

# Microtia e atresia congénita do canal auditivo externo: a propósito de um caso

## Caso Clínico

### Autores

**Pedro Marques Gomes**

Unidade Local de Saúde de Matosinhos – Hospital Pedro Hispano, Portugal

**Diogo Cunha Cabral**

Unidade Local de Saúde de Matosinhos – Hospital Pedro Hispano, Portugal

**Delfim Duarte**

Unidade Local de Saúde de Matosinhos – Hospital Pedro Hispano, Portugal

**Gustavo Lopes**

Unidade Local de Saúde de Matosinhos – Hospital Pedro Hispano, Portugal

**Correspondência:**

Pedro Marques Gomes  
apedrommarquesgomes@hotmail.com

Artigo recebido a 23 de Março 2024.

Aceite para publicação a 10 de Julho de 2024.

### Resumo

Microtia e atresia congénita do canal auditivo externo (CAE) são malformações congénitas do ouvido externo que se encontram muitas vezes associadas.

A microtia resulta de uma malformação do pavilhão auricular enquanto a atresia congénita diz respeito a um encerramento total ou parcial do CAE. O desafio para os Otorrinolaringologistas reside no tratamento, que engloba a eventual cirurgia reconstrutiva e a reabilitação auditiva.

Cada caso é único, exigindo uma abordagem personalizada por uma equipa especializada, com otorrinolaringologistas e cirurgiões plásticos.

Apresentamos um caso de uma mulher de 62 anos com microtia e atresia congénita do CAE direito, com antecedentes de cirurgia reconstrutiva do pavilhão auricular, no qual foi decidida reabilitação auditiva com implante osteointegrado.

Palavras-chave: Microtia; Atrésia congénita do canal auditivo externo; Surdez; Implante auditivo osteointegrado.

### Introdução

A microtia é uma anomalia congénita do pavilhão auricular. Esta malformação está geralmente associada a atresia congénita do canal auditivo externo (CAE). A incidência de microtia foi relatada como sendo de 1 para 10000 e foram sugeridos factores etiológicos ambientais e genéticos<sup>1</sup>. A microtia/atresia congénita do CAE podem ocorrer em associação com anomalias oculares, cervicais, cardíacas e renais que devem ser avaliadas e tratadas se presentes. Existem atualmente vários sistemas que permitem classificar o grau de microtia (Marx<sup>2</sup>, tabela 1) e de atresia do canal (Weerda<sup>3</sup>, tabela 2), que nos fornecem pistas sobre qual a abordagem terapêutica mais adequada para cada doente.

O sistema de classificação de Jahrsdoerfer baseado na tomografia computadorizada (TC)

**Tabela 1**  
Sistema de estadiamento clínico de Marx para microtia (adaptado<sup>2</sup>)

Grau I	Pavilhão auricular mais pequeno, mas todas as características de um pavilhão auricular normal são reconhecíveis.
Grau II	Algumas características de um pavilhão auricular normal são reconhecíveis.
Grau III	Rudimento de tecidos moles e cartilagem (remanescente de cartilagem superior, lóbulo com rotação ântero-superior).
Grau IV	Ausência do pavilhão auricular e do canal auditivo.

**Tabela 2**  
Sistema de estadiamento clínico de Weerda para atresia congénita do CAE (adaptado<sup>3</sup>)

Tipo A	Estreitamento acentuado do CAE com uma camada de pele intacta.
Tipo B	Patência parcial do CAE lateral com uma placa meatal medial atrésica.
Tipo C	Atresia completa do CAE.

**Tabela 3**  
Sistema de Classificação de Jahrsdoerfer (adaptado<sup>4</sup>)

Estrutura Anatómica	Pontuação
Estribo favorável	2
Janela oval aberta	1
Ouvido médio pneumatizado	1
Nervo facial favorável	1
Bigorna/martelo favoráveis	1
Articulação incudoestapédica íntegra	1
Mastoide bem pneumatizada	1
Janela redonda aberta	1
Pavilhão auricular normal	1
Total	10

Determina a indicação ou não para canalplastia, com base nos achados da TC de ouvidos.  $\geq 7$ : favorável;  $< 6$ : não favorável

do osso temporal (tabela 3) ajuda a determinar quais os doentes candidatos a canalplastia<sup>4</sup>. Para doentes não candidatos à canalplastia, ou que a recusem, as opções terapêuticas incluem: vigilância se a atresia for unilateral, dispositivo auditivo de condução óssea com banda rígida ou macia (idade pediátrica), dispositivo auditivo de condução óssea osteo-integrado ou sistema *Contralateral Routing of Signals (CROS)/Bilateral with Contra-lateral Routing of Signal (biCROS)* dependendo da função auditiva do ouvido contralateral<sup>5</sup>.

## Caso clínico

Doente de 62 anos, sexo feminino, leucodérmica, com antecedentes pessoais de dislipidemia, osteoporose e hipotireoidismo, apresentou-se em consulta de consulta de Otorrinolaringologia (ORL) do Hospital Pedro Hispano (HPH) por um quadro de hipoacusia do ouvido direito desde nascença e hipoacusia do ouvido esquerdo desde há 2 anos, associado a acufeno, constante, tipo água do mar. Sem outras queixas da área ORL. Tinha como antecedentes cirúrgicos, cirurgia reconstrutiva do pavilhão auricular direito em 2010 em contexto particular, para a qual não apresentava registos cirúrgicos. Sem história de reabilitação auditiva. O exame geral ORL revelava um pavilhão auricular esquerdo normalmente implantado, sem malformação, com CAE permeável e membrana timpânica sem alterações. O pavilhão auricular direito apresenta uma microtia grau II (figura 1, tabela 1), com meato acústico externo presente, canal auditivo externo em fundo de saco, não sendo visualizada a membrana timpânica. À acumetria, apresentava uma prova de Rinne negativa à direita, positiva à esquerda, com o teste de Weber a lateralizar para a direita. A audiometria tonal (figura 2) e vocal mostrava à direita uma surdez mista severa, com GAP aéreo-ósseo (AO) de 40 a 60 dB nas frequências conversacionais e com um *Speech Recognition Threshold (SRT)* de 80 dB

**Figura 1**  
Micotia grau II direita.



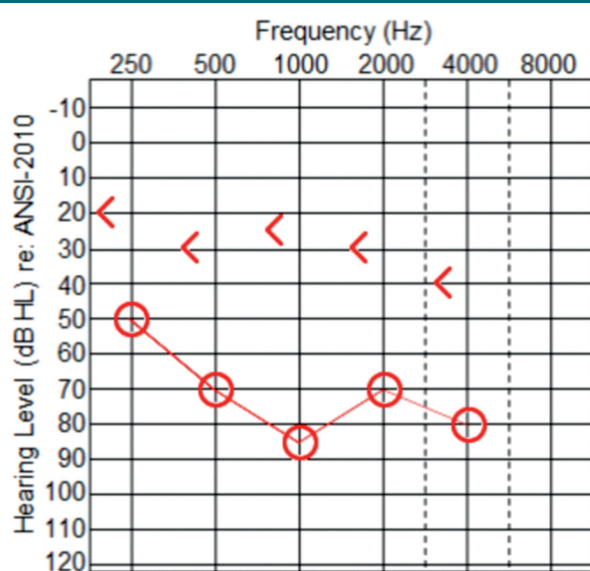
e 100 % de inteligibilidade a 110 dB. À esquerda mostrava uma surdez neurossensorial ligeira, com um SRT de 30 dB e 100 % de inteligibilidade a 60 dB. A TC de ouvidos (fig. 3) revelou à direita atresia membranosa do

CAE, displasia do ouvido médio com cabo do martelo rudimentar, indefinição da articulação incudomaleolar e incudoestapédica. O canal carotídeo apresentava uma protusão e encontrava-se deisciente a nível do ouvido médio. O ouvido esquerdo não apresentava alterações. A doente foi diagnosticada com uma micotia grau II (tabela 1) e atresia congénita do CAE do tipo B (tabela 2) do ouvido direito que condicionava uma surdez mista severa. Dada a anatomia desfavorável do ouvido médio, optou-se por não se proceder à canalplastia. Após explicar as opções terapêuticas disponíveis, nomeadamente vigilância ou colocação de um implante osteointegrado, a doente optou por colocar um implante auditivo osteointegrado no ouvido direito.

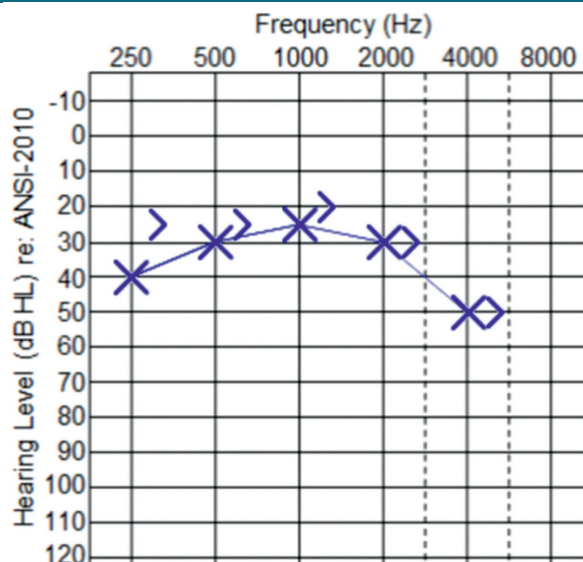
### Discussão

A atresia do CAE corresponde à ausência de um canal auditivo patente, que pode ser adquirida ou congénita. A atresia adquirida é mais frequentemente devida a um processo inflamatório ou na sequência de um traumatismo ou cirurgia otológica<sup>1</sup>. A atresia congénita é uma malformação do canal auditivo externo que resulta em surdez de condução no recém-nascido e que persiste

**Figura 2**  
Audiometria tonal

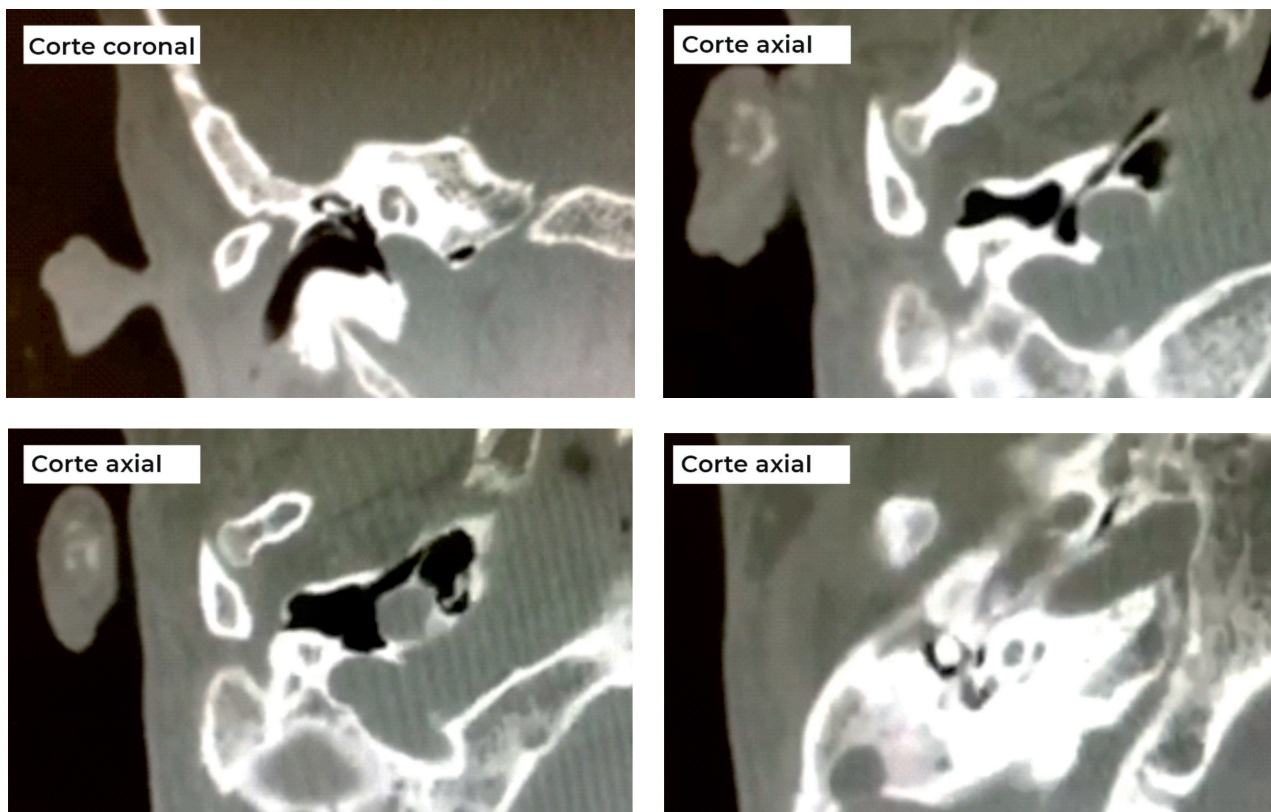


SRT 80 dB, 100 % de inteligibilidade a 110 dB



SRT 30 dB, 100 % de inteligibilidade a 60 dB

**Figura 3**  
TC de ouvidos, ouvido direito, corte axial e coronal



até mais tarde na vida<sup>1</sup>. No contexto de uma atresia auril congénita, o ouvido médio pode ser completamente normal em termos estruturais e funcionais ou pode apresentar malformações concomitantes<sup>1</sup>.

Ocorre normalmente em conjunto com a microtia, uma malformação do pavilhão auricular<sup>6</sup>. O caso apresentado diz respeito a uma atresia congénita membranosa do CAE, que apresenta concomitantemente malformações do ouvido médio e do pavilhão auricular. O sistema de estadiamento clínico de Marx é uma ferramenta utilizada para classificar a microtia em quatro estadios, com base na severidade da malformação<sup>2</sup> (tabela 1). No nosso caso a doente apresenta um grau II, em que algumas características de um pavilhão auricular normal são reconhecíveis, neste caso o tragus, antitragus, lóbulo, concha auricular e meato auditivo externo. O sistema de estadiamento clínico de Weerda é uma ferramenta utilizada para classificar a atresia congénita do canal auditivo em três estadios, com base na gravidade da obstrução do canal

auditivo<sup>3</sup> (tabela 2). No nosso caso a doente apresentava um tipo B, com patência parcial do CAE lateral, porém com uma placa medial atrésica. Esta malformação do pavilhão auricular e do CAE condiciona um grau de surdez importante para a doente, com impacto direto na sua qualidade de vida. As opções terapêuticas para a atresia congénita do CAE incluem canalplastia, colocação de um implante auditivo osteointegrado ou de sistema CROS/biCROS<sup>5</sup>. O tratamento das formas congénitas de atresia do CAE é orientado pela lateralidade da condição, pelo estado da audição, desejos estéticos e viabilidade da restauração auditiva. Estudos recentes demonstraram que a atresia unilateral na infância pode ter influência no desempenho académico<sup>7</sup>. Em casos de microtia e atresia, o momento da reparação da atresia do CAE deve ser coordenado com a reconstrução do pavilhão auricular. Não existem directrizes definitivas, porém a restauração da audição deve prevalecer sobre o objetivo estético. Por conseguinte, muitos cirurgiões defendem



a reparação da atresia do canal antes da reconstrução/criação do pavilhão auricular<sup>8</sup>. No caso apresentado presume-se que a doente tenha sido submetida a um procedimento de reconstrução do pavilhão auricular sem reparação da atresia do CAE. Esta opção pode ter sido justificada pela anatomia desfavorável do ouvido médio (cadeia ossicular displásica e protusão do canal carotídeo, com elevado risco cirúrgico). O sistema de classificação de Jahrsdoerfer<sup>4</sup> atribui uma pontuação anatômica (1-10) ao ouvido atrésico com base na presença/ausência de 9 estruturas, com o estribo a representar 2 pontos (tabela 3). A escala não só avalia a indicação cirúrgica do doente, como ajudar a prever o resultado audiométrico, de tal forma que quanto maior a pontuação, maior a probabilidade de recuperação auditiva pós-operatória<sup>4,9</sup>. A má pneumatização do ouvido médio e mastoide foi o melhor preditor de maus resultados pós-operatórios<sup>4</sup>. Doentes com uma pontuação superior a 6 são geralmente bons candidatos à cirurgia. No nosso caso a doente apresentava uma pontuação de 6 (tabela 3), não sendo então uma boa candidata à canalplastia (cadeia ossicular não favorável, dúvida na integridade da articulação incudoestapédica, mastoide pouco pneumatizada e microtia grau II). Em doentes com quadros de surdez unilateral ou assimetrias auditivas importantes, os aparelhos auditivos de encaminhamento contralateral de sinal (aparelhos auditivos CROS) ou aparelhos auditivos de encaminhamento contralateral binaural (biCROS) podem ser armas terapêuticas importantes<sup>10</sup>. O CROS é geralmente prescrito em doentes com audiometria tonal normal no ouvido não afetado, e o BICROS em doentes com perda auditiva neurossensorial no ouvido menos afetado<sup>10</sup>. No nosso caso, a doente apresentava malformação do pavilhão auricular e canal auditivo externo, não beneficiando dos aparelhos auditivos convencionais e do sistema CROS/biCROS.

Outra arma terapêutica importante são os implantes auditivos osteointegrados. São dispositivos médicos implantados sob

anestesia local ou geral, num procedimento simples de uma ou duas fases. A técnica permite uma alternativa cirúrgica reversível que não acarreta qualquer risco de perda auditiva adicional e evita as questões estéticas dos aparelhos auditivos convencionais<sup>11</sup>. A prótese é implantada diretamente no osso temporal e funde-se com o crânio, num processo designado por osteointegração. A implantação direta oferece vantagens em relação aos aparelhos auditivos convencionais, incluindo a eliminação do dispositivo médico "no ouvido" ou "no canal", reduzindo a humidade e o desconforto no CAE<sup>11</sup>. É uma alternativa importante em doentes com contra-indicação para aparelhos auditivos convencionais: deformidades anatômicas congénitas/adquiridas e infeções crónicas do ouvido médio/externo<sup>12</sup>. Estudos recentes<sup>11,12</sup> demonstraram efeitos benéficos do implante auditivo osteointegrado em doentes com surdez, tendo demonstrado que o implante proporciona uma melhor discriminação da fala em ambientes ruidosos, em comparação com a prótese auditiva CROS tradicional. No entanto, nem o implante auditivo osteointegrado nem o sistema CROS registaram quaisquer benefícios na localização do som. A vigilância sem reabilitação auditiva é também uma opção terapêutica. Uma vez que a doente apresentava uma perda auditiva severa no ouvido afetado, com impacto na qualidade de vida, optou-se por uma estratégia reabilitadora.

## Conclusão

O tratamento de doentes com microtia e atresia congénita do CAE é um processo desafiante, mas gratificante. A escolha da opção de reabilitação auditiva, seja cirúrgica ou não, depende em última análise da capacidade auditiva do doente, da anatomia do ouvido médio e interno, bem como das preferências do cirurgião. Este processo ocorre sempre em estreita consulta e discussão, procurando respeitar os desejos do doente e da família.

## Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

## Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

## Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

## Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

## Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

## Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

## Referências bibliográficas

1. Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2007;6:Doc05.
2. Campo AA, Victor-Baldin A, Contreras-Mérida SM. Surgical-based classification for microtia. *J Craniofac Surg*. 2018 Sep;29(6):1651-1654. doi: 10.1097/SCS.0000000000004772.
3. Zhang TY, Bulstrode N, Chang KW, Cho YS, Frenzel H, Jiang D. et al. International consensus recommendations on microtia, aural atresia and functional ear reconstruction. *J Int Adv Otol*. 2019 Aug;15(2):204-208. doi: 10.5152/jao.2019.7383.
4. Shonka DC Jr, Livingston WJ 3rd, Kesser BW. The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Aug;134(8):873-7. doi: 10.1001/archotol.134.8.873.
5. Watkinson JC, Clarke R. editors. *Scott-Brown's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Volume 2: Paediatrics, The Ear, and Skull Base Surgery*. Boca Raton: CRC Press; 2018.
6. Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg*. 2013 Jul;24(4):e418-22. doi: 10.1097/SCS.0b013e3182942d11.
7. van Hövell Tot Westerflier CVA, van Heteren JAA,

8. Breugem CC, Smit AL, Stegeman I. Impact of unilateral congenital aural atresia on academic performance: a systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018 Nov;114:175-179. doi: 10.1016/j.ijporl.2018.09.002.
9. Chang SO, Min YG, Kim CS, Koh TY. Surgical management of congenital aural atresia. *Laryngoscope*. 1994 May;104(5 Pt 1):606-11. doi: 10.1002/lary.5541040514.
10. Vázquez de la Iglesia F, Cervera-Paz FJ, Manrique Rodríguez M. Surgery for Atresia auris. Retrospective study of our results and correlation with Jahrsdoerfer prognostic criterium. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2004 Aug-Sep;55(7):315-9. doi: 10.1016/s0001-6519(04)78529-5.
11. Seong J, Yang SK, Jang P, Lee SY, Carandang M, Choi BY. Clinical factors influencing the trial and purchase of bilateral microphones with contralateral routing of signal in patients with asymmetric sensorineural hearing loss. *J Audiol Otol*. 2020 Jan;24(1):29-34. doi: 10.7874/jao.2019.00409.
12. Hagr A. BAHA: bone-anchored hearing aid. *Int J Health Sci (Qassim)*. 2007 Jul;1(2):265-76.
13. Baguley DM, Bird J, Humphriss RL, Prevost AT. The evidence base for the application of contralateral bone anchored hearing aids in acquired unilateral sensorineural hearing loss in adults. *Clin Otolaryngol*. 2006 Feb;31(1):6-14. doi: 10.1111/j.1749-4486.2006.01137.x.