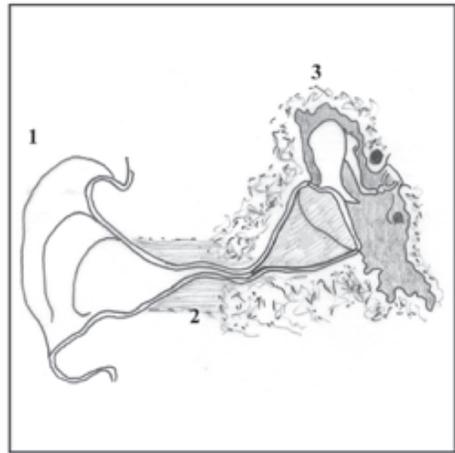


Figura 1. (direita) Otodisplasia *minor* tipo II: Grau II de microtia (1), estenose grave do conduto auditivo externo (3) cadeia ossicular dismórfica.

Otodisplasia *major* ou atresia aural, caracterizada por uma orelha externa atrésica, apresenta:

- microtia grau II ou III
- fibrose ou atresia óssea do conduto auditivo externo (CAE)
- malformação grave da cadeia ossicular
- conformação anormal da cavidade timpânica e mastoide, nervo facial aberrante.

O grau de malformação permite a diferenciação entre dois tipos de otodisplasia *major* (**Figura 2 A e B**). Na opinião do autor, esta classificação é importante considerando que a correção cirúrgica da otodisplasia maior tipo II tem um alto grau de insucesso e complicações, que a desaconselham.

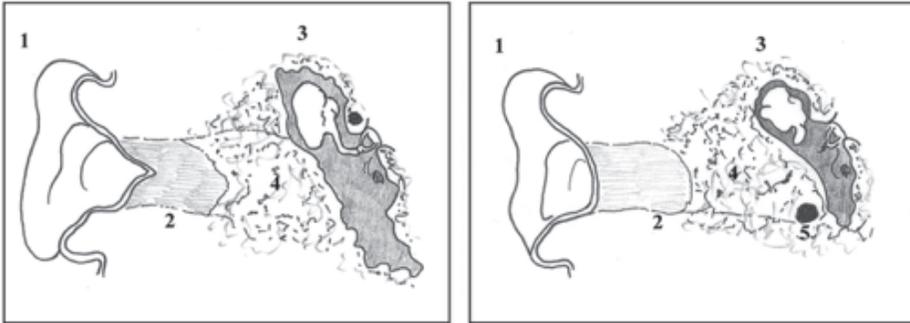


Figura 2A. Otodisplasia tipo I (esquerda) e II (direita). À esquerda: otodisplasia *major* tipo I: microtia de graus I e II (1); atresia óssea auricular (2,4) cadeia ossicular malformada (3), cavidade timpânica bem formada e trajeto normal do nervo facial (5). **Figura 2 B** à direita: otodisplasia *major* tipo II: microtia de grau III (1); lâmina óssea muito espessa causando atresia do conduto auditivo externo (2,4); cavidade timpânica pequena com elementos da cadeia ossicular grosseiramente deformados, frequentemente fundidos em um bloco (3); VII par de nervo craniano, aberrante, algumas vezes encontrado na placa atréscica (5).

Embriogênese e pontos de referências anatômicos importantes

Para entender de forma completa os desafios apresentados pela cirurgia funcional da otodisplasia, é importante rever algumas estruturas anatômicas, derivadas dos defeitos embriogênicos peculiares das orelhas malformadas. Estes detalhes permitem ao médico abordar a malformação na sua complexidade e dar a indicação correta para cirurgia, além de minimizar o risco de complicações durante e pós-cirúrgicas e um resultado funcional ruim.

Aurícula (pina)

A orelha externa e a média possuem uma embriogênese diferente daquela da orelha interna, assim sendo, as malformações do pavilhão auricular são raramente associadas às displasias da orelha interna. Consequentemente, em um recém-nascido com malformação do pavilhão auricular é possível esperar uma perda auditiva do tipo condutivo, enquanto que uma perda sensorineural é detectada raramente. De fato, o grau de microtia, por si só prediz, de modo confiável, a gravidade da malformação da orelha média¹¹. Sob este prisma, a micro-otoscopia é o principal exame. Algumas vezes a malformação da cadeia ossicular pode ser encontrada na presença de uma aurícula ou pina* normal, que pode ser explicada pelo precoce desenvolvimento da última durante a organogênese: esta condição é geralmente referida como uma otodisplasia mínima, suas decorrências incluem a fusão incudomaleolar, a disjunção incudoestapediana, a malformação da superestrutura do estribo, a agenesia estapediana, junto com uma perda auditiva moderada a grave, mas apresentando uma aurícula ou pina* normal.

Conduto auditivo externo (CAE)

No caso de uma atresia aural, a lâmina óssea da atresia pode ter forma e espessura variáveis, dependendo do estágio da organogênese na qual a evolução do “tampão meatal” (isto é, o tecido embriogênico obliterando o conduto auditivo primitivo) interrompeu-se: quanto mais cedo a interrupção do processo, mais espessa será a lâmina óssea da atresia. Em casos de interrupção muito tardia, a placa atrésica é meramente um tecido fibroso.

Mandíbula

Um desenvolvimento deficiente do osso timpânico, originado do II arco branquial, leva a uma posição para trás do côndilo da mandíbula, que assim fica no trajeto cirúrgico para a cavidade timpânica. Nestes casos, o acesso à orelha média terá que ser o mais próximo possível do côndilo da articulação têmporo-mandibular e a plastia do canal mais posterior que a habitualmente realizada.

Mastoide e nervo facial

O estágio do desenvolvimento da mastoide influencia o percurso do VII nervo, o facial. Um crescimento vertical pequeno do osso mastoideo e o processo estiloide encurta o trajeto mastoideo do nervo facial, o qual se torna “horizontal” e emerge da mastoide mais superiormente do que o normal. Como resultado, isso faz com que o nervo facial percorra através da cavidade timpânica em vez de circundar a mesma, como é usual. Como consequência disto, o otologista encontrará no intraoperatório a terceira porção do nervo facial, cobrindo a janela redonda e, algumas vezes, até a janela oval (**Figura 3**), ou bifurcando-se de uma forma que um ramo vai se insinuar na crura do estapédio.



Figura 3. Nervo facial aberrante e agenesia da supraestrutura do estapédio

Cadeia ossicular

A composição embriogênica da cadeia ossicular responde pelo número possível de malformações que podem acometê-la. A deformidade da cabeça do martelo e corpo da bigorna está associada com frequência, devido à sua origem comum do I arco branquial, enquanto que os defeitos do ramo longo da bigorna estão associados, com frequência, com a superestrutura do estribo, ambos os elementos oriundos do II arco branquial. Por outro lado, apesar da frequência da mobilidade defeituosa da janela oval, as malformações deste elemento são raras devido à sua embriogênese independente.

Protocolo para abordagem

Considerando a associação comum entre otodisplasia e doença em outro órgão, a abordagem multidisciplinar é sempre obrigatória. Assim sendo, um recém-nascido com otodisplasia deveria receber um protocolo com diagnóstico definitivo com a finalidade de detectar comorbidades e ao mesmo tempo esclarecer as prioridades para o tratamento e reabilitação¹²⁻¹³.

Entre os pontos mais importantes estão o exame otorrinolaringológico e a avaliação auditiva: em muitos casos, a impossibilidade de fazer a timpanometria e obter emissões otoacústicas, pode ser necessário o teste de respostas evocadas com BERA, permitindo ao clínico avaliar a indicação de aparelho auditivo (AASI – aparelho de amplificação sonora individual). Além de ser uma ferramenta muito importante para uma reabilitação da audição e da fala destes pacientes, os AASI podem também ser um precioso suporte para diagnóstico, permitindo uma definição melhor do audiograma naquelas frequências que não são possíveis de se investigar pelos potenciais evocados auditivos. Finalmente, uma atenção à fala é útil para investigar o progresso no seu aprendizado e qualquer eventual retardo cognitivo.

É importante lembrar que a imagem por tomografia computadorizada (TC) do ouvido não tem indicação nos primeiros anos de vida destes pacientes, pois não traz informações úteis para o tratamento e ou a reabilitação. As raras condições em que a imagem é mandatória incluem as suspeitas de colesteatoma ou neoplasias. Em todos os outros casos, os autores recomendam que as TC devam ser postergadas até que o plano da cirurgia esteja definido, como para a colocação do BAHA (*Bone Anchored Hearing Aid*) ou para a reconstrução funcional.

Definir a indicação apropriada da correção cirúrgica da otodisplasia, bem como o momento desta ser feita, podem ser desafiadores. Até o momento, os elementos que predizem o sucesso e o critério do candidato à cirurgia não estão bem definidos. A única indicação cirúrgica absoluta (isto é a condição na qual a operação não pode ser postergada) está representada por colesteatoma ou mastoidite com complicação. Em todas as outras condições, a oportunidade de uma cirurgia funcional deve ser cuidadosamente pesada em relação a outras soluções funcionais mais simples como aparelho auditivo implantável de condução óssea.

De fato, vários fatores já são conhecidos e podem levar a um prognóstico significativo e relevante:

➤ **Gravidade da otodisplasia:** geralmente, quanto mais moderada for a displasia, maior a possibilidade de um resultado funcional bom. Os autores concordam unanimemente que as otodisplasias minor, tipo I e tipo II representam a indicação para correção cirúrgica; do contrário, não existe concordância em relação ao tratamento cirúrgico de uma otodisplasia major. Neste último, os métodos de graduação Jahrsdoerfer¹⁴ e Siegert¹⁵ ilustrado na **Tabela 2** são ainda considerados como referência, pois eles incluem um significado prognóstico: resultado do escore de Jahrsdoerfer > 7 ou um resultado de escore de Siegert > 15 são relacionados com uma boa probabilidade de sucesso. É importante lembrar que mesmo a mais alta resolução da TC pode falhar em dar o escore correto das malformações do ouvido. De fato, permitem detectar anormalidades grosseiras da orelha média, mas muitas vezes perdem a identificação de defeitos menores tais como dimorfismos da cadeia ossicular, descontinuidade da mesma, ou anormalidades da janela redonda/oval que podem ser identificadas apenas durante a cirurgia. Com este respeito, a classificação de otodisplasia acima mencionada, proposta por Marsella¹³ e usada no Hospital Pediátrico Bambino Gesù, de Roma, permite distinguir entre casos para os quais a correção cirúrgica é factível (otodisplasias *minor* e otodisplasias *major* do tipo I) daquelas onde a cirurgia não seria bem sucedida.

Tabela 2. Sistemas de graduação por Jahrsdoerfer e Siegert

JAHRSDOERFER		SIEGERT		
Malformação	Escore	Local anatômico	TC (tomografia)	Escore
Estribo presente	2	CAE	Atrético-estenótico-normal	0-2
Janela oval patente	1	Pneumatização da mastóide	Nenhum-bom	0-2
Volume da cavidade timpânica	1	Volume da cavidade timpânica	Pequeno-grande	0-2
Trajeto do VII Nervo Craniano	1		Pequeno-grande	0-1
Complexo Incudo-maleolar	1	Pneumatização da cavidade timpânica	Modesto-grande	0-2
Pneumatização da mastóide	1	VII Nervo Craniano.	Aberrante-normal	0-4
Articulação Incudo-estapediana	1	Seio Sigmóide	Aberrante-normal	0-4
Janela redonda	1	Martelo + bigorna	Ausente-Dismórfico-Normal	0-2
Orelha externa	1	Estribo	Ausente-Dismórfico-Normal	0-2
Total	10	Janela oval	Ossificado-normal	0-4
		Janela redonda	Ossificado-normal	0-4
		Total		0-28

➤ **Idade:** independente do grau da displasia, a indicação para a cirurgia deve ser considerada a partir dos 6-8 anos, o mesmo acontecendo em todos os outros casos onde a cirurgia otológica funcional é uma opção. Os pacientes que apresentam uma perda auditiva condutiva moderada/grave podem se beneficiar dos AASI antes que sejam considerados com idade suficiente para se pensar na cirurgia.

➤ **Otodispalsia bilateral vs unilateral:** Na literatura, existe uma concordância de que a perda auditiva bilateral constitui uma indicação para cirurgia funcional sempre que a idade e as condições anatômicas do paciente sejam favoráveis. Por outro lado, a otodispalsia unilateral é raramente uma indicação.

➤ **Limiars auditivos:** é opinião amplamente compartilhada de que o achado de um componente sensorineural com um limiar de condução óssea (PTA 0.5-4 kHz) maior do que 30 dB de perda auditiva representa uma contra-indicação relativa à cirurgia em virtude da reserva coclear diminuída.

Cirurgia

Se for realizada uma tentativa cirúrgica para a reconstrução cirúrgica da otodispalsia, o cirurgião deve ter um conhecimento perfeito das variações anatômicas descritas na literatura e zelar para que seja feita antes, uma avaliação clínica cuidadosa e radiológica.

Considerando uma *otodisplasia minor*, as técnicas cirúrgicas pouco diferem daquelas empregadas nas ossiculoplastias e canaloplastias. Com frequência, a membrana timpânica tem estrutura e dimensões normais; um retalho tímpano-meatal vai permitir a exploração da cavidade timpânica e a cirurgia da recolocação ossicular. A taxa de sucesso é comparável àquela relatada no tratamento da otite crônica.

A plastia do canal pode algumas vezes ser difícil nos casos que apresentam uma estenose muito acentuada, quando comparada com o tratamento da exostose obstrutiva do canal; o maior risco do pós-operatório é a reestenose, razão pela qual sugerimos um tamponamento longo e a colocação de uma lâmina de silastic no conduto auditivo externo (CAE), junto com medicamentos de uso habitual, sempre com controles frequentes sob microscopia.

Pelo contrário, ao tratar de uma otodisplasia major, o cirurgião encara muitos desafios, incluindo a ausência do CAE, com possibilidades para a cadeia ossicular malformada com martelo e bigorna soldados, ausência de pontos de referência cirúrgicos como o tendão do tensor do tímpano, processo piramidal, janela oval, e o nervo facial frequentemente aberrante, que algumas vezes aparece bifurcado e percorrendo a caixa da orelha média fora do canal de Falópio.

Dois formas cirúrgicas são descritas para acessar a orelha média:

1) **Acesso transmastóideo posterior**: é o clássico, o mais antigo, e consiste em fresar uma ampla mastoidectomia, permitindo identificar o ângulo sino-dural inicialmente, e depois ir em direção ao longo do tegmen até a porção superior da cavidade timpânica. A vantagem desta técnica inclui uma identificação mais fácil dos pontos de referência anatômicos e menor risco de lesionar o nervo facial. As desvantagens são a reepitelização ruim da cavidade cirúrgica ampla e a infecção da cavidade da mastoide, que podem complicar o transcorrer do pós-operatório; além disso, é improvável que a ossiculoplastia funcional ofereça um ganho significativo, como ocorre na maioria delas.

2) **Abordagem transcanal anterior (Figura 4)**: é a usada correntemente, e consiste na abertura direta da cavidade timpânica depois de fresar um novo CAE, sem a abertura das células da mastoide. Quando a pequena área triangular entre a articulação têmporo-mandibular e o arco zigomático for exposta, o *tegmen* timpânico é usado como referência superior e a fossa mandibular como a anteroinferior. Na sequência, o fresamento da lâmina atrésica na direção mediana permite alcançar a

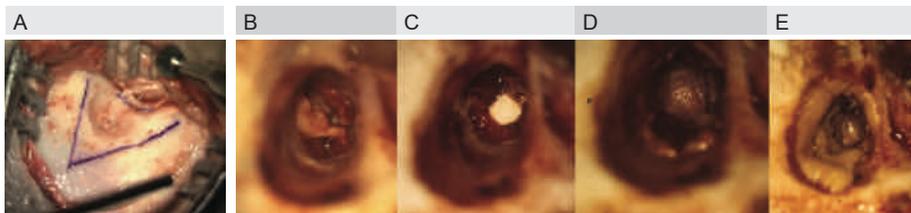


Figura 4. Fotografias do intraoperatório, mostrando alguns passos cirúrgicos da atresioplastia por “acesso anterior”. a) pontos de referência para a plastia do canal por acesso anterior; b) após fresar, removendo a placa atrésica, a cadeia ossicular é exposta; c) substituição da cadeia ossicular malformada, não funcionante, por um TORP; d) miringoplastia; e) forrar o canal auditivo com um *flap* tipo Tiersch.

cavidade timpânica em um nível epitimpânico. A maior vantagem desta técnica é a possibilidade de reconstruir um novo CAE e a cavidade timpânica tão próxima, quanto possível, de uma morfologia e função normal.

Independente da técnica, alguns detalhes merecem atenção particular. Um cuidado especial é recomendado enquanto se estiver fresando a porção mais medial da porção óssea da atresia, para evitar trauma à cadeia ossicular. Com essa finalidade, descoladores circulares, colocados medialmente à placa atrésica, podem ser úteis para proteger a cadeia ossicular, principalmente durante a fresagem do néo-anulus timpânico. Este passo é importante para melhorar a aderência do retalho timpânico.

Uma vez que a orelha média esteja exposta, é muito importante identificar o nervo facial medialmente ao bloco incudo-maleolar, e sucessivamente a janela oval e redonda. Esta última, algumas vezes é muito difícil de expor, pois fica encoberta atrás do terceiro trajeto do nervo facial.

Durante a tentativa de reconstrução funcional, o cirurgião deverá, se possível, tentar preservar e usar os elementos existentes. Assim, ainda que malformados, os ossículos podem ser utilizados, se forem funcionalmente válidos, servindo para transmissão sonora em contato com a membrana neotimpânica.

No caso do bloco incudo-maleolar estar fixado, deverá ser removido e, na sequência, testar a mobilidade do estribo. Nesta situação um TORP ou PORP, ou bigorna autóloga remodelada, irá servir para este propósito. A platina do estribo fixa não deverá ser manipulada através de uma platinectomia, devido às dificuldades para encontrar um suporte estável para a prótese.

Para criar uma membrana timpânica estável com o risco mínimo de lateralização, é recomendável frezar o anulus ósseo medialmente à cadeia ossicular. O retalho timpânico poderá então repousar nas paredes do novo canal, de forma a cobrir as células da mastoide que foram acidentalmente abertas durante a fresagem. O canal deve ser recoberto com retalhos livres de pele (técnica do tipo de Thiersch), removidos de áreas do corpo sem presença de pelos, como o antebraço e o quadril.

A meatoplastia é outro passo crucial. Conectá-la com a pele do novo canal é da maior importância e, assim sendo, a estenose pós-operatória das escaras poderá ser prevenida.

Para esta finalidade específica alguns autores sugerem suturar o retalho livre de pele às margens do meato externo, apesar de que esta é uma manobra difícil. Outros autores¹⁶ sugerem que a incisão da pele deveria ser feita ao nível do meato, criando assim um triângulo de pele com base posterior fixa, sendo suturado na margem posterior óssea do novo canal com pontos de nylon 5.0. Supostamente esta preocupação é para reduzir o risco de reestenose. Na nossa experiência a melhor solução é evitar tentativas difíceis de suturas e aconselhamos o uso de uma lâmina de silastic com forma cilíndrica igual a um cigarro, no CAE, para guiar a reepitelização.

Complicações

Na execução da cirurgia funcional da otodisplasia é importante informar aos pais da criança sobre as complicações intra e pós-cirúrgicas, apesar de que

sua incidência é diferente de acordo com algumas séries de casos relatados na literatura.

- **Lesão do VII par:** apesar de rara, é o risco de acidente cirúrgico mais temido, no caso da otodisplasia (ambas major e minor), sendo mais alta do que em orelhas anatomicamente normais devido à posição aberrante, bifurcação inesperada, etc.
- **Lateralização da membrana do neotímpano:** esta é a complicação mais frequentemente encontrada, sendo em 30% dos casos¹⁶ e parece estar relacionada com a formação de cicatrizes em cada paciente, individualmente. Quando isso ocorre, ela compromete o ganho funcional.
- **Estenose pós-operatória do novo CAE:** referida em 15 a 30% dos casos¹⁷, por um lado, ela depende da escara circular, e por outro lado pela ausência das propriedades de autolimpeza do revestimento de pele normal do CAE. O bloqueio constante das descamações epiteliais causa processo inflamatório recorrente que constitui um estímulo contínuo para a formação da escara. Desta forma, o tecido de granulação tende a crescer, sendo, subsequentemente substituído por retração fibrosa. Em vista disso, a limpeza meticulosa periódica é fortemente recomendada, associada com a colocação de gotas oleosas para facilitar a remoção dos debris.
- **Otorreia purulenta:** infelizmente, esta complicação não é incomum em pacientes operados, apesar de sua incidência ser muito menor com a via direta transcanal. No passado, a abordagem posterior transmastoidea foi, com frequência, causa desta complicação, devido à cavidade cirúrgica muito ampla.
- **Perda auditiva sensorioneural:** é uma complicação rara que pode ser efetivamente prevenida, evitando a fresagem da cadeia ossicular e trabalhando diretamente na platina do estribo, e abstendo de platinotomia quando não existir suporte adequado para a prótese.

Na literatura são descritos ao redor de 30 a 40% de casos com necessidade de uma revisão cirúrgica, em decorrência das complicações no pós-operatório.

Resultados funcionais

Os resultados funcionais apresentam uma variabilidade alta, encontrados em uma série de casos, possivelmente devido à heterogeneidade descrita nos estudos tipo cortes¹⁶⁻¹⁹, devido às diferenças nas técnicas cirúrgicas e à falta de medidas de acompanhamento, comumente aceitas. A **Tabela 3** descreve os resultados descritos na literatura e a experiência do Departamento de Ouvido, Nariz e Garganta do Hospital Pediátrico Bambino Gesù de Roma, Itália.

Protocolo pra a abordagem da otodisplasia

Na abordagem da otodisplasia é necessário integrar as soluções oferecidas pela **microcirurgia otológica moderna, aparelhos auditivos semi-implantáveis e reconstrução auricular**. Por esta razão, a definição de um protocolo é importante para a indicação e o momento apropriado, colocando-se em prática as numerosas opções de tratamento, no sentido de se obter uma reabilitação auditiva e da linguagem. Particularmente, a cirurgia cosmética e funcional deve ser bem planejada, para evitar as discordâncias entre o cirurgião de ouvido e o cirurgião plástico.

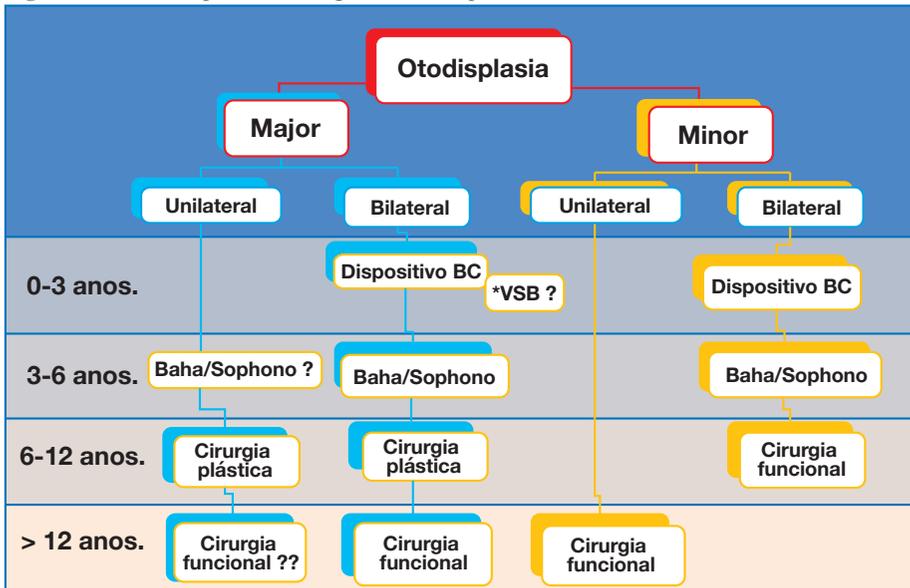
Tabela 3. Série de casos publicados de cirurgia funcional otológica das otodisplasias *major* e *minor*.

AUTOR	PACIENTES/ ORELHAS OPERADAS	PERÍODO	UNI/ BILATERAL	Dir/Esq	M/F	MINOR/ MAJOR
Pinelli '80	57 / 81	20 (1960-1980)	58%-42%	80%-20%	64%/36%	30%-70%
Manach '87	109 / 125	7 (1979-1986)	76%-24%	67%-33%	55%-45%	0%-100%
Schuknecht '89	55 / 69	24 (1962-1986)	75%-25%	51%-49%	55%-45%	26%-73%
Crabtree '93	29 / 39	12 (1978-1990)	32%-68%	100%-0%	52%-48%	23%-77%
Chang '94	21 / 25	5 (1987-1992)	57%-43%	58%-42%	85%-15%	20%-80%
De la Cruz '95	70 / 92	9 (1986-1995)	63%-37%	77%-23%	63%-37%	0%-100%
De la Cruz, '03	116/116	17 (1985-2002)	65%-35%	59%/41%	60%/40%	
Div. ORL - OPBG	75 / 90	30 (1981-2010)	52%-48%	55%-45%	57%-43%	59%/41%

Como regra geral, a reabilitação funcional do recém-nascido com otodisplasia bilateral deve ser considerada uma prioridade absoluta, com próteses auditivas de condução óssea colocada desde os primeiros meses de idade, que serão substituídas por próteses implantadas assim que possível. **A otocirurgia funcional não é indicada antes dos 10 anos, isto é, antes que a cirurgia plástica seja realizada. Por essa razão, a aplicação de um aparelho auditivo de condução óssea com bandagens deve ser prescrita cedo, nos primeiros meses de vida.** Tão logo o osso do crânio estiver suficientemente espesso (em geral entre os 3-4 anos de idade) um implante de condução óssea deverá ser usado, para melhorar a reabilitação auditiva. Soluções modernas incluem o clássico BAHA percutâneo e a última geração de dispositivos transcutâneos como o Bonebridge™ (MED-EL), Sophono™ (Sophono Inc.) e o BAHA Attract™ (Cochlear).

Tão logo a audição seja melhorada, o paciente estará apto a escolher entre ficar com o implante de condução óssea ou tentar uma reconstrução funcional por meio de cirurgia, sendo esta recomendada no lado menos malformado. Alguns pacientes terão benefícios significativos, com ambas as soluções, por exemplo um implante BAHA em um lado e uma reconstrução funcional na orelha contralateral.

Outra regra geral consiste em planejar o primeiro passo para reconstrução da orelha, antes da micro-otocirurgia funcional, que pode alterar o campo cirúrgico e assim tornar a cirurgia plástica mais difícil. Por outro lado, o cirurgião plástico deverá dar atenção para não causar mudanças na anatomia do CAE, fato que pode interferir com a plastia da atresia: por exemplo, modificando a direção do CAE para restaurar a simetria da orelha.

Figura 5. Protocolo para a abordagem da otodisplasia.

*VSB = Vibrant Soundbridge

As técnicas modernas de reconstrução total da orelha são derivadas da técnica original de Brent¹⁹, com base na utilização da cartilagem costal. Geralmente não é realizada antes dos 10 anos e inclui no mínimo três etapas:

a) obtenção da cartilagem costal; b) modelagem de uma orelha e, c) guarda da orelha modelada sob a pele onde a aurícula malformada costumava ficar.

Elevação da orelha reconstruída pela criação de um retalho de pele.

Refinamento da reconstrução (melhorar a modelagem do tragus, hélix, etc.)

Os passos devem ter intervalo de pelo menos 3 meses um do outro, permitindo a formação da cicatrização. Siebert²⁰ propôs adicionar uma plastia da atresia na mesma intervenção da elevação da orelha.

Uma alternativa válida para a reconstrução da orelha é representada pela epístese auricular, que consiste em uma prótese de silicone fixada ao osso temporal por presilhas de titânio do BAHA. As vantagens desta opção incluem um tempo menor (apenas uma cirurgia é necessária) e a grande probabilidade de um bom resultado cosmético quando comparado com a reconstrução total da orelha. Ela tem indicação nos casos de insucesso na reconstrução auricular.

O protocolo de tratamento da otodisplasia usado na nossa instituição (Hospital Pediátrico Bambino Gesù de Roma) está apresentado na **Figura 5**. Nas **Tabelas 4, 5 e 6** nós comparamos estatísticas publicadas com relação à técnica cirúrgica, complicações e resultados funcionais, dados coletados da nossa experiência.

Resumindo, a otomicrocirurgia como opção de tratamento foi sendo progressivamente abandonada com o passar dos anos, em favor da aplicação crescente das próteses semi-implantáveis de condução óssea como BAHA (**Figura 6**). Isto é facilmente explicável pelas vantagens inquestionáveis e riscos relativamente baixos,

junto com a possibilidade de uma reabilitação precoce da audição e linguagem em crianças tão pequenas como as com 2 – 3 anos de idade ²¹.

Tabela 4. Achados intraoperatórios na atresia aural

Autor	Abordagem posterior	Abordagem anterior	VII Nervo Aberrante	Preservação da cadeia ossicular	Colesteatoma da orelha externa/média	Cirurgião desistiu da cirurgia funcional
Pinelli '80	47 (58%)	34 (42%)				
Mattox-Fisch '86	15 (57%)	11 (43%)				
Manach '87	0	125 (100%)		65,5%	0	21,6%
Schuknecht '89	27 (42%)	37 (58%)		42%	13% - 4,3%	8%
Crabtree '93	30 (100%)	0			5%	17,9%
Chang '94	1 (5%)	19 (95%)	64%	24%	0	32%
De la Cruz '95 ¹⁷	28 (30,5%)	64 (69,5%)	49,2%	72%	8,7%	1,4%
Lambert '98	0	55 (100%)		84%	4,8%	
De la Cruz '03			23,7%	71%	12%	
Div. ORL - OPBG	0	37 (100%)	31%	38%	8%-3%	11%

Tabela 5. Resultados funcionais da cirurgia da otodisplasia.

Autor	POS-OP AC-PTA	GAP AC-BC RESIDUAL NO PÓS-OP	PRÉ/PÓS OP GANHO AC
Pinelli '80			mean = 12 dB (post apr.) mean = 33 dB (ant apr.)
Mattox-Fisch '86		< 30dB = 6,6% (post. apr.) < 30dB = 27,2% (ant. apr.)	>30dB = 6,6% (post. apr.) >30dB = 45,4% (ant. apr.)
Manach '87		< 25dB = 28% (precocemente) < 25dB = 18% (à distância)	
Schuknecht '89	< 20dB = 30% (ant) 8% (post) < 30dB = 50% (ant) 15% (post)		média = 19,3 dB (post. apr.) média = 22,6 dB (ant. apr.)
Crabtree '93	< 30dB = 16,6% < 40dB = 56,6%		
Chang '94 ²¹		< 20dB = 19% < 30dB = 52%	
De la Cruz '95 ¹⁷		< 20dB = 26,2% média de seguimento = 2.6 anos < 30dB = 59,5%.)	
Lambert '98	<20dB = 36% (curto prazo) 32% (longo prazo) <30 dB =70% (curto prazo.) 50% (longo prazo)		
De la Cruz '03	<30 dB = 51%		
ENT Dept. – B.G.	<30 dB = 18%, <40 dB = 44%		

Tabela 6. Complicações no pós-operatório

AUTOR	ESTENOSE DO NEO-CANAL	OTORREIA	LATERALIZAÇÃO DA MEMBRANA NEO-TIMPÂNICA	PERDA AUDITIVA SENSORINEURAL EM ALTAS FREQUÊNCIAS	PARALISIA DO VII NERVO: TRANSITÓRIA OU PERMANENTE	REVISÃO CIRÚRGICA
Pinelli '80	14%	29%			0%	
Mattox-Fisch '86	27%	23%			0%	
Manach '87	17,3%	34,6%	22,4%		9,6% - 2,4%	
Schuknecht '89	26%	4,3%	4,3%	4,3%	7,2% - 0%	17,3%
Crabtree '93	33%	31%	10,2%		0%	33%
Chang '94	48%	4%	8%	0%	0%	32%
De la Cruz '95	10,3% - 12,1%	10,4%	8,6%	5,2%	1,7%	29,6%
Lambert '98	18% - 4%		8%	3%	1,5%	34%
De la Cruz, '03 (19)	8%		3,4%	10,3%	0%	17,2%
Div. ORL - OBG	33%	8%	15%	2%	0%	27%

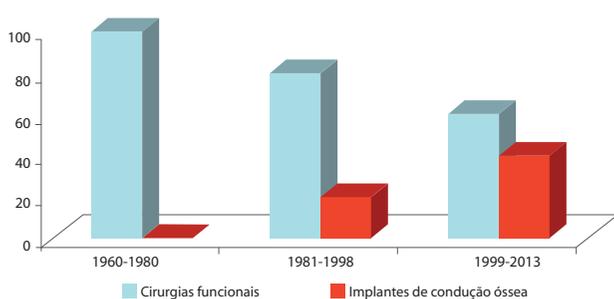


Figura 6. Prevalência (%) da cirurgia otológica funcional *versus* os implantes de condução óssea, através dos anos.

* Observação da Coordenadora deste Manual (TS). Ao leitor: Você encontrará neste capítulo a palavra “pina” que seria o equivalente a aurícula (a parte da orelha que fica para fora da cabeça). As duas formas aqui foram citadas, para permitir ao leitor familiarizar-se com os 2 termos, uma vez que ambos são utilizados, na literatura médica, de maneira habitual. “*The auricle or auricula is the visible part of the ear that resides outside of the head. This is also called the pinna (Latin for wing or fin, plural pinnae), but is used more in zootomy.*” (wikipedia)

Referências bibliográficas

- Harris J, J, Källén B, Robert E. The epidemiology of anotia and microtia. *J Med Genet* 1996;33:809-813.
- Mastroiacovo P, Corchia C, Botto L et al. Epidemiology and genetics of microtia-anotia: a registry based study on over one million births. *Med Genet* 1995;32:453-7.
- Pinheiro Neto CD, Alonso N, Sennes LU et al. Polysomnography evaluation and swallowing endoscopy of patients with Pierre Robin Sequence. *Braz J Otorhinolaryngol* 2009;75:852-6.
- Dixon J, Trainor P, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome. *Orthod Craniofac Res* 2007; 10:88-95.
- Kochhar A, Fischer SM, Kimberling WJ, Smith RJ. Brachio-oto-renal syndrome. *Am J Med Genet* 2007;143:1671-8.
- Werler MM, Starr JR, Cloonan YK, Speltz ML. Hemifacial microsomia: from gestation to childhood. *J Craniofac Surg* 2009;20:664-669.
- Converse JM. Hemifacial microsomia. *Plast Reconstruct Surg* 1973;51:268.
- Edwards BM, Kileny PR, Van Riper LA. CHARGE Syndrome: A Window of Opportunity for Audiologic Intervention. *Paediatrics* 2002;110:119-126.
- Zarchi O, Attias J, Raveh E et al. A comparative study of hearing loss in two microdeletion syndromes: velocardiofacial (22q11.2 deletion) and Williams (7q11.23 deletion) syndromes. *J Paediatrics* 2011;158:301-306.
- Friedman RA, Wood E, Pransky SM, Seid AB, Kearns DB. Nager acrofacial dysostosis: management of a difficult airway. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1996;35:69-72.
- Kountakis SE, Helidonis E, Jahrsdoerfer RA. Microtia grade as an indicator of middle ear development in aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:885-886.
- Kruchinski GV. Classification of congenital anomalies and monstrosities of the external ear. *Vestn Otorinolaringol* 1969;31:92-7.
- Associazione Otorinolaringoiatri Ospedaliere Italiani. *Eziologia, diagnosi e terapia delle sordità infantili preverbalis*. Eds. Torgraf, 2007.
- Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otol* 1992;13:6-12.
- Siegert R, Weerda H, Mayer T et al. High resolution computerized tomography of middle ear abnormalities. *Laryngorhinootologie* 1996;75:187-194.
- Digoy GP, Cueva RA. Congenital aural atresia: Review of Short- and Long-Term surgical results. *Otol Neurotol* 2007;28:54-60.
- De la Cruz A, Tiefert KB. Congenital aural atresia surgery: long-term results. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:121-7.
- Dobratz EJ, Rastogi A, Jahrsdoerfer RA, Kesser BW. To POP or Not: Ossiculoplasty in Congenital Aural Atresia Surgery. *Laryngoscope* 2008;1452-1457.
- Brent B. The correction of microtia with autogenous cartilage grafts. I: the classic deformity. *Plast Reconstr Surg* 1980;66:1-12.
- Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. *laryngoscope*. 2003;113:2021-7.
- Chang SO, Choy BH, Hur DG. Analysis of the long-term hearing results after the surgical repair of aural atresia. *Laryngoscope* 2006;116:1835-1841.