Tratamento da Atresia Aural Congênita

Robert F. Yellon e Françoise Denoyelle

Introdução

O tratamento da microtia e da atresia aural congênita (AAC) é complicado, porém recompensador na cirurgia reconstrutiva e na Otologia. É importante, também, a preservação da audição e do sétimo par de nervos cranianos para corrigir a perda auditiva. A tomografia computadorizada (TC) de alta resolução e monitoramento do VII par craniano aumentam a segurança da atresiaplastia.

Dados Demográficos e Deformidades Associadas

A incidência de microtia/AAC é de 0,83-17,4 em 10.000.[1] Em um relato de 1200 pacientes com microtia publicado por Brent [2], 58% dos casos estavam localizados no lado direito, 32% no lado esquerdo e 9% eram bilaterais. As deformidades associadas incluíram assimetria facial (36,5%), fraqueza do sétimo par craniano (15,2%), fissura labial ou palatina ou ambas (4,3%), defeitos urogenitais (4%), más formações cardiovasculares (2,5% e macrostomia (2,5%). A haploinsuficiência do gene HOXA2 foi associada à microtia bilateral autossômica dominante e à perda auditiva.[3]

A microtia pode ocorrer devido à ocorrer, *in útero,* ocorrer a obliteração da artéria estapedial ou hemorragia em tecidos locais.[4] Teratógenos conhecidos para microtia incluem a talidomida, isotretinoina, vincristina, colchicina e cádmio.[5-8] As síndromes genéticas associadas à microtia/AAC como microssomia hemifacial (também conhecida como Espectro Oculoauriculovertebral ou Síndrome de Goldenhar), síndrome de Treacher-Collins, e síndrome Brânquio-Oto-Renal devem ser identificadas. A microsomia hemifacial pode incluir anomalias cardíacas, da coluna cervical, auriculares, oculares e renais. Recomenda-se fazer uma consulta genética.

Avaliação inicial

Os pais são informados de que os dois fatores mais importantes são, em primeiro lugar, maximizar a audição, e depois obter um resultado cosmético adequado. As emissões otoacústicas e/ou teste do BERA (*auditory brain stem response testing*) devem ser realizadas nos primeiros meses de vida, para documentar a função auditiva na orelha normal, o grau e o tipo de perda auditiva, na orelha com atresia. A condução óssea é geralmente, mas não sempre, normal na AAC. A perda auditiva condutiva é geralmente máxima a 60dB. Com a estenose congênita do conduto auditivo externo (ECCAE), pode haver menos perda auditiva condutiva.

Antigamente, nos casos unilaterais, não se considerava necessário fazer qualquer outra intervenção a não ser oferecer assento preferencial e monitoramento da audição. Recentemente, há cada vez mais evidências de que a perda auditiva unilateral tem desfechos adversos e que se pode considerar o uso do tratamento precoce.[9-11] Para os casos unilaterais, é desejável obter aquisição de audição binaural, melhor localização do som e otimização da audição, na presença de

ruído. A necessidade de reconstrução cirúrgica para AAC unilateral é controversa.

A tomografia computadorizada (TC) dos ossos temporais pode ser obtida, após um ano, para avaliar a anatomia, para possível reconstrução com atresiaplastia e para descartar um possível colesteatoma.[12-14] Alguns autores aguardam até os 5-7 anos de idade para fazer a TC e assim evitar a exposição à radiação.

Os pais devem ser orientados sobre expectativas realistas para a audição e cosmética, com várias opções cirúrgicas e não cirúrgicas. Devem ser orientados sobre as opções de próteses auriculares, aurículas com enxerto de cartilagem de costela, aurículas da Medpor® (Stryker, Kalamazoo, MI), próteses auriculares presas a âncoras ósseas, BAHA® (Cochlear Corp., Lane Cove, Austrália), Ponto® (Ponto, Oticon Medical, Askim, Suécia), Sophono® (Sophono Inc., Boulder, CO), Implantes da Orelha Média da Vibrant Soundbridge® (Med-El, Innsbruck, Áustria), dispositivos da Sound Bite® (Sonitus Medical, San Mateo, CA) e Softbands®. A criança deve ser examinada em intervalos anuais.

Quando e Qual a Sequência de Cirurgias para Microtia e Atresia Aural Congênita

Historicamente, a maioria dos autores defende a correção da AAC após reconstrução da microtia. As cirurgias prévias podem criar cicatrização e comprometer a vascularização que pode reduzir as chances de um implante bem sucedido de enxerto de cartilagem. Entretanto, Roberson *et al*.[15] descreveram uma pequena série de plastias das atresias precoces, seguidas por reconstrução da microtia utilizando implantes Medpor® e retalhos temporoparietais. Zhao *et al*.[16] descreveram uma série de 1460 orelhas em 1300 crianças com microtia/AAC que foram submetidas a plastia da atresia (também conhecida como atresiaplastia) com cavidade fechada, ao mesmo tempo que a reconstrução da microtia, utilizando enxerto de costela, como a primeira etapa da reconstrução.

Atualmente, a idade ideal para começar a reconstrução auricular é geralmente considerada como 7 anos de idade ou mais, embora outros autores tenham recomendado a reconstrução a partir dos 2-9 anos. Para os raros casos de AAC, sem microtia, e para os casos de ECCAE, a plastia da atresia pode ser realizada após os 4 anos de idade. A idade apropriada para a correção da atresia é discutível. Os proponentes da cirurgia precoce acreditam que, quanto mais cedo houver aquisição de audição binaural, localização do som e melhora da capacidade de ouvir som em ruído, melhor. Os proponentes da plastia da atresia tardia acreditam que a decisão para a plastia da atresia deve ser adiada, até que o paciente tenha idade suficiente para participar da decisão e aceitar os riscos de uma lesão do nervo facial e perda auditiva sensorineural (PASN).

Atresia Aural Congênita - Sistemas de Classificação de Favorecimento para plastia da atresia

O fator crítico na decisão para a reconstrução da AAC e da ECCAE é a seleção de pacientes, com base na anatomia. Yeakley e Jahrsdoerfer[17] elaboraram um sistema de classificação com base na tomografia computadorizada (TC) do osso temporal e da aurícula, para determinar quais pacientes são candidatos para plastia da atresia (**Tabela 1**). Cada fator favorável recebe 1 ponto. Um escore inferior a 6 indica que o paciente não é um candidato favorável para a cirurgia, enquanto que um escore de 6 ou mais, indica que o paciente é um candidato para a

plastia da atresia. Quanto maior o número total na escala de classificação, maior a chance de obter um bom resultado auditivo, após a cirurgia. A presença do estribo normal é o único fator que recebe 2 pontos (**Figura 1**).

Tabela 1. Sistema de Classificação de Jahrsdoerfer para Tomografia Computadorizada de Atresia Aural Congênita.

Estrutura Anatômica	Pontos
Estribo favorável	2
Janela oval aberta	1
Orelha média bem pneumatizada	1
Nervo facial favorável	1
Bigorna/maléolo favorável	1
Bigorna/estribo conectado	1
Mastoide bem pneumatizada	1
Janela redonda aberta	1
Aurícula normal	1
Total máximo	10

Se o total > 6 - favorável para a plastia da atresia
Se o total < 6 - desfavorável para a plastia da atresia
(De: Yeakley J, Jahrsdoerfer RA. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know. J Comput Assist Tomogr 20:724, 1996.)

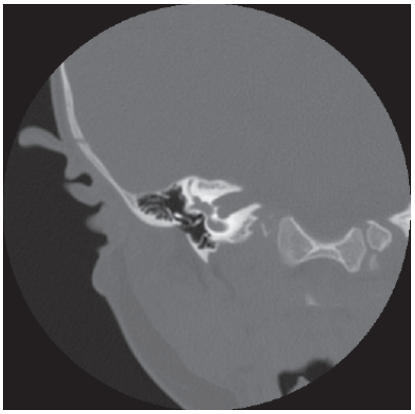

Figura 1. TC coronal do osso temporal direito de criança com microtia/atresia aural congênita. Esta orelha é favorável para a plastia da atresia. Notar as orelha média e mastoide bem-pneumatizadas, e o complexo martelo/bigorna bem formados e o estribo presente na janela oval (From: Dedhia K, Yellon RF, Branstetter BF, Egloff AM. Anatomic variants on computed tomography in congenital aural atresia. Otolaryngol Head Neck Surg 2012;147(2):323-28.)

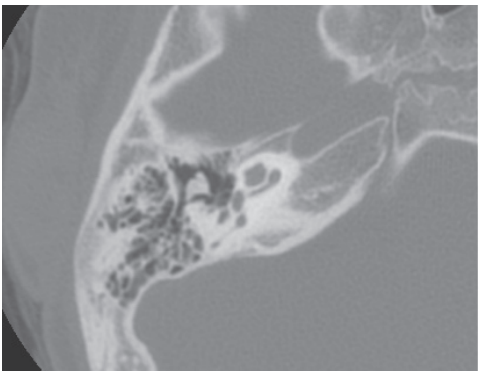

Figura 2. TC axial do osso temporal na atresia aural congênita mostrando o complexo martelo-bigorna diretamente lateral ao estribo lateral antes mesmo de posição normal antero-lateral. Esta anomalia torna mais difícil ou até impossível a visualização e exposição cirúrgica do estribo, da articulação incudoestapediana e da janela oval. (From: Dedhia K, Yellon RF, Branstetter BF, Egloff AM. Anatomic variants on computed tomography in congenital aural atresia. Otolaryngol Head Neck Surg 2012;147(2):323-28.)

Yellon e Branstetter[18] e Dedhia, *et al*.[19] recentemente descreveram uma modificação do sistema de classificação de Jahrsdoerfer para avaliação da elegibilidade de AAC, para a plastia da atresia (**Tabela 2**). As considerações anatômicas novas e/ou modificadas com suas respectivas incidências incluíram a presença ou ausência de:

1 - tégmen mastoideo, em posição baixa (13%);
2 - complexo martelo/bigorna (CMB) grande e posicionado diretamente lateral à bigorna, ao invés da posição anterolateral usual (24%) (**Figura 2**):
3 - nervo facial obstruindo a janela oval (41%);
4 - nervo facial voltado ,em posição anterolateral, obstruindo a abordagem cirúrgica lateral (21%).[18,19]

Tabela 2. Sistema de Classificação de Jahrsdoerfer Modificado para Tomografia Computadorizada da Atresia Aural Congênita.

Estrutura Anatômica	Pontos
Estribo favorável	1 ou 2
Janela oval aberta	1
Orelha média bem pneumatizada	1
Bigorna/maléolo favorável	1
Bigorna/estribo conectado	1
Mastoide bem pneumatizada	1
Janela redonda aberta	1
Aurícula normal	1
Tégmen mastoide normal, levemente baixo, muito baixo	1 ou 2
Posição do martelo-bigorna vs estribo	1
Nervo facial na janela oval normal	1
Nervo facial posterior ou lateral à orelha média	1
Total máximo	14

(De: Yellon RF, Branstetter B. Prospective blinded study of computed tomography in congenital aural atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010 Nov;74(11):1286-91., and Dedhia K, Yellon RF, Branstetter BF, Egloff AM. Anatomic variants on computed tomography in congenital aural atresia. Otolaryngol Head Neck Surg 2012 Aug;147(2):323-28)

Qualquer anomalia da orelha interna impede que a criança faça a plastia da atresia devido ao aumento da incidência de PASN após a cirurgia.[20]

Abordagens cirúrgicas

A plastia da atresia por mastoidectomia fechada é defendida pelos primeiros cirurgiões como Schuknecht [14], mas caiu em desuso, devido aos resultados auditivos ruins e problemas na cavidade da mastoide. Mais recentemente, foram descritos bons resultados com plastias da atresia fechadas.

A maioria dos cirurgiões favorece a abordagem anterior, descrita por Jahrsdoerfer. É feita uma incisão e os pontos de referência da raiz zigomática e da articulação temporomandibular são identificados. Quanto mais anterior (em direção à articulação temporomandibular) e superior (em direção à dura) for a perfuração, mais segura ela será, pois esta área fica mais distante do nervo facial. Conversaccio *et al*. [21] e Seigert [22] descreveram um sistema de navegação guiada por TC para a plastia da atresia. A perfuração, através de brocas, continua até chegar à placa atrésica. O complexo martelo/bigorna (CMB) é geralmente fixado à placa atrésica e o excesso de energia da broca pode ser transmitido pela perfuração, na placa. A técnica segura é o uso de brocas de diamante para desbastar a placa atrésica até a espessura de uma casca de ovo e então removê-la, gentilmente, com pinças e curetagem. [23] Telescópios angulados e lasers podem ser úteis (**Figura 3**). Podem ser necessárias a utilização de técnicas de ossiculoplastia, incluindo-se próteses para reconstrução ossicular parcial ou estapedectomia. [24,25] Se for necessário realizar uma cirurgia do estribo, é preferível planejar o procedimento, em uma segunda etapa.

Quando o CMB for grande e diretamente lateral ao estribo, é difícil avaliar a mobilidade do estribo e a articulação incudo-estapediana. [13,16] O novo CAE e o anel ósseo devem ser ampliados, até um diâmetro de 15mm; entretanto, o diâmetro do conduto auditivo externo (CAE) pode ser limitado pela dura, articulação temporomandibular, nervo facial ou células aéreas mastoideas.

Coloca-se um enxerto de fáscia, para reconstruir a membrana timpânica. Utiliza-se um enxerto cutâneo de espessura parcial para revestir o CAE. Um pequeno disco de revestimento silástico (*Sylastic*®) espesso é colocado sobre o enxerto da fáscia temporal e o enxerto cutâneo, com sobreposição parcial para ancorar esses enxertos e impedir a lateralização.[27,28] Coloca-se tampão de Merocel® (Medtronic Xomed, Jacksonville, FL), revestido com bacitracina e expandido com gotas de ofloxacina no CAE. Teufert e de la Cruz [28] descreveram melhores desfechos auditivos utilizando Merocel®, laser de argonio, enxerto cutâneo de espessura parcial (0,008 polegadas), e colocação intraoperatória do disco silástico.

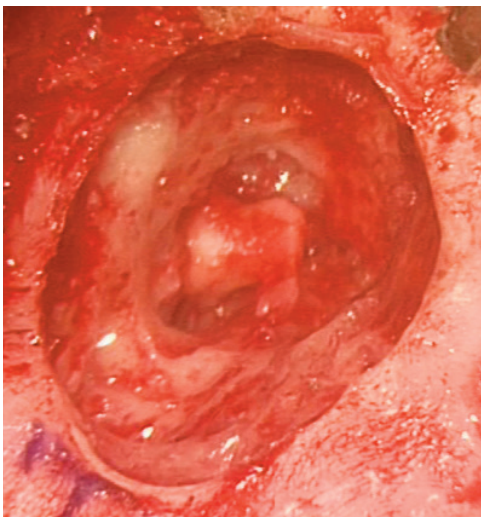

Figura 3. Visão intraoperatória dos ossículos durante a abordagem anterior da plastia da atresia. A placa óssea atrésica foi removida e o complexo martelo-bigorna fusionado é, então, mobilizado.

O meato auditivo externo é criado pelo tecido de excisão da localização adequada, na aurícula reconstruída, após a elevação de um retalho cutâneo pediculado. A aurícula reconstruída é colocada em sua posição original. O enxerto cutâneo de espessura parcial é

retirado através do meato auditivo externo e suturado nas bordas da pele e do retalho do meato. Coloca-se o tampão. O tampão e o disco silástico são retirados após 8-12 dias.

Complicações da plastia da atresia (também conhecida como atresiaplastia)

A lesão do nervo facial é descrita em 0-7% dos casos.[13,14,26,27,28,29,30,31] A PASN é descrita em 0-7,5% das plastias das atresias, [13,14,26,28,29,30] sendo que a estenose é a complicação mais comum, sendo também a causa mais frequente para cirurgia de revisão[13,32], observada em 0-25% dos casos. [22,26,29,33,34] O uso de injeção de triancinolona no meato acústico, na cirurgia inicial ou subsequentemente, pode reduzir a estenose. [35]

O revestimento do meato, com enxerto cutâneo pediculado de espessura parcial, pode reduzir a estenose.[35] Chang *et al.*[36] descreveram uma incidência de 15% de estenose do meato, utilizando retalhos de periósteo anterior e inferior e um retalho cutâneo colocado mais acima para revestir o meato, em comparação com uma taxa de 25%, sem o enxerto. O uso de fios, *stents* e moldes pode reduzir ou prevenir a estenose. [22,26,28,29,33,34,37] A lateralização da membrana timpânica pode exigir uma cirurgia de revisão em 0-18% dos casos. [13,26,28,29,30]

Combinação de microtia e plastia da atresia

Vários cirurgiões descreveram a combinação de estágios de microtia com a plastia da atresia. Seigert [22] desenvolveu um método de três estágios para uma reconstrução completa da microtia e AAC. Cho e Lee [33] desenvolveram uma reconstrução completa, em dois estágios de microtia, com a plastia da atresia. Yellon [29] combinou a plastia da atresia com reconstrução do *tragus*, após implante de cartilagem, e rotação e elevação do lóbulo, na reconstrução da microtia.

Resultados auditivos para a plastia da atresia

Com a abordagem anterior para a atresiaplastia, Jahrdoerfer [24] e Lambert[38] descreveram um limiar de 25 dB ou menos para 70% dos pacientes. Shonka *et al*[39] descreveram que um grau de Jahrsdoerfer > 7 previa uma chance de 89% de haver um limiar de reconhecimento da fala (SRT) < 30 dB. Dobratz *et al*. [26] e Lambert [13] observaram uma melhor audição e menor necessidade de cirurgia de revisão, quando a cadeia ossicular original era preservada, em comparação com a plastia da atresia. Os resultados da revisão são geralmente piores que os resultados das cirurgias primárias. [28,29,40]

É possível obter um "*gap*" aéreo-ósseo < 30 dB, na maioria dos pacientes, variando de 55%-94% em várias séries.[28,29,30,34,40] Patel e Shelton[30] descreveram que a plastia da atresia tem uma curva de aprendizado e que os resultados auditivos melhoram, com a experiência do cirurgião. A plastia da atresia com cavidade fechada é historicamente associada a desfechos auditivos piores.[14] Mais recentemente, foram descritos resultados auditivos razoavelmente bons, com a plastia da atresia de cavidade fechada, [16,41,42] incluindo uma grande série (n=1480) realizada simultaneamente com enxerto de cartilagem da costela, para a reconstrução da microtia. Lambert[13] e outros [17,39,46] descreveram que os resultados auditivos da plastia da atresia podem sofrer deterioração, com o passar do tempo. A localização do som demonstrou melhorar após uma plastia da atresia unilateral. [43]

Estenose Congênita do Conduto Auditivo Externo (ECCAE)

Schuchtnecht desenvolveu um sistema de classificação de quatro níveis para a ECCAE e AAC.[14] A anomalia do tipo A é a estenose do meato isolada, que seria a forma mais leve. Pode surgir um colesteatoma do conduto auditivo medial à estenose. A estenose do meato pode ser corrigida pela plastia do canal (também conhecida como canaloplastia), com perfuração do conduto auditivo ósseo e desbastamento dos tecidos moles, com preservação do retalho cutâneo.

A anomalia do tipo B envolve o estreitamento de todo o conduto. As anomalias da orelha média são comuns. A plastia do canal é realizada se o estreitamento for grave, associado à perda auditiva ou colesteatoma do conduto auditivo. Yellon [44] observou que aproximadamente 50% dos casos de ECCAE têm uma placa atrésica parcial, membrana timpânica pequena e/ou anomalias ossiculares.

As anomalias do tipo C têm AAC completa, com estruturas da orelha média relativamente normais, pneumatização favorável, e boa posição do nervo facial. Essas orelhas podem ser reconstruídas pela plastia da atresia (também chamada de atresiaplastia). As anomalias do tipo D são as mais graves, com AAC completa, pneumatização ruim, anomalias maiores e não são candidatas para cirurgia.

Jahrsdoerfer e Chole[45] descreveram uma incidência de 50% de colesteatoma do conduto auditivo até os 20 anos de idade, se o diâmetro do CAE < 4mm. É provável que alguns desses casos não tenham sido tratados, quando crianças. Um neonato com diâmetro de CAE com > 2,5 mm, que for tratado no consultório ou no centro cirúrgico, a cada seis meses para avaliação e remoção de cerúmen, pode superar o problema até os 4-5 anos de idade. É mais provável que se trate de um colesteatoma do conduto auditivo se o diâmetro do CAE for < 2mm e o CAE não puder ser ampliado cirurgicamente. Pode haver colesteatoma do conduto auditivo em seios pós-auriculares.[46]

Quando a cirurgia for indicada para ECCAE, é preferível utilizar a abordagem endaural descrita por Lempert [47] Se uma placa atrésica parcial for presa ao CBM, a placa é desbastada e retirada com cuidado. A retirada parcial da placa atrésica e o aumento do anel ósseo pode exigir a colocação de um enxerto de fáscia para aumentar a membrana timpânica. Se o osso exposto no CAE for grande, é necessário utilizar um enxerto cutâneo de espessura parcial; um enxerto cutâneo de espessura completa é muito volumoso e obstrui o CAE.[44] Fios ou *stents* podem ser colocados, se houver estenose. [22,26,28,29,33,34,36] Uma injeção de triancinolona pode diminuir a estenose.[35]

Alternativas para Atresia Aural Congênita - Dispositivos Auditivos Implantáveis em Crianças

Vários tipos de dispositivos auditivos implantáveis podem ser utilizados para AAC em crianças, como uma alternativa à plastia da atresia: dispositivos de condução óssea percutâneos (cruzam a pele) (BAHA®, Ponto®), dispositivos de condução óssea transcutâneos (pele fechada) (Sophono®, and BAHA Attract®), e implantes ativos da orelha média (Vibrant Soundbridge®). Nos Estados Unidos, a idade mínima para o BAHA®, Ponto® e Sophono® é de 5 anos e a idade mínima para o Vibrant Soundbridge® é de 18 anos. Em outros países, os dispositivos BAHA®/Ponto®/Sophono® foram implantados em crianças com menos de 5

anos.[48] O Soundbite® é um dispositivo não cirúrgico que fica preso aos dentes e utiliza um processador externo.[49] Para a colocação deste último, a idade mínima é de 18 anos, nos Estados Unidos. O vibrador interno da Bonebridge® (MedEI, Innsbrück, Áustria) geralmente é grande demais para ser colocado no osso mastoide atrésico de uma criança pequena.

As crianças com AAC bilateral ou em casos específicos de AAC unilateral (pais muito motivados ou crianças com perda auditiva na orelha oposta) geralmente recebem um dispositivo de condução óssea/processador de som preso à cabeça, com uma faixa de Velcro, durante os três primeiros meses de vida.[50] Os dispositivos que utilizam tiaras (*headband*) incluem o Aparelho Auditivo Ancorado no Osso (BAHA), Ponto®, e Sophono®. Também é possível utilizar o aparelho auditivo em uma tiara, como experiência, para verificar se o paciente se adapta ao dispositivo, antes do implante. O aparelho auditivo com condução tradicional com uma tiara de metal é também uma opção menos cara. A aderência também pode se tornar um problema.

Há cada vez mais evidências de que a AAC unilateral tem um impacto no aprendizado. O desenvolvimento de crianças com surdez sensorineural unilateral já foi estudado,[9,10,11] e sabemos que a etiologia da surdez também pode retardar o desenvolvimento (como infecção congênita com citomegalovírus). Kesser, *et al* [11] descreveram que 65% das crianças em idade escolar com AAC unilateral tiveram necessidade de serviços extra, incluindo aparelho auditivo (13%), programas educacionais individualizados (48%), sistemas FM (33%) e fonoaudiologia (48%). A reabilitação auditiva para AAC ou ECCAE unilateral deve ser abordada individualmente.

A reabilitação precoce (5-8 anos de idade) deve ser oferecida a crianças com distúrbio de linguagem ou dificuldades na escola, mas caso contrário, pode ser melhor aguardar até a criança ficar mais velha e poder ela mesma, tomar a sua decisão. A plastia da atresia é uma cirurgia complexa, longa e potencialmente arriscada. Os resultados auditivos com os implantes são geralmente melhores do que os resultados da plastia da atresia. A cirurgia para o implante de BAHA®/Ponto®/Sophono® é relativamente rápida e tem menos risco. Na média, o uso de BAHA® tem como resultado uma melhor audição e menor custo por decibel de melhora auditiva que a plastia da atresia. [51] Também é possível utilizar os "pilares" (*abutments)* como âncoras para próteses auriculares. [52]

Dispositivos de Condução Óssea Presos a um "pilar" (*abutment)* Percutâneo

O dispositivo BAHA®, com implante percutâneo (pele aberta), foi descrito por Tjellström há mais de 30 anos. [53] Em um estudo recente de 15 pacientes com AAC bilateral (crianças e adultos), a melhora auditiva média foi de 33 ± 7 dB, após um acompanhamento médio de 6,5 anos.[54]

O BAHA®/Ponto® é útil para crianças com AAC, com anatomia desfavorável para a reconstrução, em crianças que não são candidatas para uma plastia da atresia prolongada ou para famílias que desejarem obter um bom resultado auditivo, com menor risco. O BAHA® e Ponto® têm um "pilar" (a*butmen*t) de metal visível e um processador de som e são menos favoráveis, do ponto de vista cosmético, do que a plastia da atresia.[55]

O procedimento cirúrgico padrão requer anestesia geral em crianças e pode ser realizado em uma ou duas etapas, de acordo com a preferência da equipe cirúrgica. [56,57] Os procedimentos em duas etapas são geralmente realizados em crianças mais novas e sindrômicas com osso mais fino (< 2,5 mm). Atualmente utiliza-se um procedimento simplificado com novos tipos de "pilares" (*abutments)* mais longos e/ou composto de Dermalock®- hidroxiapatita, sem redução do tecido mole ou redução dos folículos capilares.

As complicações cutâneas e extrusão do implante são as principais complicações após o implante do BAHA® em crianças. Estima-se que a taxa de complicações cutâneas graves varie de 9,4 a 37% e a perda de implante varia de 14 a 25,9%.[56,57,58,59,60,61]

O local planejado para a colocação do BAHA® é 5,5 mm posterior superior ao conduto auditivo externo ou do local planejado do conduto auditivo externo. Para crianças com planejamento de reconstrução da microtia, Bajaj *et al* [62] recomendam a colocação do BAHA® a 6,5-7,0 cm do local planejado do conduto auditivo externo, para evitar interferência com a reconstrução da microtia.

Os resultados auditivos de crianças com AAC bilateral que fizeram a colocação do BAHA® foram impressionantes. Crianças com CAA unilateral que fizeram a colocação do BAHA® tiveram melhora da qualidade de vida,[63] mas apenas uma melhora funcional leve.[64] Um relato recente de van der Pouw *et al*.[65] descreveu melhora da localização do som e percepção da fala, em uma pequena série de crianças com atresia aural bilateral, que fizeram a colocação de BAHA® bilateral. Nadaraja, *et al* [66] fizeram uma revisão sistemática dos resultados auditivos, comparando os dispositivos de condução óssea integrados com a plastia da atresia. Eles observaram uma melhora auditiva média de 38 dB, com os dispositivos de condução óssea integrada (100 orelhas), e 24 dB com atresiaplastia (516 orelhas).

Dispositivo Transcutâneo (pele fechada) de Condução Óssea - Sophono® Alpha 1® and 2® and BAHA® Attract

O implante Alpha 1® e o Alpha 2® ancorado no osso foram introduzidos em 2006 (Sophono Inc., Boulder, Colorado, EUA). [67] O processador externo fica preso por um ímã transcutâneo (pele fechada). As vibrações são transmitidas pela pele para o osso, por ímãs implantados por cirurgia. Uma placa intermediária localizada entre o dispositivo externo e a pele permite a modificação da força do ímã. Um estudo retrospectivo descreveu um ganho auditivo médio na média de tom puro em campo livre de 31,2 ± 8,1 dB, sem extrusão ou reações cutâneas graves, em mais de 100 pacientes.[68] Do ponto de vista cosmético, o Sophono® é melhor do que os dispositivos percutâneos, mas tem uma amplificação e discriminação da fala um pouco pior.[69] A incisão da pele tem um comprimento de 7,5 e está localizada 6 cm atrás do pavilhão. Os ímas do implante são presos por 5 parafusos (**Figura 4A e 4B**). O implante pode ser bilateral e/ou combinado com um outro estágio de reconstrução da microtia, sem uma incisão adicional. O BAHA® Attract (Cochlear Corp., Lane Cove, Austrália) é um novo dispositivo semelhante e promissor, mas há poucos dados disponíveis.

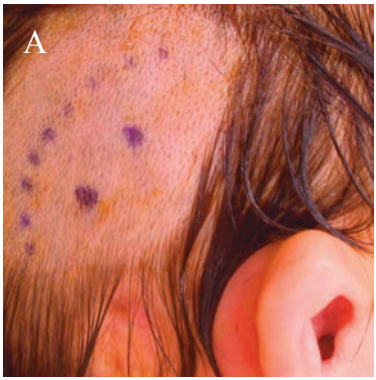

Figura 4A. Incisão p/ Sophono Alpha 1®

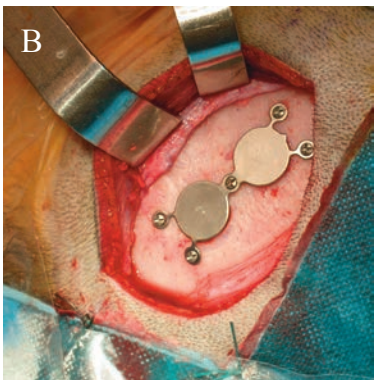

Figura 4B. Fixação/implante para Sophono Alpha 1®

Implantes Ativos da Orelha Média em Pele Fechada

Em crianças mais novas, fora dos Estados Unidos, o implante de orelha média Vibrant Soundbridge® pode ser utilizado, pois a colocação do transdutor de massa, flutuante na cadeia ossicular, não depende do crescimento craniano. Primeiramente indicado apenas para adultos com PASN, as indicações para este dispositivo foram ampliadas para surdez condutiva, em crianças, na Europa.[70] Em 2009, o implante do Vibrant Soundbridge® foi descrito em 7 casos (em 3 crianças com 10, 11 e 15 anos de idade e 4 adultos) com perda auditiva unilateral por AAC.[71] A incisão é feita no cabelo, em uma área longe da aurícula vestigial, para permitir uma futura reconstrução da orelha (**Figura 5A e 5B**).

O transdutor de massa flutuante pode ficar dobrado no processo longo da bigorna, estribo ou na janela redonda. [70] Em um estudo colaborativo com crianças na França, (12 casos de AAC), o transdutor de massa flutuante foi dobrado no processo longo da bigorna (8 orelhas) e na supraestrutura do estribo (4 orelhas) após a remoção de CMB fundido.[72] O ganho funcional médio com o Vibrant Soundbridge® foi 36,9 ± 11 (*aided*-PTA médio de 28,3 ± 10 dB). Uma opção quando o CMB fica diretamente lateral ao estribo (**Figura 2**) é dobrar o transdutor de massa flutuante, no processo curto da bigorna, já que a localização do CMB impede dobrar no estribo.

Figura 5A. Incisão para o implante de orelha média Vibrant Soundbridge®. **Figura 5B**. Implante de orelha média Vibrant Soundbridge®, aspecto do pós-operatório.

Conclusão

A microtia e AAC continuam sendo áreas desafiadoras para a cirurgia reconstrutiva e otológica. Atenção aos detalhes, escolha cuidadosa dos pacientes e planejamento, treinamento adequado e avaliações periódicas são necessários para bons resultados na plastia da atresia. Há vários dispositivos auditivos disponíveis. A seleção depende da idade da criança, espessura do osso cortical, gravidade da mal formação da orelha média, experiência do cirurgião e finalmente, da preferência do paciente.

Referências bibliográficas

1. Suutarla S, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: Comparison of characteristics in different populations. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007; 71: 1211-1217.
2. Brent B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. Plast Reconstr Surg 104:319, 1999.
3. Brown KK, Vianna LM, Helwing CC, et al., HOXA2 haploinsufficiency in dominant bilateral microtia and hearing loss. Human Mutat 2013; June 17. doi:10.1002/humu22367 (epub ahead of print).
4. McKenzie J, Craig J. Mandibulo-facial dysostosis. Arch Dis Child 30:391, 1955.
5. Lammer EJ, Chen DJ, Hoar RM, et al. Retinotic acid embryopathy. N Engl J Med 313:837, 1985.
6. Newman LM, Hendrickx AG. Fetal ear malformations induced by maternal ingestion of thalidomide in the bonnet monkey (Macaca radiata). Teratology 23:351, 1981.
7. Padmanabhan R. Abnormalities of the ear associated with exencephaly in mouse fetuses induced by maternal exposure to cadmium. Teratology 35:9, 1987.
8. Sieber SM, Whang PJ, Botkin C, Knutsen T. Teratogenic and cytogenetic effects of some plant-derived antitumor agents (vincristine, colchicine, maytansine, VP-16-213 and VM-26) in mice. Teratology 18:31, 1978.
9. Lieu JE. Unilateral hearing loss in children: speech-language and school performance. B-ENT. 2013;Suppl 21:107-15.
10. Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss. Laryngoscope. 2012 Sep;122(9):2088-95.
11. Kesser BW, Krook K, Gray LC. Impact of unilateral conductive hearing loss due to congenital aural atresia on academic performance in children. Laryngoscope 2013 Mar 11 doi:10;1002/ lary.24055 (epub ahead of print).
12. Caughey R, Jahrsdoerfer R, Kesser B. Congenital cholesteatoma in a case of aural atresia. Otology Neurotology 2006; 27: 943-936.
13. Lambert PR. Complications of surgery for congenital atresia. In Eisele DW (ed). Complications in Head and Neck Surgery. St. Louis, Mosby, 1993, pp 660-665.
14. Schuchtnecht HG. Congenital aural atresia. Laryngoscope 99:908, 1989.
15. Roberson JB, Reinisch J, Culen TY, et al., Atresia repair before microtia reconstruction : Comparison of early with standard surgical timing. Otol Neurotol 2009;30:771-776.
16. Zhao S, Wang D, Han D, et al., Integrated protocol of auricle reconstruction combined with hearing reconstruction. Acta Oto-Laryngologica 2012 Aug; 132(8):829-33.
17. Yeakley J, Jahrsdoerfer RA. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know. J Comput Assist Tomogr 20:724, 1996.
18. Yellon RF, Branstetter B. Prospective blinded study of computed tomography in congenital aural atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010 Nov;74(11):1286-91.

19. Dedhia K, Yellon RF, Branstetter BF, Egloff AM. Anatomic variants on computed tomography in congenital aural atresia. Otolaryngol Head Neck Surg 2012 Aug;147(2):323-28.
20. Jahrsdoefer RA. Congenital atresia of the ear. Laryngoscope 88(suppl 13):1, 1978.
21. Caversaccio M, Romualdez J, Baechler R, Nolte LP, Kompis M, Hausler R. Valuable use of computer-aided surgery in congenital bony aural atresia. J Laryngol Otol 2003;117(4):241-248.
22. Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. Laryngoscope 2003;113(11):2021-2027.
23. Jahrsdoerfer RA, Cole RR, Gray LC. Advances in congenital aural atresia. In Advances in Otolaryngology-Head and Neck Surgery. St. Louis, Mosby, 1991, pp 1-15.
24. Jahrsdoerfer RA. External auditory canal atresia. In Lalwani AK, Grundfast KM (eds). Pediatric Otology and Neurotology. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1998, pp 533-540.
25. Shih L, Crabtree JA. Long-term surgical results for congenital aural atresia. Laryngoscope 103:1097, 1993.
26. Dobratz EJ, Rastogi A, Jahrsdoerfer RA, Kesser BW. To POP or not: Ossiculoplasty in congenital aural atresia surgery. Laryngoscope 2008;118(8):1452-1457.
27. Jahrsdoerfer RA, Hall JW. Congenital malformations of the ear. Am J Otol 7:267, 1986.
28. Teufert KB, de la Cruz A. Advances in congenital aural atresia surgery: Effects on outcome. Otolaryngol Head Neck Surg 2004;131(3):263-270.
29. Yellon RF. Combined atresiaplasty and tragal reconstruction for Microtia and congenital aural atresia: Thesis for the American Laryngological, Rhinological, and Otological Society. Laryngoscope 2009;119(2):245-254.
30. Patel N, Shelton C. The surgical learning curve in aural atresia surgery. Laryngoscope 2007;117:67-73.
31. Ushio M, Takeuchi N, Kaga K. Evaluation of recovery from transient facial palsy following canalplasty and tympanoplasty for the treatment of congenital aural atresia. Ann Otol Rhinol Laryngol 2006; 115: 749-753.
32. Oliver ER, Hughley BB, Shonka DC, Kesser BW. Revision aural atresia surgery: indications and outcomes. Otol Neurotol 2011 Feb;32(2):252-8.
33. Cho BC, Lee SH. Surgical results of two-stage reconstruction of the auricle in congenital microtia using an autogenous costal cartilage alone or combined with canaloplasty. Plast Reconstr Surg 2006;117(3):936-947.
34. Digoy GP, Cueva RA. Congenital aural atresia: Review of short- and long-term surgical results. Otol Neurotol 2006;28(11):54-60.
35. Jahrsdoerfer R, Kim J. Treatment of the malformed middle Ear-technique and results. In: Weerda H, ed. Surgery of the Auricle. In New York: Thieme; 2007:245-255.
36. Chang S, Jeon S, Jeong H, Kin C. Prevention of postoperative meatal stenosis with anteriorly and inferiorly based periosteal flaps in congenital aural atresia surgery. Otol Neurotol 2002; 23: 25-28.
37. Moon IJ, Cho YS, Park J, et al. Long-term stent use can prevent canal stenosis in patients with congenital aural atresia. Otolaryngol Head neck Surg 2012 Apr;146(4):614-20
38. Lambert P, Congenital aural atresia: Stability of surgical results: Laryngoscope 1998; 108: 1801-1805.
39. Shonka D, Livingston W, Kesser B. The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2008; 134: 873-877.
40. Chang SO, Choi BY, Hur DG. Analysis of the long-term hearing results after the surgical repair of aural atresia. Laryngoscope 2006;116:1835-1841.
41. El-Hoshy Z, Abdel-Aziz M, Shabana M. Congenital aural atresia: Transmastoid approach; an old technique with good results. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2008; 72: 1047-1052.
42. Memari F, Mirsalehi M, Jalali A. Congenital aural atresia surgery: transmastoid approach, complications and outcomes. Eur Arch Otorhinolaryngol 2012 May;269(5):1437-44.

43. Moon IJ, Byun H, Jin SH, Kwon S, Chung WH, Hong SH, Cho YS. Sound localization performance improves after canaloplasty in congenital aural atresia. Otol Neurotol 2014 35(4):639-44.
44. Yellon RF. Congenital external auditory canal stenosis and partial atretic plate. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009 Nov;73(11):1545-9.
45. Cole RR, Jahrsdoerfer RA. The risk of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Laryngoscope 1990 Jun;100(6):576-8.
46. Zhao S, Han D, Wang D, et al., The formation of sinus in congenital stenosis of external auditory canal with cholesteatoma. Acta Oto-laryngologica 2008;128:866-870.
47. Lempert J. Lempert endaural subcortical mastoidotympanectomy for the cure of chronic persistent suppurative otitis media. Arch Otolaryngol 1949 Jan;49(1):20-35.
48. Davids T, Gordon KA, Clutton D, Papsin BC. Bone-anchored hearing aids in infants and children younger than 5 years. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2007;133:51-55.
49. Gurgel RK, Shelton C. The SoundBite hearing system: Patient-assessed safety and benefit. Laryngoscope 2013 July 15;doi;10.1002/lary. 24091(epub ahead of print).
50. Verhagen CV, Hol MK, Coppens-Schellekins W, Snik AF, Cremers CW. The BAHA Softband. A new treatment for young children with congenital aural atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2008 72:1455-1459. Epub 2008 July 29.
51. Evans AK, Kazahaya K. Canal atresia: Surgery or implantable hearing devices? The expert's question is revisited. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007;71(3):367-374.
52. Gion GG. Surgical versus prosthetic reconstruction of microtia: The case for prosthetic reconstruction. J Oral Maxillofac Surg 2006;64(11):1639-1654.
53. Tjellström A, Lindström J, Hallén O, Albrektsson T, Brånemark PI. Osseointegrated titanium implants in the temporal bone. A clinical study on bone-anchored hearing aids. Am J Otol. 1981 Apr;2(4):304-10.
54. Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, Buiret G, Dubreuil C, Froehlich P, Truy E. Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. Acta Otolaryngol. 2010 Dec;130(12):1343-51.
55. Yellon RF. Atresiaplasty versus BAHA for congenital aural atresia. Laryngoscope 2011;121(1):2-3.
56. McDermott AL, Sheehan P. Paediatric Baha. Adv Otorhinolaryngol 2011;71:56-62.
57. Saliba I, Froehlich P, Bouhabel S.One-stage vs. two-stage BAHA implantation in a pediatric population One-stage vs. two-stage BAHA implantation in a pediatric population. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012 Dec;76(12):1814-8.
58. de Wolf MJ, Hol MK, Huygen PL et al. Nijmegen results with application of a bone-anchored hearing aid in children: simplified surgical technique. Ann Otol Rhinol Laryngol 2008 Nov;117(11):805-14.
59. Lloyd S, Almeyda J, Sirimanna KS et al. Updated surgical experience with bone-anchored hearing aids in children. J Laryngol Otol. 2007 Sep;121(9):826-31.
60. McDermott AL, Sheehan P. Bone anchored hearing aids in children. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2009 Dec;17(6):488-93.
61. Kraai T, Brown C, Neeff M, Fisher K. Complications of bone-anchored hearing aids in pediatric patients. Complications of bone-anchored hearing aids in pediatric patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011 Jun;75(6):749-53.
62. Bajaj Y, Wyatt M, Gault D, Baily C, Albert D. How we do it: BAHA positioning in patients with microtia requiring auricular reconstruction. Clin Otolaryngol 2005; 30: 468-471.
63. Kunst SJ, Hol MK, Mylanus EA, Leijendeckers JM, Snik AF, Cremers CW. Subjective benefit after BAHA system application in patients with congenital unilateral conductive hearing impairment. Otol Neurotol 2008;29(3):353-358.

64. Kunst SJ, Joop M, Leijendeckers JM, Mylanus EA, Hol MK, Snik AF, Cremers CW. Bone-anchored hearing aid system application for unilateral congenital conductive hearing impairment: audiometric results. Otol Neurotol 2008;29(2):2-7.
65. Van der Pouw KT, Snik FM, Cremers WRJ. Audiometric results of bilateral bone-anchored hearing aid application in patients with bilateral congenital aural atresia. Laryngoscope 108:548, 1998.
66. Nadajara GS, Gurgel RK, Kim J, Chang KW. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointregrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review. Otol Neurotol. 2013 34(8):1394-9.
67. Siegert R. [Magnetic coupling of partially implantable bone conduction hearing aids without open implants]. Laryngorhinootol 2010; 89: 1– 6.(German)
68. Siegert R. Partially implantable bone conduction hearing aids without a percutaneous abutment (Otomag): technique and preliminary clinical results. In Kompis M, Caversaccio M-D (eds): Implantable Bone Conduction Hearing Aids. Adv Otorhinolaryngol. Basel, Karger, 2011;71:41–46.
69. Hol MK, Nelissen RC, Agterberg MJ, et al. Comparison between new implantable transcutaneous bone conductor and percutaneous bone-conduction hearing implant. Otol Neurotol 2013 Aug;34(6);1071-5.
70. Cremers CW, O'Connor AF, Helms J, Roberson J, Clarós P, Frenzel H, Profant M, Schmerber S, Streitberger C, Baumgartner WD, Orfila D, Pringle M, Cenjor C, Giarbini N, Jiang D, Snik AF. International consensus on Vibrant Soundbridge® implantation in children and adolescents. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2010 Nov;74(11):1267-9.
71. Frenzel H, Hanke F, Beltrame M, Wollenberg B. Application of the Vibrant Soundbridge in bilateral congenital atresia in toddlers. Acta Otolaryngol, 2010 Aug; 130(8):966-70.
72. Roman S, Denoyelle F, Farinetti A, Garabedian EN, Triglia JM. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. Middle ear implant in conductive and mixed congenital hearing loss in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012 Dec;76(12):1775-8.