

Displasia isolada da apófise longa da bigorna – um caso clínico

Caso Clínico

Autores

António Trigueiros Cunha

Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Nuno Trigueiros Cunha

Hospital CUF Trindade, Porto, Portugal

Constança Oom Duarte

Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

João Rainha Fernandes

Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Maria Pimenta Machado

Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Carlos Macor

Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Correspondência:

António Trigueiros Cunha

antonio.trigueiros.cunha@uflod.min-saude.pt

Artigo recebido a 2 de Junho de 2025.

Aceite para publicação a 22 de Julho de 2025.

Resumo

As malformações do ouvido médio são eventos raros, ocorrendo em 1/15000 nados vivos¹⁻³. Estão geralmente associadas a outras malformações da cabeça e do pescoço podendo também ser parte integrante de síndromes malformativas. As malformações isoladas do ouvido médio são, por isso, eventos ainda mais raros cujo diagnóstico é desafiante⁴, sendo dificultado pela normal aparência do pavilhão auricular, canal auditivo externo e membrana timpânica.

Neste artigo, iremos descrever um caso clínico de uma doente de 19 anos com história de surdez unilateral não tratada desde a infância. Ao exame objetivo ORL não apresentava alterações, tendo sido pedidos exames audiométricos que demonstraram uma surdez de condução no ouvido esquerdo com um gap aéro-ósseo de 54dB com timpanograma tipo A. O relatório da TC não descrevia alterações pelo que foi proposta uma timpanotomia exploradora que revelou uma displasia isolada da longa apófise da bigorna. Foi realizada uma ossiculoplastia do tipo II (classificação de Portmann)¹⁴ com enxerto autólogo de cortical mastoideia e cartilagem do tragus. O audiograma pós-operatório demonstrou uma redução do GAO médio para 18.75dB.

Palavras-chave: Displasia; Bigorna; Malformação

Introdução

As malformações do ouvido médio (MOM) são eventos raros, ocorrendo em 1/15000 nados vivos¹⁻³. Podem ser divididas em major e minor⁶. Major quando acompanhadas de outras alterações da membrana timpânica, canal auditivo externo ou pavilhão auricular, minor quando ocorrem isoladamente^{7,8}. Podem ainda estar associadas a outras alterações congénitas da cabeça e do pescoço ou mesmo ser parte integrante de síndromes malformativas.

As MOM minor são, portanto, mais raras e de diagnóstico mais desafiante pela ausência de alterações observáveis externamente. Na literatura, o tempo até ao diagnóstico ultrapassa os 6 anos^{4,5}.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 19 anos, natural do Brasil e a residir em Portugal há mais de 5 anos. Recorre à consulta de ORL por hipoacusia esquerda “desde sempre”, negando antecedentes pessoais ou familiares de relevo como história de surdez na família, toma de medicação ototóxica ou traumatismos cranioencefálicos. Refere ter sido avaliada em consulta ORL durante a infância com um diagnóstico, à data, de otite média com efusão, negando tratamento cirúrgico prévio.

A otoscopia não apresentava deformidades dos pavilhões auriculares ou alterações nos canais auditivos externos e membranas timpânicas bilateralmente.

O audiograma tonal e vocal apresentava à esquerda uma surdez de condução com um gap aéro-ósseo (GAO) médio de 54dB, o speech recognition threshold (SRT) foi de 70dB e 100% de inteligibilidade aos 100dB. O timpanograma era de tipo A (classificação de Jerger). À direita apresentava uma normoacusia com um SRT de 15dB e 100% de inteligibilidade aos 45dB com timpanograma tipo A (classificação de Jerger).

Realizou uma TC ouvidos (Figura 1.) que não revelou alterações anatómicas, pelo que se decidiu pela realização de uma timpanotomia exploradora que revelou uma displasia isolada da apófise longa da bigorna (Figura 2).

Foi realizada uma ossiculoplastia do tipo II

Figura 1
TC Ouvido Esquerdo - incidência coronal

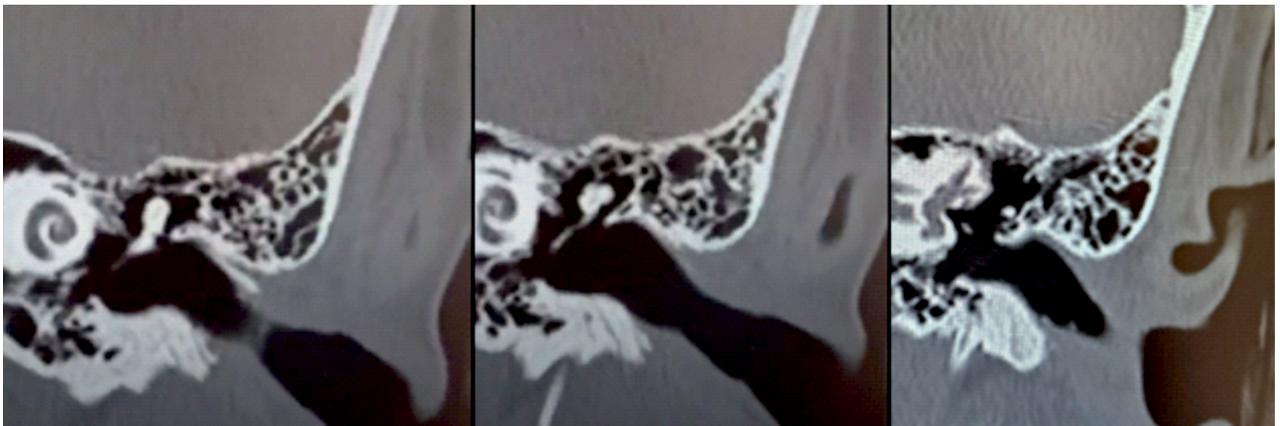


Figura 2
Displasia da apófise longa da bigorna



(classificação de Portmann)¹⁴ por interposição de um enxerto autólogo de cortical mastoideia e cartilagem do tragus entre o capítulo do estribo e a membrana timpânica. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, com a doente a descrever uma melhoria auditiva subjetiva logo após o destamponamento auricular aos 7 dias pós-operatórios.

O audiograma aos 2 meses pós-operatórios demonstrou a redução do GAO médio para 18,75dB.

Discussão

A surdez de condução causada por malformações congénitas isoladas (ou minor) do ouvido médio correspondem a menos de 1% das causas de surdez de condução em idade pediátrica⁹. Ao contrário das malformações major, a ausência de alterações anatómicas observáveis ao exame objetivo podem provocar um significativo atraso no diagnóstico destas patologias com impacto na audição e no

desenvolvimento psicossocial, cognitivo e escolar. Estas malformações isoladas eram, aliás, praticamente desconhecidas até serem descritas por Hough et al. no final da década de 50 do século XX.¹⁰ O desenvolvimento da cadeia ossicular é iniciado entre a 5^a e a 7^a semanas de gestação pela fusão da cartilagem de Meckel, derivada do 1^o arco branquial, que origina a porção cefálica da cadeia (martelo + corpo da bigorna), e da cartilagem de Reichert, derivada do 2^o arco branquial, que dá origem à porção caudal (longa apófise da bigorna e supraestrutura do estribo)¹¹. A platina do estribo advém da cápsula ótica. Com base no conhecimento do desenvolvimento embrionário e na resolução cirúrgica das alterações congénitas conhecidas no ouvido médio, Cremers e Teunissen desenvolveram, em 1993, uma classificação das malformações do ouvido médio em 4 tipos¹² (Tabela 1). A frequência de cada uma das alterações é variável consoante

Figura 3
Audiograma Tonal Simple
Esquerda – Exame pré-operatório com GAO médio de 53dB
Esquerda - Exame pós-operatório com GAO médio de 19dB

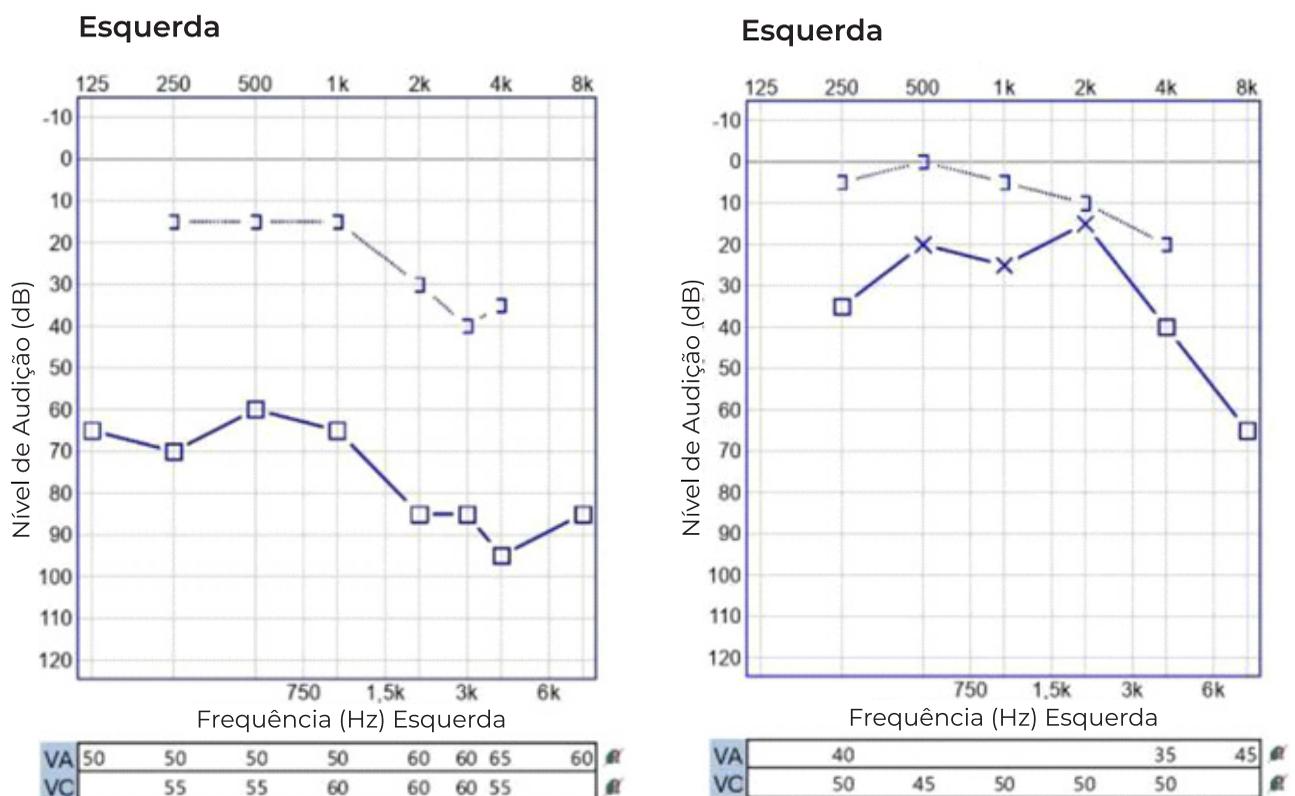


Tabela 1
Classificação de Cremers e Teunissen (1993)

Classificação de Cremers e Teunissen	
Tipo I	Anquilose isolada da platina do estribo
Tipo II	Anquilose do estribo associada a alteração da cadeia ossicular
Tipo III	Alteração (descontinuidade ou fixação) da cadeia ossicular com platina móvel
IIIa	Descontinuidade da cadeia ossicular
IIIb	Fixação da cadeia ossicular
Tipo IV	Aplasia ou displasia da janela oval e/ou redonda com ou sem alterações do nervo facial

as séries descritas, porém as malformações do tipo IV são consensualmente as mais raras. A doente do caso acima relatado seria, então uma malformação do tipo IIIa.

Para o diagnóstico das MOM isoladas vão ser necessários exames complementares de diagnóstico dos quais se destacam os exames audiométricos (surdez de condução ou mista na sua larga maioria) e a imagiologia sendo a TC de alta resolução o método de preferência devido ao seu maior grau de detalhe anatómico da componente óssea. Porém, e apesar da melhoria significativa da resolução e, portanto, do grau de pormenor da TC nos últimos anos, Zhang et al em 2019 relata, na sua série de 145 ouvidos com MOM minor que 37,9% dos casos foram descritos como normais com o diagnóstico final apenas por timpanotomia exploradora⁴, como se verificou no caso clínico descrito. O tratamento das MOM vai depender da sua classificação. Na verdade, um dos motivos pelo qual esta classificação foi amplamente adoptada foi precisamente por prever qual o tratamento mais adequado a cada caso. Assim nas MOM tipo I a estapedotomia é o tratamento de primeira linha, a timpanoplastia com ossiculoplastia é o mais indicado nas MOM tipo III e a fenestração com introdução de piston é talvez a hipótese mais viável nas MOM do tipo IV no caso de se optar pelo tratamento cirúrgico⁶. O tratamento das anomalias do tipo II vai variar consoante a anatomia, porém uma solução poderia ser uma reconstrução do tipo malleus-to-stapedotomy. Próteses auditivas e implantes osteo-integrados ou sistema CROS/

Figura 4
QR code para acesso a um pequeno vídeo elucidativo do caso clínico



biCROS são outras opções viáveis em todos os tipos de MOM em caso de rejeição dos tratamentos cirúrgicos acima descritos^{6,13}. No caso clínico descrito, os autores optaram pela realização de uma reconstrução do tipo II (classificação de Portmann)¹⁴ interpondo um enxerto autólogo de cortical mastoideia e cartilagem do tragus.

Conclusão

As malformações isoladas do ouvido médio são muito raras tendo um tempo médio até diagnóstico superior a 6 anos^{4,5}. O diagnóstico final pode ser feito por TC de alta resolução ou por timpanotomia exploradora.

Apesar da sua raridade devemos ter estas malformações em conta no diagnóstico diferencial de surdez de condução com otoscopia normal em doentes jovens

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.

Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que obtiveram autorização do Comité de Ética do Hospital previamente à realização deste estudo.

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. Raveh E, Hu W, Papsin BC, Forte V. Congenital conductive hearing loss. *J Laryngol Otol*. 2002 Feb;116(2):92-6. doi: 10.1258/0022215021910014.
2. Maducdoc MM, Ghavami Y, Shamouelian D, Mahboubi H, Djalilian HR. Congenital anomalies of the incudostapedial joint. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015 Dec;79(12):2277-80. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.10.024.
3. Raz Y, Lustig L. Surgical management of conductive hearing loss in children. *Otolaryngol Clin North Am*. 2002 Aug;35(4):853-75. doi: 10.1016/s0030-6665(02)00054-3.
4. Zhang N, Li Y, Ma X, Wang D, Li S, Yan F. et al. Isolated congenital middle ear malformations: comparison of preoperative high-resolution CT and surgical findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2020 Mar;129(3):216-223. doi: 10.1177/0003489419883659.
5. Albert S, Roger G, Rouillon I, Chauvin P, Denoyelle

- F, Derbez R. et al. Congenital stapes ankylosis: study of 28 cases and surgical results. *Laryngoscope*. 2006 Jul;116(7):1153-7. doi: 10.1097/01.mlg.0000227501.78004.f6.
6. Ito T, Furukawa T, Ohshima S, Takahashi K, Takata Y, Furukawa M. et al. Multicenter study of congenital middle ear anomalies. Report on 246 ears. *Laryngoscope*. 2021 Jul;131(7):E2323-E2328. doi: 10.1002/lary.29482.
7. Cousins VC, Milton CM. Congenital ossicular abnormalities: a review of 68 cases. *Am J Otol*. 1988 Jan;9(1):76-80.
8. Jahrsdoerfer R. Congenital malformations of the ear. Analysis of 94 operations. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1980 Jul-Aug;89(4 Pt 1):348-52. doi: 10.1177/000348948008900410.
9. Jahrsdoerfer RA. Embryology of the facial nerve. *Am J Otol*. 1988 Sep;9(5):423-6.
10. Hough JV. Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilization of the stapes. *Laryngoscope*. 1958 Aug;68(8):1337-79. doi: 10.1288/00005537-195808000-00001.
11. Anson BJ, Donaldson JA. Surgical anatomy of the temporal bone and ear. Philadelphia, PA, USA: WB Saunders Company; 1973: 17-150.
12. Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1993 Aug;102(8 Pt 1):606-12. doi: 10.1177/000348949310200807.
13. Esteves SD, Silva AP, Coutinho MB, Abrunhosa JM, Almeida e Sousa C. Congenital defects of the middle ear—uncommon cause of pediatric hearing loss. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2014 May-Jun;80(3):251-6. doi: 10.1016/j.bjorl.2013.10.002.
14. Portmann, M. Tympanoplasty. *Arch Otolaryngol*. 1963 Jul;78:2-19. doi: 10.1001/archotol.1963.00750020008002.