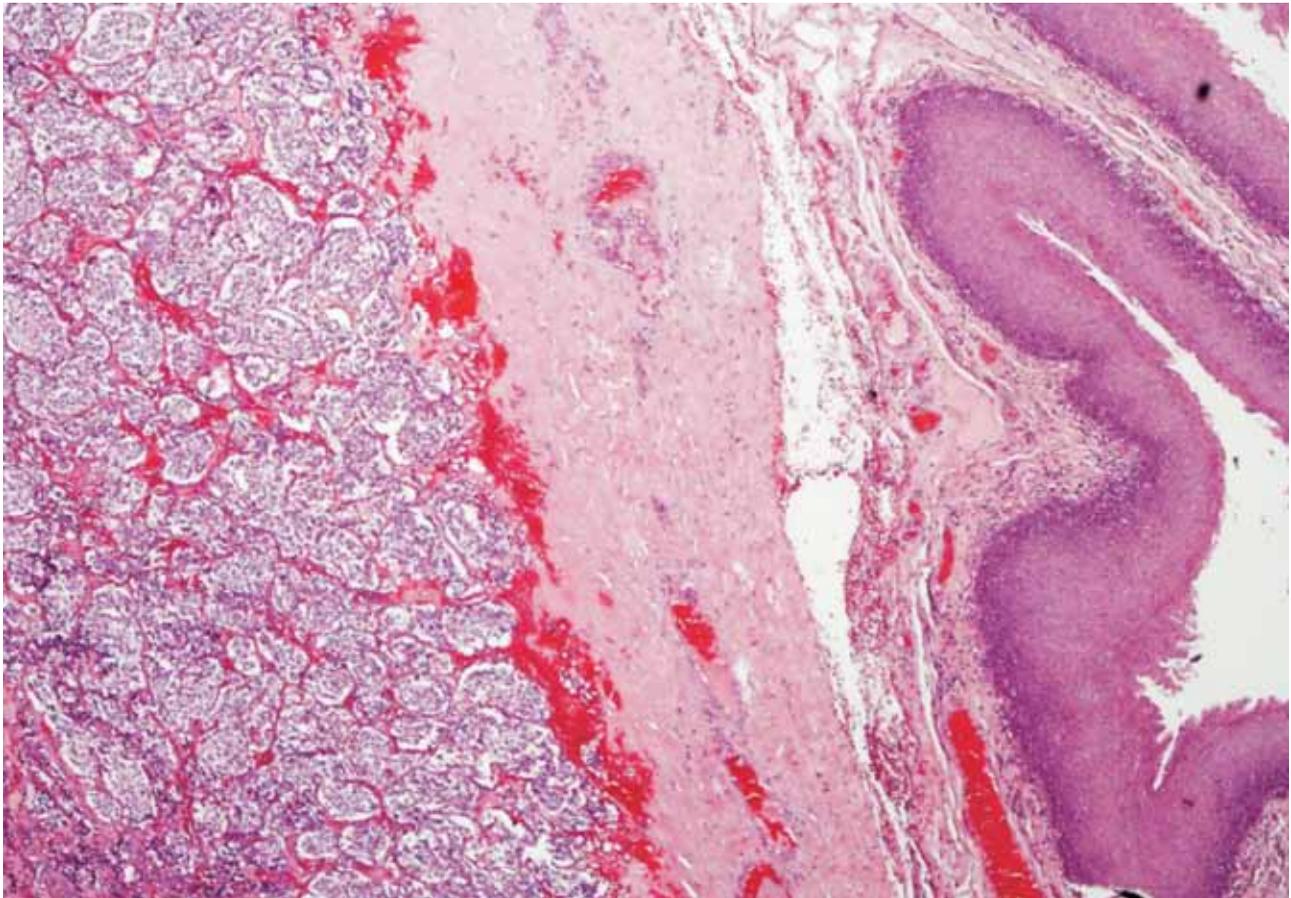


Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

Revista Portuguesa

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

VOL. 51 . Nº 1 . MARÇO 2013



- FACTORES PREDICTIVOS DE RECIDIVA NA MASTOIDECTOMIA CANAL-WALL-UP
- TIMPANOPLASTIAS
- CEFALÉIAS E CIRURGIA ENDONASAL
- EPOS 2012 - ACTUALIZAÇÃO CLÍNICA
- OTOSSÍFILIS
- CIRURGIA DA PERFURAÇÃO SEPTAL
- OSTEOGENESIS IMPERFECTA
- PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR SUBGLÓTICO
- PARAGANGLIOMA DA LARINGE
- FENDA LARÍNGEA EM PEDIATRIA
- CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO NASOSSINUSAL

Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

Revista Portuguesa

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

VOL. 51 . Nº 1 . MARÇO 2013

DIRECÇÃO

EXECUTIVE BOARD

DIRECTOR

DIRECTOR

António Sousa Vieira

DIRECTOR ADJUNTO / EDITOR PRINCIPAL

ASSISTANT DIRECTOR / EDITOR-IN-CHIEF

Jorge Spratley

EDITOR ADJUNTO

ASSISTANT EDITOR

Carla Pinto Moura

CONSELHO CIENTÍFICO

SCIENTIFIC BOARD

António Diogo Paiva

António Marques Pereira

António Sousa Vieira

Artur Condé

Carlos Carvalho

Carlos Pinheiro

Carlos Martins

Carlos Ribeiro

Cecília Almeida e Sousa

Eurico Monteiro

Ezequiel Barros

Fausto Fernandes

João Marta Pimentel

João Paço

Luís Antunes

Luísa Monteiro

Margarida Santos

Mário Andrea

Miguel Magalhães

Pedro Escada

Rodrigues e Rodrigues

Rui Pratas

Victor Gabão da Veiga

CONSELHO EDITORIAL

EDITORIAL BOARD

Carla André

Delfim Duarte

Eduardo Cardoso

João Subtil

José Gameiro dos Santos

Manuel Lima Rodrigues

Paulo Vera-Cruz

Pedro Marques

FICHA TÉCNICA

PUBLISHER'S INFORMATION

PROPRIETÁRIO / PROPERTY

Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia
e Cirurgia Cérvico-Facial

PUBLICAÇÃO TRIMESTRAL

QUARTERLY PUBLICATION

Nº avulso / Unit price:

Portugal: 22,00€

Estrangeiro / Abroad: US\$ 25

Assinatura anual / Annual subscription:

Portugal: 66,00€

Estrangeiro / Abroad: US\$ 75

Depósito Legal nº 30611/89

ISSN: 0873-3864

MAQUETIZAÇÃO & IMPRESSÃO

DESIGN & PRINTING

MODOS DE VER, Design e Comunicação, Lda

Praceta das Flores, Nº 6 A/B

Quinta Grande - Alfragide

2610-074 Amadora

modosdever@tecniredede.pt

www.modosdever.pt



SPORL
SOCIEDADE PORTUGUESA
DE OTORRINOLARINGOLOGIA
E CIRURGIA CÉRVICO-FACIAL

DIRECÇÃO

BOARD

PRESIDENTE

PRESIDENT

António Sousa Vieira

VICE-PRESIDENTES

VICE-PRESIDENTS

Carlos Ribeiro

Ezequiel Barros

SECRETÁRIO GERAL

GENERAL SECRETARY

Jorge Spratley

TESOUREIRO

TREASURER

Carlos Pinheiro

VOGAIS

MEMBERS

António Marques Pereira

Carlos Carvalho

José Gameiro dos Santos

Luísa Monteiro

SEDE

HEAD-OFFICE

ORDEM DOS MÉDICOS

Av. Almirante Gago Coutinho, 151

1700 - 029 Lisboa

Portugal

4 EDITORIAL

ARTIGOS

- 7** Mastoidectomia canal wall up - Factores preditivos de recidiva
Canal wall-up mastoidectomy - Predictive factors of recurrence
Sonia Pereira, Rudolfo Montemor, José Araújo Martins, Sara Baptista, Ezequiel Barrosa
- 15** Timpanoplastias: Análise retrospectiva de resultados
Tympanoplasty: Restrospective review of results
Sara Ramalho, Eurico Costa, Ana Guimarães, João Pedro Leandro, Gabão Veiga
- 19** Avaliação da cefaleia nasossinusal em doentes submetidos a cirurgia endonasal
Evaluation of rhinogenic headache in patients submitted to endonasal surgery
Maria Silva, Ana Isabel Silva, Manuel Lima-Rodrigues
- 25** European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps (EPOS) 2012: Atualização clínica
European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps (EPOS) 2012: Clinical update
Natacha Santos, Fernando Vales, Carla Pinto Moura, Margarida Santos
- 35** Otossifilis: Um diagnóstico raro em Otorrinolaringologia
Otosyphilis: A rare diagnosis in Otorhinolaryngology
Tavares S., Rodrigues H., Silva I., André C., Proença V., Antunes L.
- 39** Reparação da perfuração septal: Estratégia cirúrgica
Repair of the nasal septum perforation: Surgical strategy
Teresa Oliveira Matos, Pedro Ângelo, João Subtil, Paulo Borges Dinis
- 45** Estapedotomia em doente com *osteogenesis imperfecta*
Stapedotomy in *osteogenesis imperfecta* patient
Sérgio Caselhos, Rafaela Veloso Teles, Roberto Estevão, Alexandre Mexedo, Fausto Fernandes
- 49** Plasmocitoma extramedular subglótico em paciente com mieloma múltiplo
Subglottic extramedullary plasmacytoma in a patient with multiple myeloma
Eva M. Ruiz de Gauna Martin, M. Fernanda Pedrero Escala, Glendis A. Reyes de la Cruz, Isabel M. Fernández Agudelo
- 51** Paraganglioma laríngeo
Laryngeal paraganglioma
Luís Freitas, Ana Rita Santos, Marco Simão, Ana Palha, Óscar Dias, Mário Andrea
- 57** Fenda laríngea - Um desafio de diagnóstico e tratamento
Laryngeal cleft - A diagnostic and treatment challenge
Ana Brett, Teresa Dionísio, Leonor Carvalho, Miguel Félix, Felisberto Maricato, Guri Sandhu, Farela Neves
- 61** Carcinoma adenoide quístico nasossinusal
Sinonasal adenoid cystic carcinoma
Leonor Uceda, Cristina Alonso, Maria Pavón, Francisco Ortiz, Sofía Pérez

65 VOTAÇÃO PARA MELHOR TRABALHO

66 COLÉGIO DA ESPECIALIDADE

67 AGENDA

68 NORMAS DE PUBLICAÇÃO

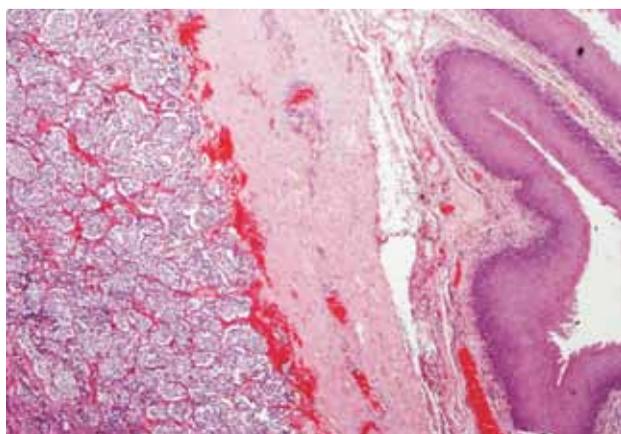


Imagem de capa

Paraganglioma laríngeo
Laryngeal paraganglioma

Luís Freitas, Ana Rita Santos, Marco Simão, Ana Palha, Óscar Dias, Mário Andrea



DR. SOUSA VIEIRA
Presidente da SPORL

Caros Colegas e Amigos,

Neste meu último editorial vamos rever o que foram os últimos 3 anos da SPORL, que correspondem ao trabalho da Direção que presidi. A grande responsabilidade que colocaram nas nossas mãos foi o motor que permitiu abraçar o desafio com determinação ainda maior. Aceitámo-lo com espírito de missão e entusiasmo. A SPORL tinha iniciado um percurso de mudança com a Direção do Dr. João Marta Pimentel que devíamos continuar e melhorar.

O 1º passo para podermos atingir os nossos objectivos foi seleccionar colegas que acreditassem no nosso projeto de continuidade e mudança, e motiva-los. Aqui começamos todos a ganhar pois a Equipa que liderei foi fantástica em trabalho, dedicação e inovação. A todos agradeço o privilégio de ter trabalhado com eles. Alguns irão continuar na próxima Direção Presidida pela Dr. Carlos Ribeiro (nosso Vice-Presidente) e irão com toda a certeza contribuir para melhorar a nossa SPORL.

1. Apesar de não termos ainda conseguido atingir um patamar na nossa revista que permita a sua indexação, esta é hoje a verdadeira montra do que de melhor a ORL portuguesa faz, sendo os artigos revistos e seleccionados. Mais de um ano para publicação é o melhor indicador da sua vitalidade. A sua dimensão e custos associados são um problema que a nova direcção terá que enfrentar.

2. A nossa página da internet, foi eficazmente transformada num portal. Hoje os sócios podem ter acesso, não só à informação mais relevante da nossa sociedade e especialidade, como podem efetuar prescrição electrónica (gratuita), fruto de uma parceria com a First. A base de dados online, única, permite igualmente eliminar alguns erros do passado e tem-se revelado uma ferramenta de trabalho preciosa para o secretariado da SPORL e para o nosso Tesoureiro. A

publicidade online como fonte de receita foi um passo iniciado, mas que terá que ser dinamizado no futuro.

3. As comissões de sub-especialidade encontraram finalmente a sua razão de ser, e são hoje um braço muito importante na organização da SPORL, não só nos nossos congressos (nacionais e internacionais) como da interligação com o público e os media.

4. Foram criadas 3 bolsas anuais instituídas pela SPORL com o apoio da indústria, que tem permitido ajudar e incentivar os colegas mais novos nos seus projetos de investigação e especialização.

5. A relação com as nossas congéneres nacionais não tem sido fácil, e assim conseguimos que a SPAIC e a APMGF participassem nos nossos congressos.

6. No que diz respeito a relações internacionais tem, a SPORL, reforçado a sua presença junto dos com os colegas Brasileiros (ABORL) e Espanhóis (SEORL) bem como conseguimos uma presença significativa e marcante de numerosos colegas portugueses nas reuniões internacionais mais importantes, 1º Congresso da Confederação Europeia de ORL em Barcelona (2011), 1º Congresso AIAORL em Cancun (2011), ERS em Toulouse (2012), EAORL em Nice (2013), IFOS em Seul (2013).

Somos este anos os anfitriões do 2º Congresso da AIAORL que decorrerá em simultâneo com o 60º Congresso Nacional. Recuperamos em 2011 a representação da Ibéria na EUFOS até 2017 estaremos igualmente envolvidos na organização em 2016 do Congresso Europeu de ORL Pediátrica, que decorrerá em Portugal fruto do trabalho laborioso do Prof. Jorge Spratley e da Dra. Luísa Monteiro.

7. Com a APO, a GRISI e o Colégio de Especialidade temos mantido e reforçado os nossos laços e somos quer através da revista quer do site a porta de comunicação para os 2 últimos.

8. No que diz respeito ao Congresso Nacional gostava de realçar só a criação do Dia das Comissões e a obrigatoriedade de as comunicações livres terem suporte escrito, o que permitiu melhorar os seu nível científico. Quanto á reunião do Interno esta tem-se mantido inalterada. Já a reunião de núcleo sofreu uma alteração que se revelou fundamental para a sua sustentabilidade, e que foi abrir esta Reunião aos Médicos de Medicina Geral e Familiar, criando aqui uma ponte permanente, de periodicidade anual.

9. Relativamente à abertura da SPORL á comunidade, temos incentivado o contacto com o publico e com os media. Para o seu incremento fizemos um acordo com uma empresa de relações publicas que visa melhorar esta comunicação. Este passo será mais um para o processo de candidatura ao estatuto de “Utilidade Pública”. O auge foi dado no último dia Mundial da Voz, onde unidos pelo objectivo de servir, toda a ORL nacional esteve “ON” nos media e nos diferentes canais de TV. Um sucesso que só a união permite.

10. A nossa relação com os PALOPS está a dar os primeiros passos com a criação da “Comunidade ORL Luso-Angolana” criada no passado congresso de Viseu.

11. A criação da nossa “Newsletter”, que passou a alternar com a revista na sua periodicidade trimestral foi uma nova forma de comunicação com os sócios que o espírito de missão do Dr. Delfim Duarte tem levado a todos. Algumas vicissitudes próprias da crise que atravessámos aconteceram, mas as soluções para que

se mantivesse foram encontradas e assim ela tem se mantido com muita satisfação nossa.

Por ultimo 3 factos que enchem de orgulho toda a Direção da SPORL e, acho, todos os membros da SPORL:

1. No inicio de 2013 dos 638 sócios da SPORL , só 7 tinham critérios de quotas em atraso! O que para qualquer sociedade é sempre um pesadelo o nosso tesoureiro conseguiu!. Para o Dr. Carlos Pinheiro o nosso aplauso e admiração pelo trabalho realizado.

2. Em tempo de crise a saúde financeira da SPORL é boa e estável, estando a contabilidade atualmente completamente balizada por um revisor oficial de contas, informatizada e cumprindo irrepreensivelmente os critérios definidos por lei.

3. A atividade administrativa da SPORL está hoje profissionalizada e a ligação com todas as áreas bem definida, o que revela estabilidade e trabalho. À Veranatura também o nosso obrigado pela ajuda preciosa.

Muito há ainda para fazer para que a SPORL seja os que os sócios merecem, mas a próxima direção presidida pelo Dr. Carlos Ribeiro, a quem endereço desde já um abraço e os desejos de bom mandato, vai ser capaz de guiar a SPORL a mais altos patamares.

A todos os colegas e amigos agradeço a confiança que depositaram nesta direção e espero que não vos tenhamos desiludido.

Obrigado

António Sousa Vieira

60^o

CONGRESSO

da Sociedade Portuguesa
de Otorrinolaringologia
e Cirurgia Cérvico-Facial

2^o

CONGRESSO

da Academia
Ibero-Americana
de ORL (AIAORL)

15 a 18

MAIO 2013

Hotel Porto Palácio
Porto

CONVIDADOS | FACULTY

Agricio Crespo, MD, PhD | *Brasil*
Anne Schilder, MD, PhD | *Holanda*
Balwant Gendeh, MD, PhD | *Malásia*
Fazil Apaydin, MD, PhD | *Turquia*
Javier Cervera, MD | *Espanha*
Jean-Michel Triglia, MD, PhD | *França*
Jesús Algaba, MD, PhD | *Espanha*
Luis Gil-Carcedo, MD, PhD | *Espanha*
Marcos Mocellin, MD | *Brasil*
Pablo Parente, MD | *Espanha*
Pietro Palma, MD, PhD | *Itália*
Piotr Skarzynski, MD, PhD | *Polónia*
Remy Pujol, MD, PhD | *França*
Rudolf Hagen, MD, PhD | *Alemanha*
Taimur Shoaib, MD | *Reino Unido*
Thomas Lenarz, MD, PhD | *Alemanha*
Valerie Lund, MD, PhD | *Reino Unido*



SPORL

SOCIEDADE PORTUGUESA
DE OTORRINOLARINGOLOGIA
E CIRURGIA CÉRVICO-FACIAL



AIAORL

ACADEMIA IBEROAMERICANA DE ORL

Mastoidectomia canal wall up - Factores preditivos de recidiva

Canal wall-up mastoidectomy - Predictive factors of recurrence

Sonia Pereira • Rudolfo Montemor • José Araújo Martins • Sara Baptista • Ezequiel Barros

RESUMO

A mastoidectomia canal wall-up tem ganho um papel preponderante no tratamento do colesteatoma. No entanto, a significativa taxa de recidiva da doença mantém a escolha do tratamento controversa e difícil.

No intuito de analisar a taxa de sucesso das timpanomastoidectomias efectuadas no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital São José por colesteatoma, avaliar eventuais factores preditivos de recidiva e verificar a validade da tomografia computadorizada de ouvidos no estudo desta patologia, procedeu-se a um estudo retrospectivo dos doentes submetidos a cirurgia entre 2005 e 2009.

Identificaram-se factores associados frequentemente a recidiva, nomeadamente o envolvimento do seio timpânico, a erosão do scutum e o carácter invasivo da doença inicial. A tomografia computadorizada apresentou uma validade limitada no diagnóstico e estudo da doença, especialmente na avaliação pós-cirúrgica dos doentes.

Na ausência de outros meios complementares de diagnóstico mais avançados, advoga-se a importância do second look como meio de controlo mais fiável da recidiva.

Palavras-chave: colesteatoma, mastoidectomia, canal wall-up; canal wall-down, recidiva, tomografia computadorizada, second look.

ABSTRACT

Canal wall-up tympanoplasty is increasing its popularity as the preferred treatment for cholesteatoma. Nevertheless, the significant recurrence rate of this disease turns the choice for surgical treatment controversial and difficult.

Aiming to analyze tympanomastoidectomy success rate in Hospital São José's Otolaryngology Department, to establish eventual predictive factors for failure and to evaluate the computed tomography scan's value in the study of this pathology, we present a retrospective study since 2005 to 2009.

Some factors were identified as related to failure, such as the presence of cholesteatoma in the sinus tympani, the scutum erosion and the large extension of initial disease. The computed tomography scan presented a limited value in the diagnosis and evaluation of the disease, especially in post-operative patients.

In the absence of more accurate diagnostic procedures, we recommend the second look surgery as the most precise instrument in controlling cholesteatoma's recurrence.

Keywords: cholesteatoma, canal wall-up; canal wall-down; mastoidectomy, recurrence, computed tomography scan, second look surgery.

INTRODUÇÃO

A otite média crónica colesteatomatosa é uma situação patológica do ouvido médio, definida pela presença de epitélio estratificado queratinizado no interior da caixa do tímpano, dotado de capacidade descamativa, migrativa e erosiva. Apesar dos avanços médico-cirúrgicos e das técnicas de imagem, esta entidade permanece um desafio da Otorrinolaringologia, pelo 1) potencial de invasão e destruição de estruturas nobres no osso temporal e base do crâneo (associadas a complicações sérias, com morbidade e mortalidade significativas); 2) dificuldade da abordagem e exérese cirúrgica; e 3) elevada taxa de recidiva, muitas vezes a longo prazo (entre 8 a 12 anos, ou mais)^{1,2}.

Descrita pela primeira vez em 1829 por Cruveilhier², a otite média crónica colesteatomatosa foi abordada cirurgicamente ao longo da primeira metade do século XX por uma técnica aberta, com exenteração das células mastoideias e rebatimento da parede posterior do canal auditivo externo (canal wall-down), de forma a facilitar o arejamento da cavidade neoformada, assim como o seu controlo visual directo². Em meados do século XX, uma

Sonia Pereira

Interno do Internato Complementar de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de São José

Rudolfo Montemor

Interno do Internato Complementar de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de São José

José Araújo Martins

Interno do Internato Complementar de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de São José

Sara Baptista

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de São José

Ezequiel Barros

Chefe de Serviço do Serviço de ORL do Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de São José

Correspondência:

Sonia Pereira
Rua da Eira, n.º 6 R/C Esq Algés de Cima, 1495-231 Algés
sonia.lopes.pereira@gmail.com

Trabalho apresentado no 58º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de ORL e Cirurgia Cérvico-Facial

nova técnica cirúrgica do colesteatoma foi descrita, pelo William e Howard House's Otological Medical Group, em que a abordagem ao ouvido médio era feita através do recesso facial e sem rebatimento da parede posterior do canal auditivo externo². Esta técnica fechada (canal *wall-up*), tinha a vantagem de manter a estrutura anatómica basal do osso temporal, sendo por isso mais funcional, em termos fisiológicos e audiométricos. No entanto, sendo menos agressiva e dificultando a completa visualização da caixa e da extensão da patologia, este procedimento também se associa a maior risco de recidiva, necessitando muitas vezes de uma timpanomastoidectomia de revisão (o chamado *second look*) nos 6 a 12 meses subsequentes, de forma a identificar e remover precocemente pérolas de colesteatoma residuais ou recorrentes.

A tendência da Medicina actual para optar por procedimentos mais conservadores no tratamento das diversas patologias, tem ditado o ganho de preponderância da mastoidectomia canal *wall-up* no tratamento da otite média crónica colesteatomatosa, com vantagens para o doente cumpridor e assíduo. No entanto, a significativa taxa de recidiva da doença, apesar de uma técnica cirúrgica adequada e de um apertado seguimento em consulta, mantém o tratamento desta patologia controverso e difícil, não se tendo identificado, até à data e de forma consistente, factores preditivos de recorrência.

No intuito de rever procedimentos e boas práticas médico-cirúrgicas, assim como identificar a existência de eventuais factores preditivos de recidiva e verificar o valor preditivo da tomografia computadorizada dos ouvidos na previsão do envolvimento do osso temporal por colesteatoma, procedeu-se a um estudo retrospectivo dos doentes submetidos a timpanomastoidectomia para tratamento desta patologia no Serviço de Otorrinolaringologia (ORL) do Hospital de São José ao longo de cinco anos, com particular destaque nos doentes que efectuaram cirurgia de revisão no osso temporal.

MATERIAL E MÉTODOS

Efectuou-se um estudo retrospectivo observacional analítico dos processos dos doentes seguidos na consulta de ORL e sujeitos a timpanomastoidectomia por colesteatoma de Janeiro de 2005 a Dezembro de 2009, seleccionados por pesquisa dos seguintes códigos Grupos de Diagnóstico Homogéneos (GDH): 3821 (otite média crónica supurativa tubo-timpânica), 3822 (otite média crónica supurativa ático-antral), 3823 (otite média crónica supurativa inespecífica); 3853 (otite média crónica colesteatomatosa inespecífica), 38531 (otite média crónica colesteatomatosa atical), 38532 (otite média crónica colesteatomatosa do ouvido médio), 38533 (otite média crónica colesteatomatosa do ouvido médio e mastóide), 38535 (otite média crónica colesteatomatosa difusa); 2041 (mastoidectomia simples), 2042 (mastoidectomia radical), 2049 (outras mastoidectomias – incluindo mastoidectomia radical modificada).

Procedeu-se à avaliação das variáveis demográficas, exames complementares de diagnóstico efectuados (nomeadamente exames audiométricos e imagiológicos, com maior relevo para a tomografia computadorizada dos ouvidos), técnica cirúrgica efectuada e evolução após a cirurgia. Foram definidos e caracterizados dois subgrupos, com base no seguimento e sucesso cirúrgico destes doentes – os que aparentemente não recidivaram, e os que o fizeram, tendo sido confirmado na cirurgia de revisão (“Recidiva”).

Foram excluídos os doentes com otite média crónica colesteatomatosa que, por motivos de saúde, recusa ou outros, não foram submetidos a cirurgia, bem como os que não tiveram um seguimento mínimo de um ano em consulta após realização da cirurgia.

RESULTADOS

Observaram-se processos de 119 doentes, dos quais 66 (55,5%) do sexo masculino e 53 (44,5%) do sexo feminino, submetidos a cirurgia entre os 10 e os 81 anos, com idade média de 44,4 anos (desvio padrão 14,7) (Quadro 1 e Figura 1).

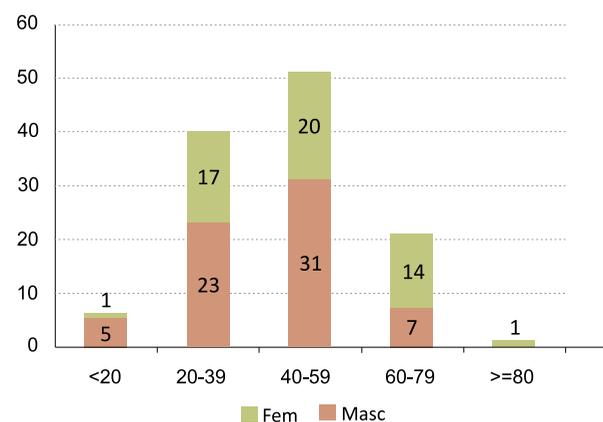
QUADRO 1

Caracterização demográfica dos doentes

	Sexo (%)		Idade (anos)		
	Masc	Fem	Média	Desvio Padrão	Mediana
Total (n=119)	55,9	44,5	44,4	14,7	44
“Recidiva” (n=18)	50,0	50,0	39,2	14,9	44

FIGURA 1

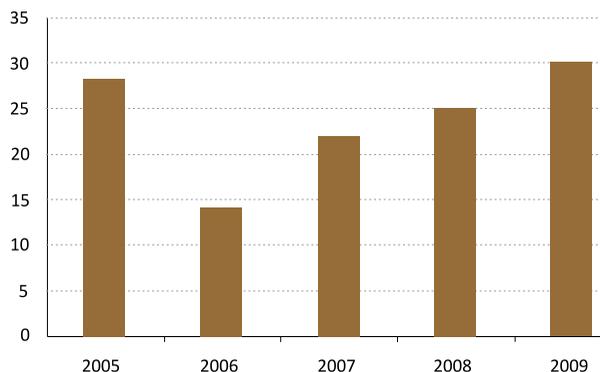
Distribuição dos doentes submetidos a cirurgia por colesteatoma de acordo com sexo e idade (frequência absoluta – FA). N = 119



Ao longo do estudo, verificou-se uma incidência média de 23,8 cirurgias por colesteatoma por ano, com uma tendência crescente nos últimos anos (Figura 2). O lado afectado não variou significativamente entre os doentes,

FIGURA 2

Número de doentes submetidos a cirurgia por colesteatoma no Hospital de São José ao longo dos anos (FA).



com uma ligeira preponderância à direita (47,9% versus 46,2% à esquerda e 5,9% bilateralmente). No total, 20 doentes (16,8%) já haviam sido submetidos a pelo menos uma cirurgia otológica homolateral por colesteatoma noutra estabelecimento de saúde.

Além da anamnese e exame objectivo completo, todos os doentes foram submetidos a exames audiométricos e de imagem – tomografia computadorizada dos ouvidos na maioria dos casos. Cinco doentes (4,2%) foram ainda submetidos a ressonância magnética dos ouvidos, para avaliação de complicações intra ou extra-temporais.

Em termos imagiológicos, foram encontrados 96 relatórios e/ou imagens de tomografia computadorizada nos 119 processos consultados (81%). Destas, 82 (85,4%) descreviam a presença provável de uma otite média crónica colesteatomatosa, enquanto 14 (14,6%) demonstravam a existência de uma otite média crónica simples. Das 82 tomografias computadorizadas que apontaram para a existência de um colesteatoma, 41 (50%) identificaram-no predominantemente no ático, 38 (46,3%) no antro (com extensão variável à mastóide e aos diferentes compartimentos do ouvido médio) e 3 (3,7%) no seio timpânico. A erosão do *scutum* e a erosão ossicular – parcial ou total – foram identificadas em 37,8% e 61% dos doentes, respectivamente.

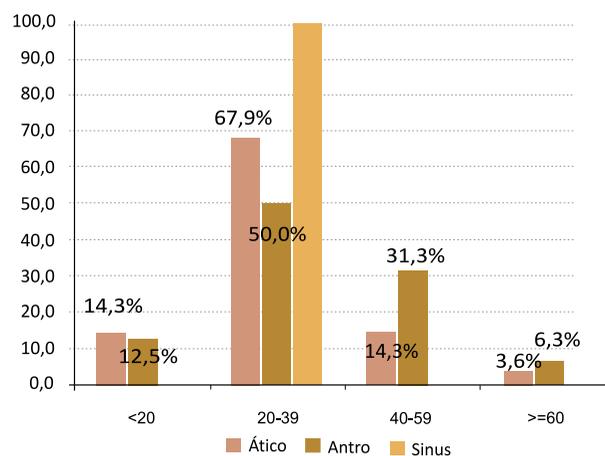
A tomografia computadorizada identificou ainda complicações relacionadas com a extensão do colesteatoma – nomeadamente a erosão do tégmen, dos canais semicirculares (mais frequentemente o externo) ou do canal de Falópio (mais frequentemente a 2ª porção) – em 67,1% dos casos (55 alterações em 42 tomografias). A complicação mais frequente foi a erosão do tégmen (presente em 54,5% dos casos), seguida da erosão dos canais semicirculares (27,3%). A erosão do canal de Falópio só foi identificada em 10,9% dos doentes. Outras complicações identificadas (7,27%) consistiram em três doentes com erosão do pavimento da mastóide (associada a erosão da dura da fossa posterior e fístula de líquido em dois deles, ou a erosão do vestíbulo e fundo do canal auditivo interno num terceiro) e num doente com trombose do seio lateral. Estes doentes requereram uma abordagem cirúrgica conjunta com a Neurocirurgia, pelo

que não serão alvo de estudo neste trabalho.

Em termos audiométricos, verificou-se a existência de um Rinne médio de 32dB antes da cirurgia, embora existissem diferenças significativas de acordo com o tipo de colesteatoma identificado na tomografia computadorizada (figura 3). Assim, os doentes em que se identificou a presença de colesteatoma no seio timpânico primariamente apresentavam menor gap aero-ósseo (com uma média de 21,7dB iniciais); por oposição aos doentes com colesteatoma predominantemente antral, com maiores valores de gap (média de 33,7dB) e maior percentagem de doentes com Rinne superior a 40 e 60 dB (versus os 30dB médios de gap e o maior número de doentes com Rinne inferior a 40dB nos doentes com colesteatoma atical).

FIGURA 3

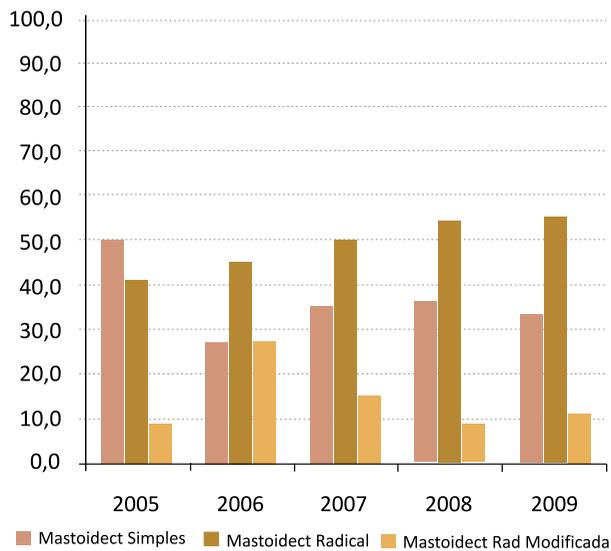
Rinne audiométrico médio inicial, de acordo com a localização do colesteatoma no ouvido médio (FR). N = 82.



Relativamente aos procedimentos cirúrgicos efectuados, a maioria dos doentes (59,8%) foi submetida a uma técnica aberta, especialmente a mastoidectomia radical (47% versus 12,8% radical modificada). Esta preponderância foi notória a partir de 2006, mantendo uma tendência crescente ao longo dos anos em estudo (figura 4).

A idade média dos doentes aquando da cirurgia não variou significativamente dentro da técnica aberta ou fechada (quadro II). No entanto, verificaram-se diferenças na escolha da técnica cirúrgica usada, de acordo com a idade dos doentes. Assim, e apesar da ligeira preponderância de timpanomastoidectomias canal *wall-down* em quase todas as faixas etárias (à excepção dos doentes com menos de 20 anos e daqueles com mais de 80 anos), identificou-se uma maior percentagem de timpanomastoidectomias canal *wall-up* nos grupos etários mais jovens e com tendência decrescente com o aumento da idade, por oposição à tendência crescente das técnicas abertas nas faixas etárias mais velhas (figura 5). Outra diferença evidente residiu nos 20 doentes que já tinham sido submetidos a uma intervenção cirúrgica otológica homolateral por colesteatoma noutra

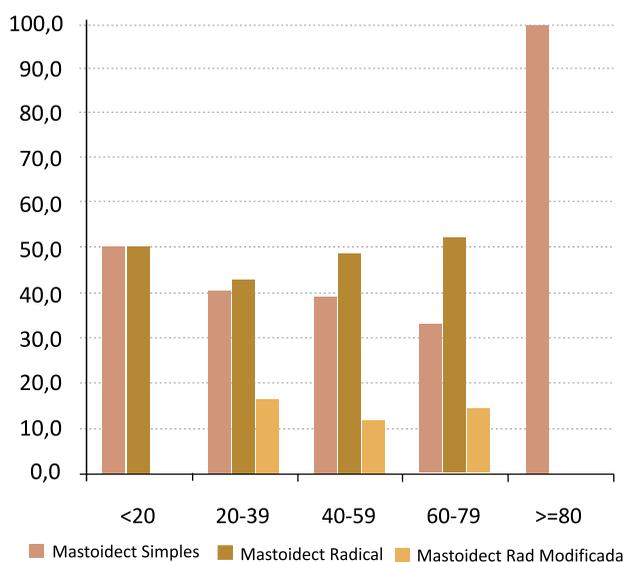
FIGURA 4
Distribuição das cirurgias efectuadas por colesteatoma por ano (FR). *Mastoidect* – mastoidectomia. N = 116.



QUADRO 2
Caracterização demográfica dos doentes, de acordo com a técnica cirurgia efectuada.

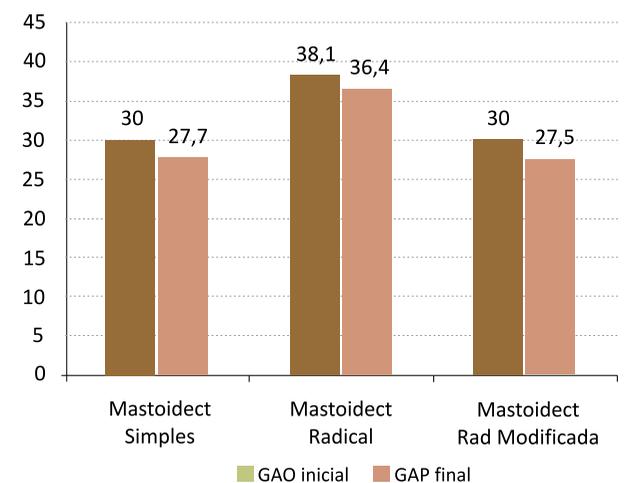
	Idade (anos)	
	Média	Desv Padrão
Mastoidectomia Simples (n=46)	43,7	16,5
Mastoidectomia Radical (n=55)	45,5	13,8
Mastoidectomia Radical Modificada (n=15)	45,3	13,8

FIGURA 5
Distribuição das cirurgias efectuadas por colesteatoma, de acordo com a idade dos doentes (FR). *Mastoidect* – mastoidectomia. N = 116



estabelecimento de saúde e eram acompanhados na consulta de ORL do nosso Hospital por recidiva. Apesar da média de idades aquando da cirurgia não ser significativamente diferente dos restantes doentes (46,7 anos, com desvio padrão 13,5), estes foram submetidos a técnica aberta em 95% dos casos (19 doentes, em 18 dos quais se efectuou timpanomastoidectomia radical). Em termos audiométricos, o resultado funcional após a cirurgia foi uma diminuição média do gap aero-ósseo em 2,3dB, com um gap final de cerca de 30dB. Conseguiu-se uma diminuição do gap para 20dB ou menos em 26,1% dos doentes, especialmente nos doentes submetidos a timpanomastoidectomia simples (38,5% dos casos) ou radical modificada (50% dos casos). No entanto, os resultados finais foram muito semelhantes, tanto nas técnicas abertas como fechada, com uma diminuição média do Rinne em 2,1 e 2,5dB nas timpanomastoidectomias radicais e radicais modificadas respectivamente, e 2,3dB nas timpanomastoidectomias simples (figura 6). De notar ainda a semelhança dos gap aero-ósseos médios iniciais nos três grupos de doentes (entre a 38dB), com uma variação inferior a 10 dB.

FIGURA 6
Evolução dos gap aero-ósseos antes e após cirurgia por colesteatoma, de acordo com a técnica efectuada (FA). GAO – gap aero-ósseo. (N = 50)



Ao comparar os relatórios das tomografias computadorizadas de ouvido efectuadas antes das cirurgias e os achados intra-operatórios, verificou-se que, em termos de identificação da presença de colesteatoma no ouvido médio, este exame apresentou boa sensibilidade e especificidade (respectivamente, 95,3% e 90,9%), que diminuíram, na identificação de complicações associadas à extensão da doença (quadro III).

Relativamente ao *follow-up* destes doentes, 78 (65,5%) doentes tiveram um seguimento em consulta de pelo menos um ano após a cirurgia, com uma média de 3,5 anos. Os doentes submetidos a cirurgias de revisão apresentaram em média um seguimento em consulta mais longo (5,7 anos versus 2,3 anos dos doentes

QUADRO 3

Validade da tomografia computadorizada de ouvidos no estudo da otite média crónica colesteatomatosa

FR (%)	Tomografia Computadorizada de Ouvidos		
	Primeira intervenção		Cirurgia de revisão
	Identificação Colesteatoma	Identificação Complicações	Identificação Colesteatoma
Sensibilidade	95,3	75,5	88,2
Especificidade	90,9	89,4	50
Valor Preditivo Positivo	98,8	88,1	83,3
Valor Preditivo Negativo	71,4	77,8	60

que não foram re-intervencionados). A avaliação dos doentes submetidos a cirurgia em 2005 (os que foram acompanhados por tempo mais prolongado no nosso estudo) demonstrou um decréscimo do seguimento com o passar dos anos, reduzindo-se para menos de metade ao fim de 5 anos (42,4%).

A evolução clínica destes doentes foi acompanhada com base nas queixas e exame objectivo, além da audiometria e imagiologia (tomografia computadorizada dos ouvidos, complementada com ressonância magnética, nos casos duvidosos). Não se registaram complicações pós-cirúrgicas.

Uma percentagem significativa de doentes (44,9% – n = 35) apresentou suspeita de recidiva, levantada maioritariamente por alterações clínicas (nomeadamente otorreia persistente, bolsa de retracção atical ou perfuração da membrana timpânica em 21 – 60% – dos doentes) e/ou, sobretudo, exames de imagem (tomografia computadorizada sugestiva em 24 dos doentes com suspeita de recidiva, e ressonância magnética positiva, em 3 doentes com tomografia duvidosa – total de 85,7% dos doentes com suspeita de recidiva). Em 3 doentes (8,6%) suspeitou-se de recidiva por apresentação de alterações audiométricas.

Dos 78 doentes acompanhados em consulta por mais de um ano, 24 (30,8%) foram submetidos a cirurgia de revisão, 4 (16,7%) dos quais apenas por *second look* (os restantes por suspeita de recidiva). A técnica aberta foi efectuada em 66,7% destes doentes, em especial a timpanomastoidectomia radical (58,4% versus 8,3% radical modificada). Dos doentes re-intervencionados, 18 (75%) apresentaram recidiva – um dos quais submetidos a *second look*, sem suspeita de doença (correspondente a 25% dos doentes nesta situação). 22,7% das tomografias computadorizadas efectuadas nos doentes submetidos a cirurgia de revisão falharam na identificação do colesteatoma ou da ausência do mesmo, demonstrando uma sensibilidade de 88,2% e especificidade de 50%, com valores preditivos positivo e negativo de, respectivamente, 83,3% e 60% (Quadro III). O estudo mais pormenorizado do subgrupo de doentes que apresentou recidiva na cirurgia de revisão permitiu verificar uma idade média de 39,2 anos, com ausência de preponderância de género (Quadro I). O lado

mais afectado foi o ouvido esquerdo (66,6%) e a re-intervenção cirúrgica ocorreu em média 4 anos após a primeira cirurgia (desvio padrão^{2,4}). A tomografia computadorizada inicial destes doentes demonstrou uma otite média crónica simples em 11,1% dos casos (2 doentes) e identificou mais frequentemente a presença de colesteatoma no ático (57,1%), seguido do seio timpânico (28,6%), nos restantes. 33,3% das tomografias iniciais apresentavam erosão do scutum, 53,3% erosão ossicular e 40% complicações, nomeadamente erosão do tégmen (26,7%), dos canais semicirculares (6,7%) e do canal de Falópio (6,7%).

Em termos da técnica cirúrgica efectuada na primeira intervenção, verificou-se que a maioria dos doentes que apresentaram recidiva na cirurgia de revisão tinha sido submetida a timpanomastoidectomia simples (66,7% versus 22,2% mastoidectomia radical e 11,1% radical modificada). Por oposição, efectuou-se uma maioria de técnicas abertas na cirurgia de revisão (83,3%, dos quais 86,7% timpanomastoidectomias radicais e 13,3% radicais modificadas).

Nestas cirurgias constatou-se a presença de colesteatoma residual e/ou recorrente mais frequentemente na caixa do tímpano, mais especificamente no antro, a nível do nicho da janela oval (38,5%). O seio timpânico e o ático albergavam também frequentemente pérolas de colesteatoma (23,1% em ambos os casos), seguidos pela mastóide (15,4%).

No *follow-up* destes doentes, verificou-se que apenas 2 foram submetidos a terceira cirurgia – um para tempo funcional, não se tendo constatado recidiva quatro anos após a mastoidectomia radical efectuada; e outro por recidiva de colesteatoma no seio timpânico (o que perfaz uma taxa de recidiva 5,6%). A ressonância magnética por difusão EPI efectuada um ano após a cirurgia não revelava recidiva.

DISCUSSÃO

A distribuição por idade e sexo dos nossos doentes permite aferir que se trata de uma população envelhecida, com predomínio da quarta e quinta décadas de vida. Verifica-se também um ligeiro predomínio do sexo masculino, concordante com a literatura³.

Atendendo à incidência anual de colesteatomas descrita

na literatura (9 casos por 100.000)⁴, à população Portuguesa actual (cerca de 10.000.000 de habitantes)⁵ e ao número de hospitais públicos e privados com valências cirúrgicas de ORL (perto de 50)⁶, o número médio anual de doentes submetidos a cirurgia por colesteatoma no nosso serviço é bastante significativo, o que pode ser explicado pela referenciação frequente destes doentes a um Hospital terciário por outros estabelecimentos de saúde.

O *gap* aero-ósseo médio inicial identificado nos nossos doentes foi semelhante ao da literatura^{3,7-10}, assim como as diferenças encontradas em termos audiométricos, de acordo com a localização do colesteatoma (com menores valores de *gap* no caso de localização no seio timpânico ou ático).

Ao contrário do descrito na literatura^{1,2,7-12}, a realização da técnica canal *wall-down* foi superior à da canal *wall-up* na nossa primeira abordagem aos doentes, e com uma tendência crescente ao longo dos anos. Tal facto explica-se provavelmente pelo 1) número significativo de doentes com antecedentes cirúrgicos otológicos por colesteatoma noutros estabelecimentos de saúde e que recorreram à nossa consulta por recidiva (16,8% de doentes); 2) tipo de população abrangida pela nossa área de referência (elevada prevalência de imigrantes, com baixo nível sócio-económico e educacional e baixa compliance com as consultas e tratamentos médicos); 3) elevado número de complicações / condições anatómicas desfavoráveis identificadas na tomografia computadorizada de ouvidos inicial (67,1% dos casos). Foi patente, no entanto, o maior número de cirurgias conservadoras (técnica fechada) efectuadas nas faixas etárias mais jovens, o que vai ao encontro à literatura publicada.

Em termos audiométricos, o resultado funcional pós-cirúrgico demonstrou uma reduzida diminuição do Rinne (2,3dB), embora com obtenção de *gap* aero-ósseos inferiores ou iguais a 30dB, o que se aproxima significativamente da literatura publicada⁷. Ao contrário do descrito na literatura⁷⁻¹¹, não se verificou diferença significativa nos *gap* aero-ósseos iniciais dos doentes submetidos a técnica fechada por comparação a técnica aberta, nem nos resultados audiométricos pós-cirúrgicos, à excepção do encerramento do Rinne para valores iguais ou inferiores a 20dB, apenas conseguido na timpanomastoidectomia simples ou radical modificada (associada a ossiculoplastia). Da mesma forma, a localização inicial do colesteatoma não pareceu influenciar de maneira relevante o encerramento do Rinne. Os resultados aparentemente “pobres” poderão ser explicados pela elevada proporção de doentes com erosão ossicular (em particular, do estribo) e preenchimento da janela oval por colesteatoma, conforme identificado nas tomografias iniciais, com influência no resultado audiométrico pós-cirúrgico¹. De referir, no entanto, que, decorrente da limitação deste estudo à pesquisa de dados em processos antigos (com perda de informação relativa a audiometria pós-cirúrgica),

o número de doentes a que se reportam estes resultados é pequeno e provavelmente pouco representativo da população estudada.

Relativamente à validade da tomografia computadorizada de ouvidos no diagnóstico e avaliação da otite média crónica colesteatomatosa, verificou-se que, apesar da aparente boa sensibilidade e especificidade deste exame na identificação da doença, este não se adequa eficazmente ao estudo da extensão e complicações do colesteatoma, revelando uma baixa sensibilidade (75,5%) e, logo, uma percentagem significativa de falsos negativos. Verificou-se ainda que este meio complementar de diagnóstico perde utilidade na avaliação de doentes já intervencionados (já que a sensibilidade e, especialmente, a especificidade reduzem-se de maneira importante, condicionando, por um lado, muitos falsos positivos – i.e., interpretação de preenchimento da cavidade por tecido de granulação como recidiva de colesteatoma, p.e. – e, por outro e mais grave, um aumento de falsos negativos – doentes com recidiva interpretados como saudáveis do ponto de vista da imagiologia otológica). De referir que parte deste problema pode ser explicado pela variabilidade de interpretação deste exame, condicionada pela 1) existência de diferentes imagiologistas, 2) realização da tomografia noutros centros imagiológicos, ou 3) alteração das estruturas do osso temporal por vezes pouco nítida e variável.

Em relação ao seguimento dos doentes, verificou-se que houve uma perda significativa de doentes na consulta (35,4%) um ano após a primeira cirurgia – e com tendência para duplicar após 5 anos - o que vai ao encontro à literatura publicada¹. Verificou-se também suspeita (clínica e/ou imagiológica) de recidiva em 44,9% dos doentes, tendo-se confirmado intra-operatoriamente em 23,1% dos doentes seguidos na consulta - percentagem inferior à descrita na literatura^{1,9,12-14}. Dos doentes submetidos a cirurgia de revisão, apenas 16,7% foram no por *second look* (e não por suspeita de recidiva), o que se pode explicar pela elevada proporção de timpanomastoidectomias canal *wall-down* (com melhor controlo clínico directo pós-cirúrgico) efectuadas no primeiro tempo.

Ao contrário da literatura¹¹, não se verificou preponderância do género masculino nos doentes que apresentaram recidiva. Imagiologicamente, a presença de colesteatoma no ático e seio timpânico, assim como a erosão do scutum e a presença de complicações (extensão do colesteatoma para o tégmen, canais semicirculares e canal de Falópio) na tomografia computadorizada inicial foram as alterações que se associaram mais frequentemente à recidiva do colesteatoma. Outro factor importante na recidiva foi a realização de técnica fechada no primeiro tempo. Intra-operatoriamente, verificou-se que a recidiva era mais frequente a nível do nicho da janela oval, seguida do seio timpânico e ático.

CONCLUSÃO

Ao longo deste trabalho, verificou-se uma significativa taxa de recidiva, apesar da elevada proporção de timpanomastoidectomias canal *wall-down* efectuadas na primeira abordagem cirúrgica. Para além da realização de técnica cirúrgica fechada, os factores que mais frequentemente se associaram à recidiva da otite média crónica colesteatomatosa foram a presença inicial de colesteatoma no ático e seio timpânico, assim como a erosão do scutum e o carácter invasivo da doença primitiva (com extensão até ao tegmen, canais semicirculares e Falópio).

A validade da tomografia computadorizada de ouvidos no diagnóstico e estudo da otite média crónica colesteatomatosa apresenta um valor limitado, especialmente na avaliação pós-cirúrgica dos doentes. Por esse motivo, e na ausência de outros meios complementares de diagnóstico mais avançados (nomeadamente ressonância magnética por difusão EPI), advoga-se a importância do *second look* como meio de controlo mais fiável da recorrência após técnica fechada.

Referências bibliográficas

1. Fleury P, Legent F, Bobin S, Basset JM, et al.. Otite chronique cholestéatomateuse. Aspects cliniques et indications thérapeutiques. In: Encycl Méd Chir, Oto-rhino-laryngologie, Paris, Elsevier. 1989; 20095 A20: pp1-14.
2. Roland PS. Middle Ear, Cholesteatoma. 2009. <http://emedicine.medscape.com/article/860080-overview> Acedido em Fevereiro 1, 2011.
3. Sculerati N, Bluestone C. Pathogenesis of cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am.* 1989 Oct; 22(5): 859-68.
4. Ferlito O, Devaney KO, Rinaldo A, Milroy C, et al.. Clinicopathological consultation ear cholesteatoma versus cholesterol granuloma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997 Mar; 106:79-85.
5. Instituto Nacional de Estatística. População de Portugal. www.ine.pt. Acedido em Março 27, 2011.
6. Costa C, Lopes S. Avaliação do desempenho dos hospitais públicos em Portugal Continental. 2007 Jan. http://www.ensp.unl.pt/invest-desenvolv-inov/projectos/adhp_versaofinal_31jan07.pdf, Acedido em Mar 27, 2011.
7. Kang MK, Ahn JK, Gu TW, Han CS. Epitympanoplasty with mastoid obliteration technique: a long-term study of results. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009 May; 140(5): 687-691.
8. Stankovic MD. Audiologic results of surgery for cholesteatoma: short- and long-term follow-up of influential factors. *Otol Neurotol.* 2008 Oct; 29(7): 933-940.
9. Kaylie DM, Gardner EK, Jakson CG. Revision chronic ear surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006 Mar; 134(3):443-450.
10. Chadha NK, Jardine A, Owens D, Gillet S, et al.. A multivariate analysis of the factors predicting hearing outcome after surgery for cholesteatoma in children. *J Laryngol Otol.* 2006 Nov; 120(11): 908-913.
11. Zinis LO, Tonni D, Barezzani MG. Single-stage canal wall-down tympanoplasty: long-term results and prognostic factors. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2010 May; 119(5):304-312.
12. Cho YS, Hong SD, Chung KW, Hong SH, et al.. Revision surgery for chronic otitis media: characteristics and outcomes in comparison with primary surgery. *Auris Nasus Larynx.* 2010 Feb; 37(1): 18-22.
13. Ho SY, Kveton JF. Efficacy of the 2-staged procedure in the management of cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003 May; 129(5):541-545.
14. Presutti L, Marchioni D, Mattioli F, Villari D, et al.. Endoscopic Management of acquired cholesteatoma: our experience. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 Aug; 37(4):481-487.

Timpanoplastias: Análise retrospectiva de resultados

Tympanoplasty: Restrospective review of results

Sara Ramalho • Eurico Costa • Ana Guimarães • João Pedro Leandro • Gabão Veiga

RESUMO:

O objetivo deste trabalho é determinar os resultados de timpanoplastias realizadas a doentes com otite média crónica. O estudo baseia-se na análise retrospectiva de resultados de 201 timpanoplastias realizadas em doentes com diagnóstico de otite média crónica, operados no serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE, nos anos 2005-2010. Os doentes foram avaliados segundo o sexo, idade, antecedentes pessoais otorrinolaringológicos, tipo de perfuração, técnica cirúrgica, enxerto utilizado, audiograma pré e pós-operatório e follow-up pós-operatório. Verificou-se melhoria estrutural e funcional com encerramento de 80% das perfurações e diminuição do gap aero-ósseo (AO) médio de 4 frequências (0.5, 1, 2, 4 kHz) de 22dB no pré-operatório para 13dB no pós-operatório, com 80% dos doentes a apresentarem melhoria funcional. Estes resultados confirmam a eficácia da técnica cirúrgica.

Palavras-chave: timpanoplastia, otite média crónica, resultados

ABSTRACT

The aim of this study is to determine the outcomes of tympanoplasty surgery carried out in patients with chronic otitis media. This study is a retrospective analysis of 201 patients who underwent tympanoplasty surgery between January 2005-December 2010 at Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE. Subjects were evaluated for age, sex, type of perforation, surgical technique, type of graft material used, objective pre-operative and post-operative hearing scores and post-operative follow-up. Successful closure of the tympanic membrane perforation was achieved in 80% of ears. Objective hearing improvement was observed in 80% of patients with a mean 4-frequency (0.5, 1, 2 and 4 kHz) pre-operative air-bone gap of 22 dB and a mean 4-frequency post-operative of 13 dB. These results confirm the efficacy of tympanoplasty surgery.

Key-words: tympanoplasty, chronic otitis media, results

INTRODUÇÃO

O objetivo da Timpanoplastia é a reconstrução da Membrana do Tímpano (MT) e a melhoria audiométrica. Desde a sua introdução em 1952, por Zoellner¹ e Wullstein², vários materiais e métodos de colocação de enxerto foram descritos para correção dos defeitos da MT. Os enxertos mais frequentemente usados atualmente são a fascia temporalis e o pericôndrio do tragus ou da concha e, as técnicas descritas, envolvem a colocação de enxerto sobre a MT (*overlay*) ou abaixo da MT (*underlay*). Foi em 1957 que Shea^{4,5} utilizou a técnica *underlay* pela primeira vez, a partir de um enxerto de veia. O uso de fascia autóloga como enxerto para técnica *underlay* foi inicialmente reportado por Storrs⁶, enquanto o pericôndrio do tragus foi usado pela primeira vez em timpanoplastia por Goodhill⁷ em 1960. As taxas de sucesso descritas na literatura variam desde os 59% a 95% de encerramento e 77% a 97% de melhoria funcional^{8,10,11,12,13,14}.

O objectivo deste trabalho foi avaliar os resultados anatómicos e funcionais das timpanoplastias realizadas no Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

A classificação usada foi a de M. Portmann³ que divide as timpanoplastias em 3 tipos: tipo I - correção da perfuração da MT, com cadeia ossicular íntegra; tipo II – cadeia ossicular não íntegra, com correção do defeito da MT e frequente interposição de prótese ossicular de substituição parcial (PORP) entre remanescente

Sara Ramalho

Interna do Internato Complementar de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Eurico Costa

Interno do Internato Complementar de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Ana Guimarães

Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

João Pedro Leandro

Assistente Hospitalar Graduado de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Gabão Veiga

Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Correspondência:

Sara Ramalho

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora-Sintra, Estrada IC-19, 2720 Amadora.

Email: sararamalho@gmail.com

Telef: 911196992

ossicular e tímpano; tipo III – cadeia ossicular não íntegra, apenas com platina do estribo presente (colocação habitual de prótese ossicular de substituição total – TORP).

MATERIAL E MÉTODOS

Analisaram-se retrospectivamente os processos clínicos de doentes submetidos a timpanoplastia no Serviço de Otorinolaringologia (ORL) do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2010. De entre as 380 cirurgias realizadas foram analisadas 266 cirurgias, tendo sido excluídas 65 por conterem registos insuficientes. Foram também excluídos deste estudo os doentes com otite média crónica (OMC) colesteatomatosa cuja cirurgia incluiu técnica aberta. Assim, reunira-se 201 ouvidos operados. Em 71 destes processos os audiogramas pré e/ou pós-operatório não estavam disponíveis pelo que a avaliação de melhoria funcional foi feita com base em 130 ouvidos operados. Foram registadas a idade, sexo, tipo de perfuração, antecedentes pessoais ORL relevantes, técnica cirúrgica (abordagem retro-auricular, transcanalar e endaural, tipo de timpanoplastia; com ou sem mastoidectomia), enxerto utilizado (colocado por técnica *underlay* em todos os casos analisados), audiograma tonal pré e pós-operatório (com cálculo do gap aéro-ósseo (AO) pré e pós-operatório, calculado pela subtração do valor do limiar tonal médio (LTM) da via aérea ao valor do LTM da via óssea medidos nas frequências 0,5, 1, 2 e 4 kHz) e *follow-up* pós-operatório com registo do sucesso/insucesso cirúrgico (encerramento total da perfuração da MT).

RESULTADOS

Foram analisados 201 ouvidos cuja distribuição etária foi de 7-73 anos. 120/201 doentes eram mulheres e 81/201 eram homens.

O tipo de perfuração da MT foi registado como anterior (28%), posterior (26%), inferior (9%), central (30%) e sub-total (7%).

Foram registadas 185/201 timpanoplastias tipo I; 14/201 timpanoplastias tipo II e 2/201 timpanoplastias tipo III. A mastoidectomia realizou-se em 79/201 (39%) dos ouvidos. O enxerto utilizado foi o pericôndrio do tragus em 24/201 (12%) dos ouvidos operados, enquanto a fascia temporalis autóloga foi usada em 163/201 (81%) timpanoplastias. Foi utilizada ainda fascia temporalis heteróloga em 14/201 (7%) ouvidos (dos quais 7 eram cirurgias de revisão). Todas as timpanoplastias foram realizadas por técnica de colocação do enxerto *underlay* (tabela 1).

55/201 ouvidos operados apresentavam otite média crónica bilateral.

Da amostra estudada 5% dos doentes apresentavam história de rinite alérgica, 7% foram submetidos a adenoidectomia e 14% a septoplastia e/ou turbinoplastia por radiofrequência.

TABELA 1
Procedimentos cirúrgicos

Tipo de timpanoplastia	tipo I – 185/201 (92%) ouvidos
	tipo II - 14/201 (7%) ouvidos
	tipo III- 2/201 (1%) ouvidos
Enxerto utilizado	Pericôndrio do tragus - 24/201 (12%) ouvidos
	<i>fascia temporalis autóloga</i> - 163/201 (81%) ouvidos
	<i>fascia temporalis heteróloga</i> - 14/201 (7%) ouvidos
Mastoidectomia	Com mastoidectomia - 79/201 (39%) ouvidos
	Sem mastoidectomia - 122/201 (61%) ouvidos

TABELA 2
Resultado de encerramento de MT por tipo de perfuração

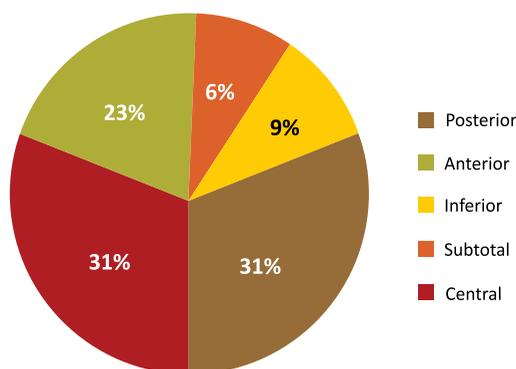
Tipo de perfuração	Nº ouvidos (MT encerrada/operados)
Anterior	37/56 (66% encerradas)
Posterior	49/52 (94% encerradas)
Inferior	15/19 (79% encerradas)
Central	50/60 (83% encerradas)
Sub-total	9/14 (64% encerradas)

Registou-se encerramento total da perfuração em 160/201 (80%) ouvidos, sendo que a percentagem de encerramento foi sobreponível quando comparada a utilização de pericôndrio do tragus (82%) e fascia temporalis autóloga (80%). Dos doentes com patologia bilateral, verificou-se encerramento da perfuração da MT em 85% dos casos (47/55). Relativamente ao tipo de perfuração pode verificar-se encerramento de 50/60 perfurações centrais, 49/52 perfurações posteriores, 37/56 perfurações anteriores, 15/19 perfurações inferiores, e 9/14 perfurações sub-totais (tabela 2). Relativamente à localização inicial da perfuração nos doentes com encerramento total (160 doentes), verificou-se que: 23% (37/160) correspondiam a perfurações anteriores, 31% (49/160) a perfurações posteriores, 9% (15/160) a perfurações inferiores, 31% (50/160) a perfurações centrais e 6% (9/160) a perfurações subtotais (gráfico 1).

Os resultados audiométricos revelaram melhoria funcional em 80% dos casos avaliados, tendo-se verificado uma diminuição do gap AO de 22 dB em média no pré-operatório para 13 dB no pós-operatório.

GRÁFICO 1

Localização inicial da perfuração nas Timpanoplastias com encerramento total

**DISCUSSÃO**

A persistência da perfuração da MT é um resultado não desejável associado na maioria dos doentes a persistência do gap AO e a otorreia recorrente. As taxas de sucesso da literatura variam desde os 59% a 95% e 77-97% para o encerramento da perfuração e a melhoria funcional respectivamente^{8,10,11,12,13,14}.

Apesar dos vários trabalhos de revisão publicados, não há definição de sucesso de cirurgia. Os autores definem o sucesso anatômico da cirurgia como o encerramento total da perfuração e não apenas a não rejeição do enxerto com melhoria funcional.

O Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE é um hospital de atendimento hospitalar primário que recebe doentes de uma área geográfica envolvendo vários estratos sócio-económicos. Os nossos utentes englobam uma significativa proporção de indivíduos de um baixo estrato sócio-económico bem como de imigrantes. Estes factores são relevantes nos cuidados pré e pós-operatórios de doentes submetidos a timpanoplastias. Os doentes são referenciados frequentemente após vários anos de otorreia crónica o que se traduz em perfurações timpânicas de grandes dimensões, dificultando assim a técnica e o sucesso cirúrgico. Para além disso, o incumprimento dos cuidados pós-operatórios traduz-se num aumento da taxa de complicações pós-operatórias comprometendo assim o resultado cirúrgico. Alguns estudos evidenciam maior percentagem de insucesso cirúrgico em caso de patologia bilateral¹⁴, o que não foi objectivado neste estudo, com encerramento da perfuração da MT em 85% dos doentes com OMC bilateral. Relativamente ao tipo de enxerto usado, verificou-se uma taxa de encerramento e de melhoria funcional sobreponível com a utilização de pericôndrio do tragus ou com fascia temporalis autóloga. Não foi registada a melhoria clínica subjetiva, o que constitui um indicador importante de satisfação do doente. Estudos prospectivos deverão considerar este aspecto.

CONCLUSÃO

O trabalho apresentado demonstra o sucesso da timpanoplastia na melhoria anatômica e funcional na maioria dos doentes operados.

Referências bibliográficas:

1. Zoellner F. The principles of plastic surgery of the sound-conducting apparatus. *J Laryngol Otol.* 1955; 69: 657-659.
2. Wullstein HL. Funcional operations in the middle ear with split thickness skin graft. *Arch Otorhinolaryngol.* 1952; 161: 422-435.
3. Portmann M, Portmann D. The techniques of tympanomastoidectomy. *Otolaryngol Clin North Am.* 1989 Feb; 22 (1): 29-40.
4. Shea JJ Jr. Vein graft closure of eardrum perforations. *Laryngol Otol.* 1960; 74: 358.
5. Shea JJ Jr, Austin DF. A new system of tympanoplasty using vein graft. *Laryngoscope.* 1961 Jun; 71:596-611.
6. Storrs LA. Myringoplasty with the use of fascia grafts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1961; 74: 45.
7. Goodhill V, Harris I, Brockman SJ. Tympanoplasty with perichondrial graft. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1964; 79: 131.
8. Demirpehlivan IA et al. Comparison of different tympanic membrane reconstruction techniques in type I tympanoplasty. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2011 Mar; 268 (3): 471-4.
9. Mishiro Y et al. Long-term outcomes after tympanoplasty with and without mastoidectomy for perforated chronic otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009 Jun; 266 (6): 819-22.
10. Lesinskas E, Stankeviciute V. Results of revision tympanoplasty for chronic non-cholesteatomatous otitis media. *Auris Nasus Larynx.* 2011 Apr; 38 (2): 196-202.
11. Ribeiro JC et al. Tympanoplasty in children: A review of 91 cases. *Auris Nasus Larynx.* 2011 Feb; 38 (1): 21-5.
12. Tringali S, Dubreuil C, Bordure P. Tympanic membrane perforation and tympanoplasty. *Ann Otolaryngol Cervicofac.* Nov 2008; 125 (5): 261-72.
13. Olusesi AD, Opaluwah E, Hassan SB. Subjective and objective outcomes of tympanoplasty surgery at National Hospital Abuja, Nigeria 2005-2009. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2011; 268: 367-372.
14. Merenda D, Koike K, Shafiei M, Ramadan H. Tympanometric volume: a predictor of success of tympanoplasty in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 136 (2): 189-192.

Avaliação da cefaleia nasossinusal em doentes submetidos a cirurgia endonasal

Evaluation of rhinogenic headache in patients submitted to endonasal surgery

Maria Silva • Ana Isabel Silva • Manuel Lima-Rodrigues

RESUMO

Objectivos: Avaliar se a infecção sinusal aguda é o único mecanismo fisiopatológico responsável pela génese das cefaleias nasossinusais, bem como avaliar a eficácia de técnicas cirúrgicas como a Turbinectomia, a Electrocoagulação dos Cornetos Nasais, a Cirurgia Endoscópica Nasal e a Septoplastia na melhoria das cefaleias, em doentes com patologia nasossinusal. **Desenho do Estudo:** Estudo observacional, analítico e retrospectivo. **Material e Métodos:** Amostra constituída por 44 doentes com patologia nasossinusal, submetidos a cirurgia entre 1 de Janeiro de 2011 e 31 de Março de 2012. **Resultados:** Não se pode excluir que a sinusite crónica sem agudização esteja associada a cefaleia de causa nasossinusal. Não houve diferenças estatisticamente significativas entre a prevalência de cefaleias no pré e pós-operatório. **Conclusão:** Outros mecanismos fisiopatológicos, que não a infecção sinusal aguda, poderão também explicar a cefaleia nasossinusal. Estudos de maior dimensão serão necessários para avaliar a eficácia das referidas cirurgias na melhoria das cefaleias.

Palavras-chave: Cefaleias, Sinusite, Cirurgia Endonasal.

ABSTRACT

Objectives: To investigate if acute sinus infection is the only physiopathological mechanism explaining rhinogenic headaches, as well as to evaluate the efficacy of Turbinectomy, Nasal Turbinates Electrocoagulation, Endoscopic Nasal Surgery and Septoplasty in the improvement of rhinogenic headaches. **Study Design:** Observational, analytic and retrospective study. **Material and Methods:** Study sample formed by 44 patients with nasal and sinus pathology whom had undergone surgery between January 1 and March 31, 2012. **Results:** Chronic sinusitis without acute exacerbation cannot be excluded as being associated with rhinogenic headaches. There were no significant statistical differences between the prevalence of headaches before and after surgery. **Conclusion:** Other physiopathological mechanisms, different from acute sinus infection, may also explain rhinogenic headaches. Studies with a bigger sample size are necessary to evaluate the efficacy of the cited surgeries in improving headaches.

Keywords: Headache, Sinusitis, Endonasal Surgery

INTRODUÇÃO

Apesar da cefaleia ser um sintoma extremamente frequente, o seu estudo epidemiológico é de difícil execução, dada a sua natureza episódica, dada a grande variabilidade na intensidade, na duração, na frequência e nos sintomas associados, dado o carácter subjectivo da mesma e ainda dada a ocorrência de mais do que um tipo de cefaleia num mesmo individuo.¹

A classificação e a elaboração de critérios de diagnóstico para as cefaleias veio facilitar esta tarefa, assim como veio permitir um diagnóstico mais correcto e conseqüentemente um tratamento mais eficaz. A classificação internacionalmente aceite pela comunidade médica é a da International Headache Society (IHS).²

Também em otorrinolaringologia as cefaleias e a dor facial são uma queixa comum. Porém, nem sempre é fácil a determinação da sua causa primária. No caso particular das cefaleias secundárias a patologia nasossinusal, existe ainda controvérsia no que concerne à sua definição e até mesmo à sua aceitação.³

A IHS admite a existência de cefaleia atribuída a rinosinusite e define-a como sendo uma cefaleia frontal que é acompanhada

Maria Silva
Aluna de Medicina (56161), Escola Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal

Ana Isabel Silva
Aluna de Medicina (56145), Escola Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal

Manuel Lima-Rodrigues
Graduado Hospitalar de Otorrinolaringologia e Professor Auxiliar da Escola Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal

Correspondência:
Maria Silva
Rua de Valdante, nº 33, 4805-074 Brito-Guimarães
Tel.: +351 253 548 195; E-mail: maria.56161@gmail.com

Apresentado como Projecto de Opção III, na Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Julho de 2012.

por dor em uma ou mais regiões da face, ouvidos ou dentes e que é acompanhada por sintomas ou evidências clínicas, imagiológicas ou laboratoriais de sinusite aguda ou agudização de sinusite crónica e que desaparece dentro de sete dias após remissão ou tratamento bem sucedido da infecção aguda. Acrescenta ainda que a sinusite crónica não é considerada válida como causa de cefaleia nasossinusal, a não ser quando em contexto de uma agudização.² No entanto, na prática clínica é comum verificar-se a existência de cefaleias em doentes com sinusite crónica, mesmo na ausência de agudizações.

Apesar de a IHS não considerar outras alterações nasossinuais, nomeadamente, o Desvio do Septo Nasal, a Hipertrofia dos Cornetos Nasais (HCN) e os Pontos de Contacto Mucoso, como causas suficientemente validadas de cefaleia, estas são aceites como causa de cefaleia nasossinusal, por alguns otorrinolaringologistas.^{2,4} Ainda assim, a IHS passou a incluir, recentemente, a cefaleia por ponto de contacto mucoso na classificação internacional, apesar de reafirmar a limitada evidência relativamente à sua existência e a necessidade de estudos controlados para a sua validação.²

Existem vários mecanismos propostos para explicar a patofisiologia das cefaleias de causa nasossinusal. O mecanismo mais aceite é o da existência de uma disfunção da unidade osteo-meatal - espaço estreito para onde drenam os seios perinasais (SPN), com a excepção do seio esfenoidal. O estreitamento desta unidade funcional, causado quer por alterações anatómicas (como, por exemplo, desvios da apófise unciforme, cornetos médios paradoxais, concha bolhosa, HCN, variações da bolha etmoidal, alterações do infundíbulo etmoidal ou do recesso frontal) quer por inflamação com edema da mucosa, conduzem a uma diminuição da drenagem dos SPN, com consequente retenção de secreções e hipoventilação dos mesmos, predispondo a uma sinusite aguda, que causa, indubitavelmente dor.^{4,5}

No entanto, este mecanismo fisiopatológico não explica a cefaleia nos casos em que o estreitamento da unidade osteomeatal não resulta em doença sinusal manifesta, nem naqueles em que a patologia de base é uma anomalia do septo nasal (desvios septais e/ou esporões ósseos). Nesses casos, propõe-se que a cefaleia e a dor facial resultem de: (1) hipoventilação dos SPN, com consequente hipóxia; (2) áreas de contacto mucoso constante.⁴

O tratamento deve ser, inicialmente, médico, nomeadamente com corticóides tópicos e/ou com antibióticos, sempre que existir evidência de infecção. Nos casos em que a cefaleia persiste apesar do cumprimento desta terapêutica, tem-se sugerido a correcção cirúrgica da patologia nasossinusal de base.

Nos casos em que está comprovada a existência de disfunção sinusal a incisão dos SPN por Cirurgia Endoscópica Nasal (CEN) é uma opção terapêutica. Quando se verifica patologia do septo nasal ou dos cornetos nasais, tem-se proposto a realização de Septoplastia e de Turbinectomia ou Electrocoagulação dos Cornetos Nasais (ECC), respectivamente.

No entanto, não existem estudos que demonstrem a eficácia destas técnicas cirúrgicas na resolução das cefaleias ou dor

facial de causa nasossinusal, pelo que não existe consenso relativamente à aceitação da cefaleia como indicação para correcção cirúrgica destas patologias.

Este estudo foi desenhado com o objectivo de avaliar se a sinusite aguda ou a agudização de uma sinusite crónica é o único mecanismo fisiopatológico responsável pela génese das cefaleias nos doentes com patologia nasossinusal.

Pretendeu-se igualmente avaliar e comparar a eficácia da Turbinectomia ou ECC, da CEN associada a Turbinectomia ou ECC, da Septoplastia associada a Turbinectomia ou ECC e da conjugação da CEN, com a Septoplastia e a Turbinectomia ou ECC, na melhoria das cefaleias, em doentes com patologia nasossinusal.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi realizado um estudo observacional, analítico e retrospectivo. A população em estudo era constituída por todos os doentes com idades compreendidas entre os 14 e os 70 anos, inclusive; com o diagnóstico de HCN, Sinusite Crónica e/ou Patologia do Septo Nasal; submetidos a Turbinectomia ou ECC, CEN e/ou Septoplastia, no serviço de Otorrinolaringologia (ORL) do Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo – ULSAM e na Clínica Médico-Cirúrgica de Santa Tecla, Braga; no período de 1 de Janeiro de 2011 a 31 de Março de 2012.

Excluíram-se os doentes com outras patologias nasossinuais, os submetidos a outros procedimentos cirúrgicos nasais, do palato e/ou do ouvido, no mesmo tempo operatório, e aqueles com os quais não foi possível estabelecer contacto telefónico.

A amostra era constituída por um total de 44 doentes, divididos em 4 grupos de acordo com o diagnóstico e os procedimentos cirúrgicos a que foram sujeitos: Grupo A (n=12) – Doentes com HCN submetidos a Turbinectomia ou ECC isolada, Grupo B (n=8) – Doentes com Sinusite Crónica e HCN submetidos a CEN e Turbinectomia ou ECC, Grupo C (n=13) – Doentes com Patologia Septal e HCN submetidos a Septoplastia e Turbinectomia ou ECC e o Grupo D (n=11) – Doentes com Sinusite Crónica, Patologia Septal e HCN submetidos a CEN, Septoplastia e Turbinectomia ou ECC.

Para o processo de recolha de dados foi solicitada autorização ao Conselho de Administração dos centros médicos abrangidos pelo estudo, assim como consentimento informado aos doentes.

Os dados referentes à caracterização clínico-demográfica da amostra foram retirados do Processo Clínico informatizado e os referentes à sintomatologia pré e pós-operatória foram colhidos através de uma entrevista telefónica, pela aplicação de um questionário desenhado em exclusivo para o estudo, não validado. Este questionário era composto por 17 perguntas de resposta fechada, organizado em duas secções: uma referente à situação pré e outra à pós-operatória.

A análise estatística dos dados foi realizada com recurso ao programa Statistical Package for the Social Sciences (SPSS Inc.®, Chicago, Illinois, USA) versão 20.0. Para a análise comparativa de variáveis quantitativas aplicou-se o teste não paramétrico de Kruskal-Wallis. Para as variáveis qualitativas aplicou-se o

teste Exacto de Fisher, no caso destas serem independentes, e o teste de McNemar, no caso de serem emparelhadas. O nível de significância estatística considerado, para um intervalo de confiança de 95%, foi de 0,05.

RESULTADOS

A amostra era composta por um total de 44 doentes, sendo 24 (54.5%) do sexo masculino. A média de idades, que variaram entre 16 e 70, foi de 41,64±15,4 anos (Tabela 1).

Verificou-se que 65.9% do total da amostra apresentava cefaleias, no período prévio à cirurgia, das quais 63.6% eram cefaleias de causa nasossinusal (assumindo-se como critério para cefaleia nasossinusal uma localização anterior da dor) (Tabela 2). Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na prevalência da cefaleia nasossinusal, prévia à cirurgia, nos diferentes grupos ($P>0,05$).

Relativamente às cefaleias nasossinusais, no período anterior à cirurgia, constatou-se que, em todos os grupos, estas são preferencialmente diárias ou semanais e que não existem

TABELA 1

Caracterização demográfica da amostra, por grupo

Designação	Grupo		Sexo - N (%)		Idade (Média±DP)
	N	%	Masculino	Feminino	
Grupo A	12	27.3	6 (13.6)	6 (13.6)	47,83±19,00
Grupo B	8	18.2	6 (13.6)	2 (4.5)	52,50±12,43
Grupo C	13	29.5	8 (18.2)	5 (11.4)	35,15±10,50
Grupo D	11	25.0	4 (9.1)	7 (15.9)	34,64±11,57
Total	44	100.0	24 (54.5)	20 (45.5)	41,64±15,41

TABELA 2

Frequência absoluta e relativa da Cefaleia Nasossinusal, prévia à cirurgia, por grupo

	Cefaleia Nasossinusal Antes da Cirurgia - N (%)
Grupo A	4.0 (33.3)
Grupo B	7.0 (87.5)
Grupo C	10.0 (76.9)
Grupo D	7.0 (63.6)
Total	28.0 (63.6)

diferenças estatisticamente significativas entre a média da intensidade dessas cefaleias nos diferentes grupos ($P>0,05$). A intensidade média da dor foi de 6,71±1,82 (Tabela 3).

Dos doentes com cefaleia nasossinusal, anteriormente à cirurgia, 35.7% apresentavam, simultaneamente, um episódio de sinusite aguda ou agudização de sinusite crónica (admitindo-se estas pela presença de pelo menos um sintoma de sinusite aguda, como secreções nasais purulentas, mal estar geral e febre) (Tabela 4). Também não se constataram diferenças estatisticamente significativas no que concerne à simultaneidade entre essas cefaleias e um episódio de

sinusite aguda ou agudização de sinusite crónica ($P>0,05$), nos diferentes grupos.

A comparação entre a prevalência de cefaleias nasossinusais antes e após a cirurgia, nos diferentes grupos, mostrou que a sua taxa de resolução foi de 25.0% no grupo A, de 42.9% no B, de 40.0% no C e de 71.4% no D (Tabela 5). No entanto, estatisticamente, não se verificou uma diferença significativa entre o pré e o pós-operatório, em cada grupo ($P>0,05$).

Nos doentes em que a cefaleia nasossinusal persistiu após a cirurgia, constatou-se uma diminuição da frequência e da intensidade em 60.0% e 53.3% dos casos, respectivamente,

TABELA 3

Caracterização da Cefaleia Nasossinusal, prévia à cirurgia, por grupo

	Frequência - N (%)				Intensidade		
	Diária	Semanal	Mensal	Esporádica	Mínimo	Máximo	Média±DP
Grupo A	1.0 (25.0)	3.0 (75.0)	0	0	6	8	6,75±0,96
Grupo B	3.0 (42.9)	3.0 (42.9)	0	1.0 (14.3)	3	9	6,86±2,48
Grupo C	3.0 (30.0)	5.0 (50.0)	1.0 (10.0)	1.0 (10.0)	3	8	6,10±1,79
Grupo D	1.0 (14.3)	5.0 (71.4)	1.0 (14.3)	0	5	9	7,43±1,51
Total	8.0 (28.6)	16.0 (57.1)	2.0 (7.1)	2.0 (7.1)			6,71±1,82

TABELA 4

Presença de Sintomas de Sinusite Aguda concomitantes com a Cefaleia Nasossinusal, prévia à cirurgia, por grupo

	Sintomas Sinusite Aguda - N (%)
Grupo A	0
Grupo B	3.0 (42.9)
Grupo C	3.0 (30.0)
Grupo D	4.0 (57.1)
Total	10 (35.7)

TABELA 5

Taxa de resolução da Cefaleia Nasossinusal, por grupo

	Cefaleia Nasossinusal		Taxa de Resolução - %
	Antes da Cirurgia - N (%)	Depois da Cirurgia - (%)	
Grupo A	4.0 (33.3)	3.0 (25.0)	25.0
Grupo B	7.0 (87.5)	4.0 (50.0)	42.9
Grupo C	10.0 (76.9)	6.0 (46.2)	40.0
Grupo D	7.0 (63.6)	2.0 (18.2)	71.4
Total	28.0 (63.6)	15 (34.1)	46.4

TABELA 6

Caracterização da Cefaleia Nasossinusal, após a cirurgia, por grupo

					Intensidade			
	Superior	Igual	Inferior	Superior	Igual	Inferior	Média±DP	Diferença Média
Grupo A	0	1.0 (33.3)	2.0 (66.7)	0	2 (66.7)	1 (33.3)	6,67±1,16	0,08
Grupo B	0	1.0 (25.0)	3.0 (75.0)	0	2 (50.0)	2 (50.0)	5,00±2,83	1,86
Grupo C	0	3.0 (50.0)	3.0 (50.0)	0	2 (33.3)	4 (66.7)	3,83±0,75	2,27
Grupo D	1.0 (50.0)	0	1.0 (50.0)	1.0 (50.0)	0	1 (50.0)	5,50±3,54	1,93
Total	1.0 (6.7)	5.0 (33.3)	9.0 (60.0)	1.0 (6.7)	6.0 (40.0)	8.0 (53.3)	4,93±2,05	1,78

(Tabela 6) não se tendo verificado diferenças estatisticamente significativas entre grupos ($P>0,05$).

DISCUSSÃO

Tendo-se verificado que não existem diferenças estatisticamente significativas na prevalência de cefaleias nasossinusais, antes da cirurgia, nos diferentes grupos, demonstrou-se que esta não foi um factor de viés na análise comparativa entre grupos e entre o pré e o pós-operatório.

Como se verificou que os doentes do grupo B apresentavam, antes da cirurgia, cefaleias nasossinusais de frequência preferencialmente diária ou semanal (e recorde-se que a IHS define que a cefaleia por rinosinusite desaparece sete dias após remissão dos sintomas agudos ou após tratamento médico) e que apenas 42.9% das cefaleias neste grupo se associavam a uma agudização da sinusite crónica, não se pode excluir que a sinusite crónica sem agudização esteja associada a cefaleia de causa nasossinusal, como consideram alguns autores. Então, nos doentes sem infecção aguda dos SPN, outro mecanismo fisiopatológico explicará, provavelmente, a génese da cefaleia.

Por outro lado, como os restantes grupos também apresentam

uma proporção de doentes com cefaleias associadas a episódios de sinusite aguda, a infecção dos SPN não pode ser excluída como mecanismo fisiopatológico para as cefaleias nestes grupos.

Não se tendo verificado uma diferença estatisticamente significativa entre a prevalência de cefaleias no pré e no pós-operatório em cada grupo, nesta amostra não se pode concluir que os vários procedimentos cirúrgicos estudados sejam eficazes na resolução da cefaleia. A reduzida dimensão da amostra utilizada poderá ter contribuído para a ausência de diferenças significativas entre os dois momentos.

Como também não se verificou diferença estatisticamente significativa entre os diferentes grupos na diminuição da intensidade e da frequência das cefaleias, não se pode admitir que, para esta amostra, uma cirurgia seja mais eficaz que a outra na diminuição desses parâmetros. O tamanho da amostra poderá, mais uma vez, ter contribuído para este facto.

CONCLUSÃO

Com este estudo, demonstrou-se que outros mecanismos fisiopatológicos, que não a infecção sinusal aguda, poderão também explicar a gênese da cefaleia nasossinusal, como tinha sido inicialmente proposto por alguns otorrinolaringologistas. Deste modo, torna-se pertinente a realização de estudos que visem comprovar que as hipóteses de hipoxia dos SPN e pontos de contacto mucoso sejam, de facto, mecanismos fisiopatológicos responsáveis pela cefaleia nasossinusal. A reduzida dimensão da amostra foi a principal limitação deste estudo, tendo impossibilitado a avaliação da eficácia das cirurgias correctivas das patologias nasossinusais na melhoria das cefaleias. Estudos de maior dimensão serão necessários para justificar a cefaleia como indicação cirúrgica nestes casos, na prática clínica de otorrinolaringologia. No entanto, a subjectividade da intensidade da cefaleia, bem como a sua natureza episódica, aliados à possibilidade de ocorrência de mais do que um tipo de cefaleia num mesmo individuo, poderão ser factores limitantes nestes estudos.

Referencias bibliográficas:

1. Monteiro JM, Ribeiro CA, Luzeiro IM, Machado MG, et al.. Recomendações Terapêuticas para as Cefaleias. *Sinapse* 2009;9(2):3-36.
2. Sociedade Internacional de Cefaleias.. Classificação Internacional de Cefaleias - 2.ª Edição. *Sinapse* 2005;5(1):3-130.
3. Ostroski LL, Selonke I, Rispoli DZ, Valle GR, et al.. Avaliação da cefaleia rinogênica em pacientes submetidos a cirurgia endoscópica nasossinusal. *Acta Otolaryngol*, 2010;28(4):11-4.
4. Setzen M.. Rhinogenic Headache. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;11(9):1-4.
5. Grevers G.. Anatomy, Physiology, and Immunology of the Nose, Paranasal Sinuses, and Face. In: "Basic Otorhinolaryngology", Probst R, Grevers G, Iro H (Eds)., Thieme, Nova Iorque 2006:pp.2-12.

European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps (EPOS) 2012: Atualização clínica

European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps (EPOS) 2012: Clinical update

Natacha Santos • Fernando Vales • Carla Pinto Moura • Margarida Santos

RESUMO

O primeiro documento EPOS, publicado em 2005, sofreu revisões em 2007 e em março de 2012. O presente artigo pretende efectuar uma revisão crítica das diferenças entre as últimas versões e sumarizar as recomendações do EPOS 2012 para a prática clínica. Foram introduzidas várias alterações como: os critérios de diagnóstico de rinosinusite na criança, a classificação temporal e etiológica da rinosinusite aguda, os critérios de controlo de rinosinusite crónica, as complicações das rinosinusite aguda e crónica, o tratamento com irrigação nasal na rinosinusite aguda, a antibioterapia na rinosinusite crónica e a adenoidectomia nas crianças com rinosinusite crónica.

Palavras-chave: EPOS, guidelines, rinite, sinusite

ABSTRACT

The first EPOS document, published in 2005, was revised in 2007 and March 2012. This article aims to do a critical revision of the main differences from the previous document and summarize the recommendations of EPOS 2012 for clinical practice. Important changes were introduced, including the criteria for diagnosis of rhinosinusitis in children, temporal and etiological classification of acute rhinosinusitis, control criteria of chronic rhinosinusitis, complications of acute and chronic rhinosinusitis, nasal irrigation in acute rhinosinusitis, antibiotic treatment in chronic rhinosinusitis and adenoidectomy in children with chronic rhinosinusitis.

Keywords: EPOS, guidelines, rhinitis, sinusitis

INTRODUÇÃO

Em 2005, através da iniciativa da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI) e com o apoio da Sociedade Europeia de Rinologia (ERS), surgiu o primeiro documento EPOS (European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps), com o objectivo de condensar o conhecimento existente sobre a rinosinusite e os pólipos nasais e criar recomendações de atuação, apoiadas na medicina baseada na evidência, dirigidas ao médico generalista e ao especialista em otorrinolaringologia (ORL)¹. Este documento foi atualizado em 2007² e novamente em Março de 2012³. O presente artigo pretende sumarizar as recomendações para a prática clínica do EPOS 2012³, enfatizando as principais diferenças relativamente ao documento anterior².

Dada a extensão do documento de 137 para 305 páginas na última edição, foram criteriosamente selecionadas as temáticas a abordar. De forma a facilitar a consulta dos conteúdos no documento original, é referida a página de onde foi retirada a citação como (p. x).

DEFINIÇÃO E CLASSIFICAÇÃO

A rinosinusite é caracterizada pela inflamação do nariz e seios perinasais. Os critérios usados para a definição epidemiológica (passível de ser utilizada em questionários e entrevista) são a presença de ≥ 2

Natacha Santos

Serviço de Imunolergologia, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto, Portugal

Fernando Vales

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto, Portugal

Carla Pinto Moura

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto, Portugal

Margarida Santos

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto, Portugal

Correspondência:

Natacha Santos

Centro Hospitalar São João, E.P.E., Alameda Prof. Hernâni Monteiro

4200 – 319 Porto, Portugal

+351 913 678 888

natachalsantos@gmail.com

sintomas, um dos quais obstrução/congestão nasal ou rinorreia (anterior ou posterior), e dor facial e/ou hipo/anósmia (tosse nas crianças) (p. 5).

Para a definição clínica acresce-se a confirmação por meio de técnicas complementares de diagnóstico: sinais endoscópicos de pólipos nasais ou drenagem mucopurulenta/obstrução/edema do meato médio; e/ou sinais radiológicos na tomografia computadorizada (TC) de alterações da mucosa do complexo osteomeatal e/ou seios perinaisais (SPN) (p. 5).

Uma das alterações propostas pelos autores do EPOS 2012 é a substituição da hipósmia/anósmia pela tosse enquanto critério diagnóstico de rinossinusite nas crianças, já que este é o segundo sintoma mais frequentemente referido em idade pediátrica (50-80%), a seguir à rinorreia (71-80%) (p. 49).

A rinossinusite pode ser classificada segundo a gravidade, de acordo com a representação dos sintomas numa escala analógica visual de 0 a 10 em ligeira (0-3), moderada (4-7) e grave (8-10), sendo que um resultado superior a 5 é sugestivo de impacto na qualidade de vida (p. 5).

Quanto à duração, a rinossinusite pode ser classificada como aguda se inferior a 12 semanas, podendo ser recorrente mas com resolução completa dos sintomas entre os episódios; se com duração superior ou igual a 12 semanas é classificada como rinossinusite crónica (p. 6).

Rinossinusite aguda (RSA)

Previamente classificada em viral (com duração inferior a 10 dias) e não viral (duração igual ou superior a 10 dias ou com agravamento dos sintomas após o 5º dia). Dado que o termo não viral poderia sugerir uma etiologia bacteriana e levar ao sobre tratamento com antibióticos, nesta revisão a classificação foi alterada para (p. 7): Viral: duração inferior a 10 dias; Pós viral: duração igual ou superior a 10 dias ou agravamento dos sintomas após o 5º dia; e Bacteriana: 3 ou mais dos seguintes sinais ou sintomas, incluindo rinorreia purulenta (predomínio unilateral), dor facial exuberante (predomínio unilateral), febre (superior a 38°C), velocidade de sedimentação/proteína C reativa elevadas ou agravamento da rinossinusite (double sickening).

Estes critérios diagnósticos para identificação de RSA bacteriana, adaptados de Lindbaek⁴, possuem uma especificidade de 81% e uma sensibilidade de 66% (p. 26). Na Figura 1 é apresentada uma adaptação para português do protocolo de atuação na RSA nos cuidados de saúde primários (p. 212) e por especialista ORL (p. 213).

Como diagnósticos diferenciais da RSA são referidas: infeções da via aérea superior, rinite alérgica, doença orodentária e, na criança, corpos estranhos intranasais, estenose unilateral das coanas e adenoidite. Diagnósticos diferenciais raros incluem sépsis com atingimento intracraniano, síndromes de dor facial

como enxaqueca ou cefaleia de tensão, vasculites, rinossinusite fúngica invasiva e fístula de líquor (p. 27, 28 e 50)

Os sinais e sintomas de referenciação imediata alertam para a potencial existência de complicações da RSA que necessitam de avaliação e tratamento imediato por ORL e, eventualmente, por especialidades como Oftalmologia e Neurocirurgia. Segundo dados apresentados no EPOS 2012, estas complicações surgem numa incidência de 3 por 1.000.000 pessoas-ano (p. 42).

Tal como no documento anterior, as complicações de RSA são classificadas em orbitárias (60-75%), intracranianas (15-20%) e ósseas - osteomielite (5-10%), sendo também apontadas algumas complicações raras como abscesso da glândula lacrimal, hematoma orbitário, abscesso ou perfuração do septo nasal, fístula fronto-cutânea, osteomielite do clivus com paralisia do VI nervo craniano, acidente vascular cerebral e sépsis (p. 48).

São descritos os sintomas, os sinais, a avaliação e o tratamento das complicações orbitárias, adaptadas da classificação de Chandler (p. 44-46):

1. Celulite pré-septal: dor ocular, edema e eritema da pálpebra e, por vezes, febre. Tratamento com antibioterapia oral.

2. Celulite orbitária: dor ocular, edema conjuntival, proptose, limitação e dor à mobilidade ocular. Tratamento com antibioterapia endovenosa.

3. Abscesso subperiósseo e abscesso orbitário: edema palpebral e conjuntival, proptose, oftalmoplegia e diminuição da acuidade visual. Tratamento com etmoidectomia endoscópica com drenagem do abscesso e antibioterapia endovenosa com cobertura para aeróbios e anaeróbios. Na existência de sintomas oftalmológicos é mandatória a realização de TC com contraste para diferenciação entre celulite e abscesso orbitário. Uma das novidades do EPOS 2012 é a apresentação de critérios para intervenção cirúrgica nas complicações orbitárias da RSA (p. 45):

1. Evidência na TC ou Ressonância Magnética de abscesso subperiósseo ou intraorbitário (com potenciais exceções descritas adiante),

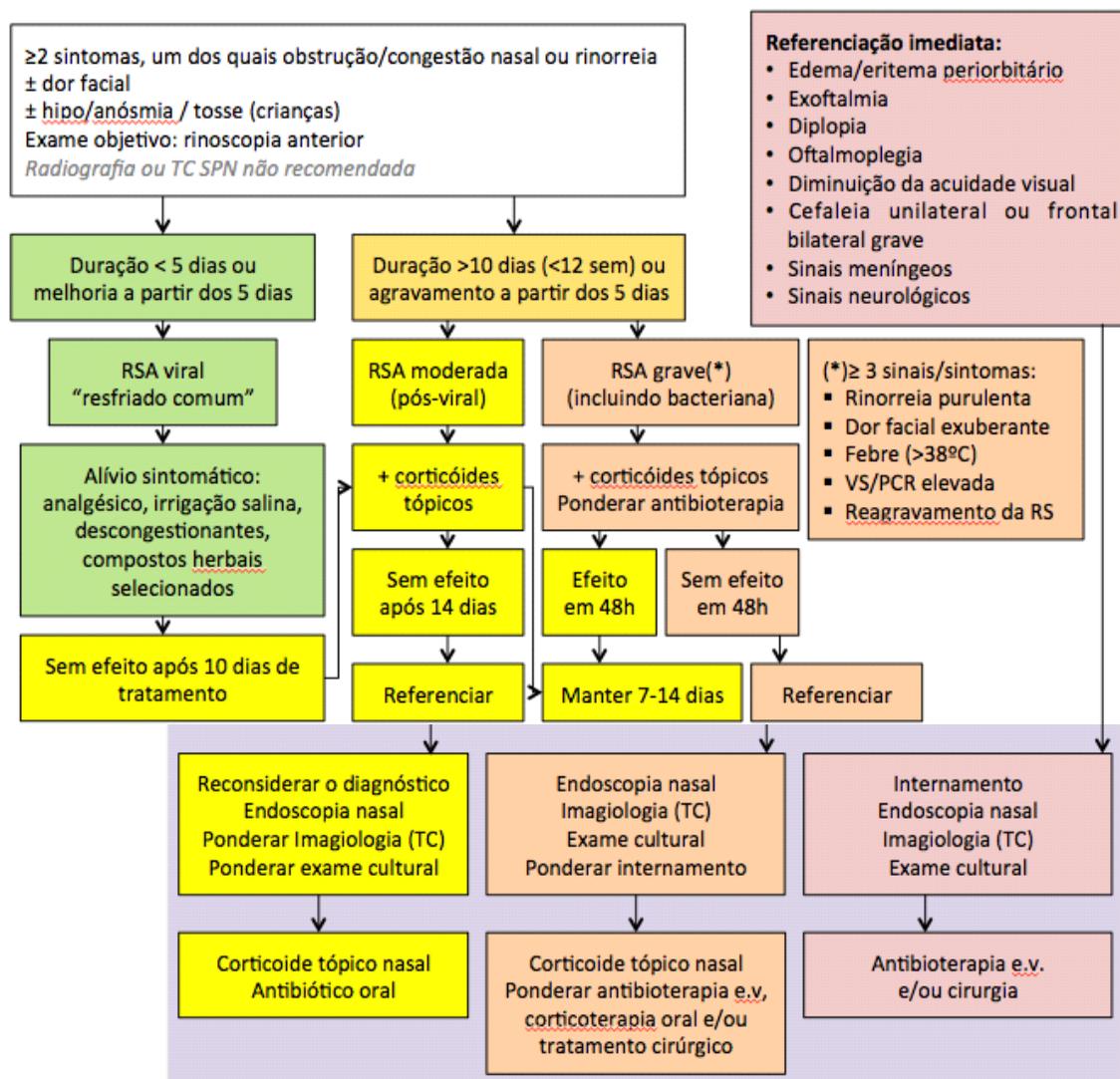
2. Diminuição da acuidade visual, da visão a cores, do reflexo pupilar aferente ou impossibilidade de avaliar a visão.

3. Progressão ou ausência de melhoria dos sinais orbitários (diplopia, oftalmoplegia, proptose, edema palpebral, edema conjuntival) após 48 horas de antibióticos intravenosos;

4. Progressão ou ausência de melhoria da condição global do doente (febre, parâmetros inflamatórios) após 48 horas de antibióticos intravenosos.

Realça-se também a referência aos critérios de não intervenção cirúrgica, tendo sido demonstrados bons resultados com antibioterapia endovenosa (p. 46) em crianças com idade inferior a 2-4 anos, abscesso subperiósseo de pequeno volume (<0,5ml) de

FIGURA 1
Protocolo de atuação na RSA em cuidados de saúde primários e por ORL



RSA: Rinossinusite aguda. ORL: Otorrinolaringologia. TC SPN: Tomografia computadorizada dos seios perinasais. sem: semanas. h: horas. VS: velocidade de sedimentação. PCR: proteína C reativa. e.v.: endovenoso

localização medial, ausência de diminuição da acuidade visual ou de envolvimento sistémico significativo e melhoria clínica significativa nas primeiras 24 a 48 horas. Das complicações intracranianas são referidas os abscessos epidural, subdural e cerebral, a meningite e a trombose dos seios cavernoso ou sagital superior. A trombose do seio cavernoso é caracterizada por ptose, exoftalmia, nevralgia do nervo óptico, cefaleia retro-ocular, oftalmoplegia, papiledema, sinais meníngeos, febre e prostração. O tratamento com anticoagulantes mantém-se controverso, embora os autores sugiram que esteja provavelmente indicado se for excluída hemorragia intracerebral. Outros tratamentos referidos neste documento são a corticoterapia, a antibioterapia e a drenagem do seio perinasal afectado (quase sempre o esfenoidal) (p. 46, 47).

Relativamente ao tratamento médico da RSA, os grupos farmacológicos são avaliados em termos de categoria de evidência (Ia a IV) e de força de recomendação (A a D), de acordo com a qualidade dos estudos existentes (Quadro 1) (p. 209 e211). As principais modificações em relação ao EPOS 2007 são a recomendação para a utilização da irrigação nasal salina na RSA, tanto em adultos como em crianças, bem como a referência à utilização de anti-inflamatórios não esteroides (AINE) nos adultos que, embora amplamente utilizados no alívio da dor facial, não constavam do documento anterior. Quanto ao antibiótico e posologia a utilizar na rinossinusite aguda bacteriana, são apresentadas tabelas com estudos comparativos entre antibióticos e placebo, diferentes antibióticos e diferentes posologias (p. 32-35), de que se destacam alguns exemplos como beta-lactâmicos

QUADRO 1

Tratamento da RSA

Tratamento	Evidên.	Recomend.	Relevância
Adultos			
Antibiótico	Ia	A	Sim, na RSA bacteriana
Corticóide tópico	Ia	A	Sim, na RSA pós-viral
Corticóide tópico + antibiótico	Ia	A	Sim, na RSA bacteriana
Corticóide oral + antibiótico	Ia	A	Sim, na RSA bacteriana
Irrigação salina	Ia	A	Sim
Antihistamínico, analgésico e descongestionante oral	Ia	A	Sim, na RSA viral
Brometo de ipratrópio	Ia	A	Sim, na RSA viral
Probióticos	Ia	A	Na prevenção de RSA
Zinco	Ia	C	Não
Vitamina C	Ia	C	Não
Equinácea	Ia	C	Não
Pelargonium sidoides, Myrtol	Ib	A	Sim, na RSA viral e pós-viral
Aspirina / AINE	Ib	A	Sim, na RSA viral e pós-viral
Paracetamol	Ib	A	Sim, na RSA viral e pós-viral
Adição de antihistamínico oral em doentes alérgicos	Ib (1 estudo)	B	Não
Inalação de vapores	Ia(-)	A(-)	Não
Cromoglicato	Ib(-)	A(-)	Não
Descongestionante	Sem dados	D	Não
Mucolítico	Sem dados	D	Não
Crianças			
Antibiótico	Ia	A	Sim, na RSA bacteriana
Corticóide tópico	Ia	A	Sim, na RSA pós-viral*
Corticóide tópico + antibiótico	Ia	A	Sim, na RSA bacteriana
Mucolítico (erdosteína)	Ib(-)	A(-)	Não
Irrigação salina	IV	D	Sim
Antihistamínico oral	IV	D	Não
Descongestionante	IV	D	Não

Evidên.: Categoria de evidência. Recomen.: Força da recomendação. Ia(-): evidência de categoria Ia de que o tratamento não é efetivo.

A(-): Recomendação A para a não utilização. Ib(-): estudo Ib com resultados negativos. *estudos apenas em crianças com idade ≥12 anos.

(amoxicilina + ácido clavulânico 875/125mg 2id 10 dias ou cefuroximeacetil 250mg 2id 10 dias), macrólidos (azitromicina 500mg 1id 3 dias ou claritromicina 500mg 2id 14 dias) e quinolonas (moxifloxacina 400mg 1id 7 dias ou levofloxacina 750mg 1id 5 dias), sendo sugerida a utilização do antibiótico de mais curto espectro que seja ativo contra os patogénicos mais prováveis – *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae*.

Rinossinusite crónica (RSC)

O EPOS 2012, através de novos estudos epidemiológicos que utilizaram a definição de rinossinusite proposta anteriormente, incluindo o estudo GA2LEN (*The Global Allergy and Asthma Network of Excellence*)⁵, reporta uma prevalência de RSC de 5 a 15% na população

em geral (definição epidemiológica) e 2 a 4% de RSC confirmada por diagnóstico médico (definição clínica) (p. 56).

A RSC pode ser classificada, com recurso à endoscopia nasal, em 1. RSC com pólipos nasais (RSCcPN): visualização endoscópica de pólipos bilaterais no meato médio ou visualização endoscópica de lesões pedunculadas bilaterais, 6 ou mais meses após cirurgia nasal; e 2. RSC sem pólipos nasais (RSCsPN): sem pólipos visíveis no meato médio, mesmo após vasoconstricção nasal (p. 8).

Duas outras propostas deste documento são a avaliação de controlo da RSC (Quadro 2) e a definição de RSC de difícil tratamento em doentes com RSC não controlada apesar de tratamento cirúrgico adequado, corticóide

QUADRO 2

Avaliação do controlo clínico atual (no último mês) da RSC

Característica	Controlada	Parcialmente controlada	Não controlada
	(todas as seguintes)	(≥1 das seguintes)	(≥3 características da parcialmente controlada)
Obstrução nasal	Ausente ou não incomodativa	Na maioria dos dias da semana	
Rinorreia	Mucosa e em pequena quantidade	Mucopurulenta na maioria da semana	
Dor facial	Ausente ou não incomodativa	Presente	
Olfacto	Normal ou hipósμία ligeira	Disfuncional	
Alteração do sono ou fadiga	Sem disfunção	Disfuncional	
Endoscopia nasal (se disponível)	Mucosa saudável	Mucosa patológica*	
Medicação sistémica necessária para o controlo (últimos 3 meses)	Não necessária	Curso de antibióticos ou corticoides sistémicos	Administração prolongada de antibióticos ou corticoides sistémicos

*pólipos nasais, secreções mucopurulentas ou inflamação

intranasal e pelo menos 2 cursos curtos de antibiótico ou corticóide sistémico no último ano (p. 6).

São também referidos no documento scores de classificação da rinosinusite crónica por TC (p. 90), endoscopia nasal (p. 91) e questionários de avaliação de qualidade de vida (p. 202). Do *score* de classificação de TC salienta-se o de *Lund-Mackay*, obtido pela soma da pontuação para os seios maxilar, etmoidal anterior, etmoidal posterior, esfenoidal e frontal (0-sem alterações, 1-parcialmente opacificado ou 2-totalmente opacificado) e para o complexo osteomeatal (0-não ocluído ou 2-ocluído) à esquerda e à direita. A classificação endoscópica é também adaptada de *Lund-Mackay*, sugerindo a avaliação bilateral de pólipos nasais (0-ausência, 1-no meato médio, 2-para além do meato médio), do edema (0-ausência, 1-ligeiro, 2-grave) e das secreções (0-ausência, 1-mucosas, 2-purulentas, espessas), bem como de cicatrizes e crostas no pós-operatório (0-ausência, 1-ligeiras, 2-grades). Dos questionários de avaliação de qualidade de vida salientam-se os *Sinonasal Outcome Test (SNOT)* 20 e 22, por estarem validados em português^{6,7}.

Relativamente à fisiopatologia da RSC, é cada vez maior o consenso de que a inflamação persistente resulta de uma interação disfuncional entre o hospedeiro e o ambiente. No EPOS 2012 são apresentadas com maior pormenor várias hipóteses etiológicas, muitas vezes co-existent, como a “hipótese fúngica”, os “defeitos na via dos eicosanóides”, a “hipótese do superantigénio do *Staphylococcus*” e a “hipótese da barreira imunológica”, sendo também abordada a importância dos biofilmes (p. 60-87). É ainda colocada a hipótese de que a RSCsPN

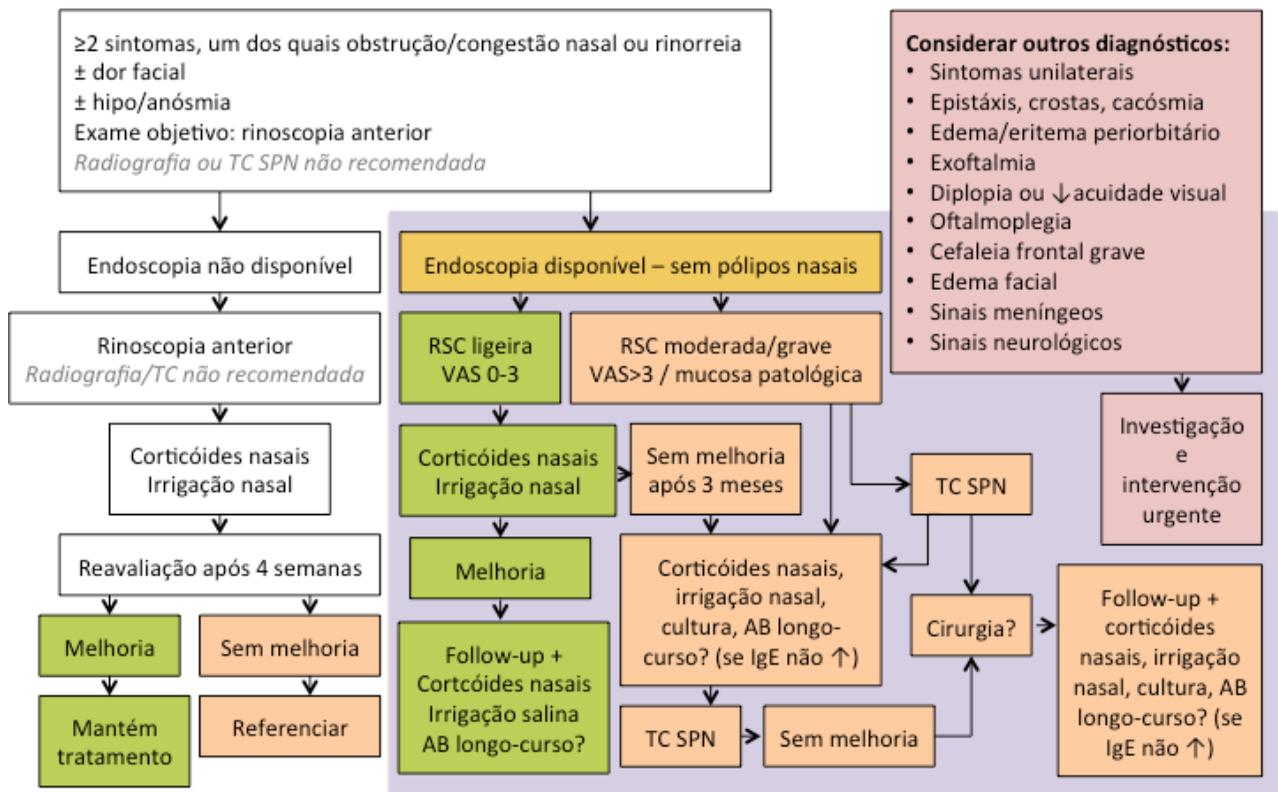
é caracterizada por edema e diminuição dos níveis de fator de transformação do crescimento beta (TGF-β) e da atividade das células T reguladoras (Treg), enquanto que a RSCsPN tem um predomínio de fibrose, com níveis elevados de TGF-β e atividade Treg aumentada (p. 61). Os diagnósticos diferenciais de RSC, que incluem massas tumorais e síndromes de dor facial, como a enxaqueca, a cefaleia de tensão, a midfacial segment pain, a nevralgia do trigémio e a dor neuropática, são exaustivamente explorados em capítulo próprio (p. 95-106).

Rinosinusite crónica sem pólipos nasais (RSCsPN)

Na Figura 2 é apresentado o protocolo de atuação da RSC nos cuidados de saúde primários (secção – endoscopia não disponível) (p. 215) e por especialista ORL (secção – endoscopia disponível) (p. 216). O Quadro 3 mostra a evidência e as recomendações para o tratamento da RSCsPN no adulto antes e após cirurgia aos seios perinasais (SPN) (p. 214) e para a idade pediátrica (p. 220).

Ressalta-se a nova recomendação para, em crianças pequenas, ponderar a realização de adenoidectomia antes da cirurgia aos SPN (p. 219). Esta recomendação surge da dificuldade no diagnóstico diferencial entre a RSC e a hipertrofia das adenóides/adenoidite (p. 132, 133), do facto de as crianças com rinosinusite terem 88-99% da superfície da mucosa adenóide coberta com biofilme (p. 134) e da melhoria da RSC em 50% das crianças a quem é realizada adenoidectomia (p. 198). Nos doentes com RSC devem ser inquiridos sintomas de alergia e, se positivos, confirmada a sensibilização alérgica (p. 216). Outros factores associados que

FIGURA 2
Protocolo de atuação na RSC (cuidados de saúde primários) e RSCsPN



RSC: Rinosinusite crónica. TC SPN: Tomografia computadorizada dos seios perinasais. VAS: Escala analógica visual

deverão ser tidos em consideração incluem patologia da via aérea inferior (p. 115, p. 135), imunodeficiência primária e secundária (p. 58 e 136), bem como discinesia ciliar primária e fibrose cística nas crianças (p. 136).

Relativamente ao tratamento da RSCsPN, salienta-se a nova recomendação de utilização de doses anti-inflamatórias de macrólidos em tratamentos de longo curso (igual ou superior a 12 semanas) em doentes sem elevação da IgE. Esta recomendação advém da análise de 2 estudos aleatorizados e controlados com placebo, em que um avaliou a eficácia do tratamento com roxitromicina 150mg 1id 12 semanas e outro com azitromicina 500mg 1id 12 semanas. No primeiro, foi observada uma melhoria significativa, mais evidente nos doentes com IgE normal (93%). No segundo estudo não foi encontrado efeito significativo, mas incluiu doentes com e sem pólipos nasais e com uma gravidade superior, pelo que existe a possibilidade de ter incluído um maior número de doentes com IgE aumentada (p. 149, 150).

Salienta-se ainda a ausência de referência ao tratamento com antileucotrienos na RSCsPN. No EPOS 2007 é descrito um estudo em que a adição de antileucotrienos ao tratamento com corticoide nasal em doentes com e sem polipose nasal demonstrou benefício clínico.

No entanto, este grupo farmacológico tinha nível de evidência III, grau de recomendação C, não sendo considerado relevante no tratamento da RSCsPN e apontando a necessidade de mais estudos controlados para avaliação da sua eficácia na RSC.

Quanto ao tratamento cirúrgico da RSC, é descrito que a cirurgia endoscópica dos SPN mostrou-se superior a procedimentos convencionais, incluindo polipectomia, *Caldwell-Luc*, antrostomia inferior e irrigação nasal, mas sem superioridade comprovada relativamente à esfenotomoidectomia convencional. Especificamente relativamente à RSCsPN, a cirurgia endoscópica é uma opção eficaz e segura nos doentes com falha do tratamento médico. Quanto à extensão do procedimento, as recomendações propõem que seja adequada à extensão da doença (p. 154-157).

QUADRO 3

Tratamento da RSCsPN

Tratamento	Evidên.	Recomend.	Relevância
Adultos			
Corticóide tópico	Ia	A	Sim
Irrigação salina	Ia	A	Sim
Lisados bacterianos (OM-85 BV)	Ib	A	Incerta
Antibióticos orais <4 semanas	II	B	Nas exacerbações
Antibióticos orais ≥12 semanas	Ib	C	Sim, especialmente se IgE não elevada
Corticóide oral	IV	C	Incerta
Mucolítico	III	C	Não
Inibidores da bomba de prótons	III	D	Não
Descongestionante oral / tópico	Sem dados	D	Não
Evicção alérgica em doentes alérgicos	IV	D	Sim
Adição de antihistamínico em doentes alérgicos	Sem dados	D	Não
Formulações herbais	Sem dados	D	Não
Imunoterapia	Sem dados	D	Não
Probióticos	Ib(-)	A(-)	Não
Antimicóticos tópicos	Ib(-)	A(-)	Não
Antimicóticos sistêmicos	Sem dados	A(-)	Não
Antibióticos tópicos	Ib(-)	A(-)	Não
Pós-operatório			
Corticóide tópico	Ia	A	Sim
Irrigação salina	Ia	A	Sim
Irrigação salina com xylitol	Ib	A	Sim
Irrigação salina com hipoclorito de sódio	IIb	B	Sim
Irrigação salina com champô pediátrico	III	C	Não
Antibióticos orais <4 semanas	II	B	Nas exacerbações
Antibióticos orais ≥12 semanas	Ib	C	Sim, especialmente se IgE não elevada
Corticóide oral	IV	C	Incerta
Antibióticos tópicos	Ib(-)	A(-)	Não
Crianças			
Irrigação salina	Ia	A	Sim
Tratamento do refluxo gastro-esofágico	III	C	Não
Corticóide tópico	IV	D	Sim
Antibióticos orais ≥12 semanas	Sem dados	D	Incerta
Antibióticos orais <4 semanas	Ib(-)	A(-)	Não
Antibióticos e.v.	III(-)	C(-)	Incerta

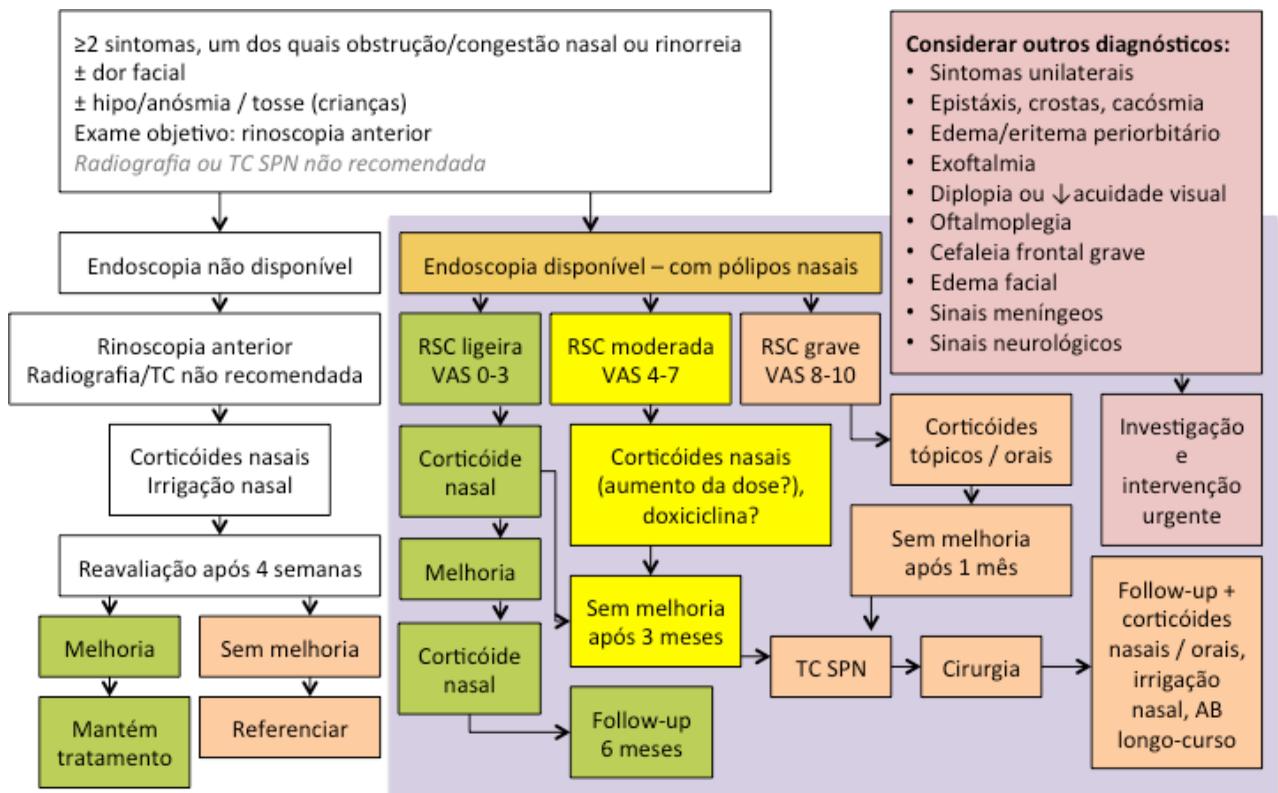
Evidên.: Categoria de evidência. Recomen.: Força da recomendação. Ib(-): estudo 1b com resultados negativos. A(-): recomendação A para a não utilização. III(-): estudo III com resultados negativos. C(-): recomendação C para a não utilização.

Rinossinusite crónica com pólipos nasais (RSCcPN)

Na Figura 3 é apresentado o protocolo de atuação na RSC nos cuidados de saúde primários (secção – endoscopia não disponível) (p. 215) e por especialista ORL (secção – endoscopia disponível) (p. 218). O Quadro 4 (p. 217) mostra as evidências e recomendações para o tratamento da RSCcPN no adulto antes e após cirurgia aos SPN. Nos adultos com RSCcPN devem ser inquiridos sintomas da via aérea inferior e de hipersensibilidade

ao ácido acetilsalicílico e outros AINE: 50% dos doentes com RSC têm asma, 7% dos doentes com asma têm pólipos nasais (p. 116) e 60-70% dos asmáticos com hipersensibilidade ao ácido acetilsalicílico têm pólipos nasais (p. 124). A tríade composta por RSCcPN, asma e hipersensibilidade ao ácido acetilsalicílico é designada por doença respiratória exacerbada pela aspirina e caracteriza-se por doença mais grave e necessidade de maior número de cirurgias (p. 124).

FIGURA 3
Protocolo de atuação na RSC (cuidados de saúde primários) e RSCcPN



RSC: Rinossinusite crónica. TC SPN: Tomografia computadorizada dos seios perinasais. VAS: Escala analógica visual

Nas crianças com RSCcPN é mandatória a investigação de fibrose cística, já que esta é um das poucas causas de polipose nasal em idade pediátrica (p. 136). Dado que a abordagem diagnóstica e a terapêutica desta patologia são muito específicas, não são apresentados o algoritmo nem as recomendações de tratamento para a RSCcPN na criança.

No que se refere ao tratamento médico da RSCcPN surgem várias novidades relativamente ao documento anterior, como o tratamento com doxiciclina e com anticorpo monoclonal anti-interleucina⁵ (IL-5). Num estudo com doxiciclina (100mg exceto no primeiro dia com 200mg) durante 20 dias, em comparação com placebo, foi observada diminuição do tamanho dos pólipos, da rinorreia posterior e de marcadores

pró-inflamatórios (p. 180), pelo que surge agora a recomendação A para um curso curto de antibioterapia oral com este fármaco. Dois estudos aleatorizados e controlados com placebo demonstraram eficácia do tratamento com anti IL-5 (mepolizumab ou reslizumab) na redução do tamanho dos pólipos nasais, para já não comercializados no mercado português. No entanto, como estes estudos foram realizados em doentes graves, com múltiplas cirurgias prévias, não é possível recomendar a sua utilização pré-operatoriamente (p.182).

Quanto ao tratamento com antileucotrienos, embora a recomendação seja para a não utilização, são descritos vários estudos em que este fármaco se mostrou significativamente mais eficaz que o placebo e com

QUADRO 4

Tratamento da RSCcPN no adulto

Tratamento	Evidên.	Recomend.	Relevância
Corticóide tópico	Ia	A	Sim
Corticóide oral	Ia	A	Sim
Antibióticos orais <4 semanas	Ib e 1b(-)	C	Sim, com efeito pequeno
Antibióticos orais ≥12 semanas	III	C	Sim, especialmente se IgE não elevada
Capsaicína	II	C	Não
Inibidores da bomba de protões	II	C	Não
Desensibilização à aspirina	II	C	Incerta
Furosemida	III	D	Não
Imunossupressores	IV	D	Não
Irrigação salina	Ib	D	Sim, para alívio sintomático
Antibióticos tópicos	sem dados	D	Não
Anti-IL5	sem dados	D	Incerta
Formulações herbais	sem dados	D	Não
Descongestionante oral / tópico	sem dados	D	Não
Mucolítico	sem dados	D	Não
Adição de antihistamínico em doentes alérgicos	sem dados	D	Não
Antimicóticos tópicos	Ia(-)	A(-)	Não
Antimicóticos sistémicos	Ib(-)	A(-)	Não
Antileucotrienos	Ib(-)	A(-)	Não
Anti-IgE	Ib(-)	A(-)	Não
Pós-operatório			
Corticóide tópico	Ia	A	Sim
Corticóide oral	Ia	A	Sim
Antibióticos orais <4 semanas	Ib	A	Sim, efeito pequeno
anti-IL5	Ib	A	Sim
Antibióticos orais ≥12 semanas	Ib	C	Sim, especialmente se IgE não elevada
Adição de antihistamínico em doentes alérgicos	Sem dados	D	Não
Furosemida	III	D	Não
Irrigação salina	Sem dados	D	Incerta
Antileucotrienos	Ib(-)	A(-)	Não
Anti-IgE	Ib(-)	C	Incerta

Evidên.: Categoria de evidência. Recomen.: Força da recomendação. Ia(-): estudo 1a com resultados negativos. Ib(-): estudo 1b com resultados negativos. A(-): recomendação A para a não utilização

benefício quando adicionado ao corticoide nasal, sendo a sua eficácia mais significativa em doentes com rinite alérgica concomitante (p. 185, 186). É ainda referido que o tratamento com antileucotrienos pode ser eficaz em doentes com doença respiratória exacerbada pela aspirina, embora sem maior eficácia do que nos doentes que toleram o ácido acetilsalicílico (p.127).

O tratamento cirúrgico na RSCcPN tem demonstrado uma melhoria dos sintomas mais significativa que na RSCsPN. Quanto à extensão do procedimento, foi observado que a etmoidectomia radical (nasalização) tem menor taxa de recorrência e maior benefício funcional do que a etmoidectomia funcional, que existe benefício na realização de antróstomia alargada em doentes com RSC maxilar recalcitrante e, que o procedimento de Lothrop endoscópico modificado é uma muito boa opção em caso de persistência de RS frontal após sinusotomia frontal (p. 188, 189).

No EPOS 2012 foram ainda criados capítulos que descrevem patologias com metodologias diagnósticas específicas e/ou tratamentos diferentes dos previamente abordados, como é o caso da fibrose cística (p. 117), da rinosinusite fúngica alérgica (p. 130), das imunodeficiências (p. 128) e da doença respiratória exacerbada pela aspirina (p. 93, 124 e 187). Em relação a esta última, salienta-se a importância de testar AINE alternativos e a possibilidade de realização de protocolos de dessensibilização ao ácido acetilsalicílico por especialistas em Imunoalergologia.

São também pela primeira vez apresentadas e caracterizadas as raras complicações que podem advir da RSC, como o mucocelo, a osteíte, a erosão e a expansão óssea, a formação de osso metaplásico e a neuropatia ótica (p. 111-115).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O EPOS 2012 é um documento extenso, de revisão da literatura atualizada e que pretende também ter esquemas de atuação baseados na mais recente evidência científica. Da sua leitura e da comparação com o anterior documento de 2007 foram encontradas várias alterações e novidades com potencial implicação na prática clínica, de que se destacam as seguintes:

- A inclusão da tosse como critério de diagnóstico de rinosinusite nas crianças.
- A classificação da RSA em viral, pós-viral e bacteriana, com sugestão de critérios para o diagnóstico de uma etiologia bacteriana.
- A indicação, com recomendação grau A, para a irrigação nasal salina e a utilização de AINE/paracetamol na RSA.
- A sugestão de critérios de controlo de RSC e a definição de RSC de difícil tratamento.
- A introdução de capítulos específicos e com tratamento diferencial para complicações da RSC, doença respiratória exacerbada pela aspirina, fibrose cística, rinosinusite fúngica alérgica e imunodeficiências.
- O ênfase dado à hipertrofia das adenóides/adenoidite

enquanto diagnóstico diferencial e fator de agravamento da RSC na criança pequena, sendo a adenoidectomia o primeiro procedimento cirúrgico indicado nesta faixa etária.

- A observação de que a eficácia do tratamento de longa duração com macrólido é condicionada pelo nível de IgE total.

- O potencial da doxiciclina e do anticorpo anti-IL5 no tratamento da RSC com polipose nasal.

No entanto, deve ser realçado que serão necessários estudos futuros para validar as ferramentas diagnósticas propostas, confirmar a eficácia de determinadas abordagens terapêuticas e cirúrgicas e definir critérios que possam prever a resposta à terapêutica.

Referências bibliográficas:

1. European Academy of Allergology and Clinical Immunology. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps. *Rhinol Suppl.* 2005;(18):1-87.
2. Fokkens W, Lund V, Mullol J, et al. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2007. *Rhinol Suppl.* 2007;(20):1-136.
3. Fokkens WJ, Lund VJ, Mullol J, Bachert C, et al. European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2012. *Rhinol Suppl.* 2012;(23):1-298.
4. Lindbaek M, Hjortdahl P, Johnsen UL. Use of symptoms, signs, and blood tests to diagnose acute sinus infections in primary care: comparison with computed tomography. *Fam Med.* 1996;28(3):183-8.
5. Hastan D, Fokkens WJ, Bachert C, Newson RB, et al. Chronic rhinosinusitis in Europe – an underestimated disease. A GA²LEN study. *Allergy.* 2011;66(9):1216-23.
6. Bezerra TF, Piccirillo JF, Fornazieri MA, de M Pilan RR, et al. Cross-Cultural Adaptation and Validation of SNOT-20 in Portuguese. *Int J Otolaryngol.* 2011;306529
7. Kosugi EM, Chen VG, Fonseca VM, Cursino MM, et al. Translation, cross-cultural adaptation and validation of SinoNasal Outcome Test (SNOT): 22 to Brazilian Portuguese. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011;77(5):663-9.

Otosífilis: Um diagnóstico raro em Otorrinolaringologia

Otosyphilis: A rare diagnosis in Otorhinolaryngology

Tavares S. • Rodrigues H. • Silva I. • André C. • Proença V. • Antunes L.

RESUMO

A incidência de sífilis adquirida tem aumentado nos últimos anos. A otossífilis pode surgir em qualquer fase da infecção por *Treponema pallidum* e manifesta-se habitualmente por hipoacusia, acúfenos, vertigem e desequilíbrio. O diagnóstico resulta da combinação das manifestações clínicas, com a evidência serológica de sífilis e a exclusão de outras causas de hipoacusia neurosensorial.

Apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, de 27 anos, com hipoacusia e acúfenos bilaterais, progressivos, com 3 meses de evolução, a que se associou paralisia facial periférica esquerda com 3 dias de evolução. Após investigação etiológica confirmou-se sífilis (RPR = 64 dil. e TPHA = 1/1280) e excluíram-se outras causas, diagnosticando-se otossífilis com paralisia facial periférica. O doente foi medicado com penicilina G e prednisolona, ambas por via endovenosa, com remissão da sintomatologia.

A sífilis continua a ser uma doença prevalente. Perante um doente com manifestações cocleovestibulares inexplicáveis deve ser averiguada a hipótese diagnóstica de otossífilis.

Palavras-chave: otossífilis, sífilis, hipoacusia neurosensorial, paralisia facial periférica, neurosífilis

ABSTRACT

*The incidence of acquired syphilis has increased during the last years. Otosyphilis can appear at any stage of the infection with *Treponema pallidum*. Hypoacusia, tinnitus, vertigo and disequilibrium are major symptoms. The diagnosis results from a combination of clinical manifestations with serologic evidence of syphilis and exclusion of other causes for neurosensorial hypoacusia.*

We present a clinical case of a 27 year-old male patient, with a 3 months longstanding bilateral and progressive hypoacusia and tinnitus and 3 days facial palsy. The etiological investigation confirmed the presence of syphilis (RPR = 64 dil. and TPHA = 1/1280) and exclusion of other causes; the diagnosis of otosyphilis and facial palsy was established. The patient was treated with intravenous penicillin G and prednisolone which resulted in remission of the symptoms. Syphilis continues to be a prevalent disease. When facing a patient with unexplained cochleovestibular manifestations otosyphilis should be considered as a possible diagnosis.

Keywords: otosyphilis, syphilis, neurosensorial hypoacusia, peripheral facial palsy, neurosyphilis

INTRODUÇÃO

A incidência de sífilis adquirida tem vindo a aumentar nos últimos anos, com uma taxa mundial de 12 milhões de casos por ano. Este aumento é especialmente evidente em homens que têm relações homossexuais, tornando-se responsáveis por cerca de 64% dos casos de infecção adquirida em 2006.¹

A sífilis é causada pelo *Treponema pallidum*. A forma mais frequente de transmissão é por via sexual, existindo, contudo, outras formas de transmissão. A maioria dos casos ocorre na população sexualmente activa: dos 15 aos 30 anos nas mulheres e, dos 15 aos 54 anos nos homens. Classicamente, a doença progride ao longo de várias fases, sendo o grau de infecciosidade muito mais elevado nas fases mais precoces da doença. O período de incubação dura cerca de 3 semanas. A sífilis primária corresponde ao aparecimento de uma lesão cutânea ou da mucosa, o cancro duro indolor, associada a linfadenomegalia regional indolor. Esta lesão acaba por passar despercebida muitas vezes e pode permanecer durante cerca de 3 a 6 semanas, em média. A sífilis secundária caracteriza-se por uma

Sara Tavares

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Hugo Rodrigues

Interno do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Inês Silva

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Carla André

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Vítor Proença

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Luís Antunes

Director do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Correspondência:

Sara Calado Vasconcelos Tavares
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Garcia de Orta
Av. Torrado da Silva
2801-951 Almada

disseminação sistémica da bactéria, com aparecimento de exantema maculo-papular, febre, cefaleias, mau estar geral, anorexia e linfadenomegalias. Seguidamente, a doença pode entrar numa fase latente (precoce ou tardia) de infecção subclínica, detectável apenas por testes serológicos. Esta fase pode durar desde 6 meses a vários anos. A última fase da doença e que ocorre em cerca de um terço dos doentes não tratados, é a fase terciária ou tardia, caracterizada por doença progressiva e destrutiva que envolve a aorta ascendente ou o sistema nervoso central (SNC), incluindo alterações oftalmológicas e/ou otológicas e, pelo aparecimento de lesões granulomatosas, as “gomas”, que podem atingir qualquer órgão. Esta fase ocorre entre 5 a 30, ou mais anos, após a primoinfecção. Cerca de dois terços dos doentes não tratados acabam por controlar a sua infecção e não progridem para a fase terciária. Em 40% dos casos, o SNC é invadido durante a fase inicial de disseminação da doença, o que leva a que possam ocorrer manifestações neurológicas em qualquer uma das fases da sífilis. Os pares cranianos mais frequentemente envolvidos são o VII e o VIII (40%) e com manifestação habitual de perda gradual da expressão facial, hipoacusia e acufenos. Seguidamente, os II, III e IV pares cranianos são os mais atingidos (25%).¹

A otossífilis é considerada uma variante distinta da neurosífilis mas, na prática, pode surgir em qualquer uma das fases da sífilis, incluindo a sífilis congénita.¹ A prevalência de otossífilis nos doentes seguidos em Otorrinolaringologia é de 570 a 653 por 100.000, o que corresponde aproximadamente a uma prevalência 25 vezes superior àquela presente na população em geral.² Num estudo realizado a uma população de 181 doentes com hipoacusia neurosensorial de causa desconhecida, foi diagnosticada otossífilis em 4,9% dos casos.³ Na prática, não é exequível o diagnóstico definitivo de otossífilis por testes serológicos da endolinfa/perilíngua ou por exames histológicos do osso temporal. O diagnóstico de otossífilis é estabelecido pela associação de manifestações clínicas, evidência serológica de sífilis e exclusão de outras causas de perda auditiva neurosensorial.^{1,4} Os sintomas mais frequentemente presentes na otossífilis são: a perda auditiva progressiva unilateral ou bilateral de ligeira a moderada, acufenos, vertigem e desequilíbrio.^{1,3} A otossífilis congénita é habitualmente bilateral e mais grave.

A sífilis é diagnosticada, preferencialmente, por métodos indirectos e, dentro destes, por testes serológicos. Os testes serológicos estão por sua vez divididos em testes não treponémicos (detectam anticorpos IgM e IgG contra antígenos lipídicos) e treponémicos (detectam anticorpos contra antígenos específicos do *Treponema*). Os testes não-treponémicos (por exemplo o VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*) e o RPR (*rapid plasma reagin*) são úteis no diagnóstico da infecção e os testes treponémicos (por exemplo o TPHA (*treponema pallidum haemagglutination*) podem ser

usados para a confirmação do diagnóstico. Os testes não treponémicos podem ser posteriormente utilizados para a verificação da eficácia da terapêutica (após 1 ano na sífilis primária e 2 anos na sífilis secundária); contrariamente, os testes treponémicos, permanecem positivos após a terapêutica em cerca de 90% dos casos. Na grande maioria dos casos de otossífilis, os parâmetros do líquido cefalo-raquidiano (LCR) são normais, o que muitas vezes causa um dilema para o diagnóstico.^{1,3} Os testes treponémicos no LCR são positivos em 7% dos doentes com hipoacusia neurosensorial sem outra causa conhecida e em 7% dos doentes com disfunção cocleovestibular.¹ Qualquer doente com perda auditiva neurosensorial inexplicável e alterações vestibulares que tenha um teste treponémico positivo deverá ser tratado para uma possível otossífilis.¹

CASO CLÍNICO

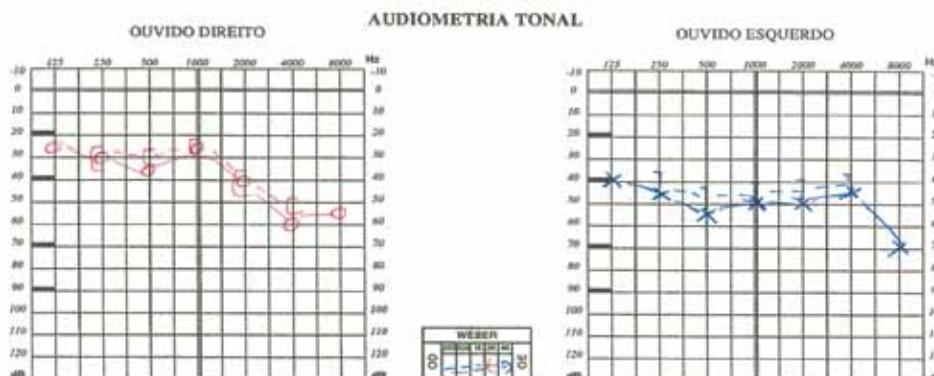
Um doente do sexo masculino, de 27 anos, raça caucasiana, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) de Otorrinolaringologia do nosso hospital, referindo hipoacusia bilateral, mais evidente à esquerda e acufenos contínuos, persistentes e bilaterais, com 3 meses de evolução e agravamento progressivo, a que se associou paralisia facial periférica esquerda com 3 dias de evolução.

Referia ainda, epistaxes frequentes e autolimitadas, com formação de crostas abundantes nas áreas de *Little*, bilateralmente, com 7 meses de evolução, altura em que teria iniciado medicação tópica com mometasona. Apresentava ainda um quadro clínico, desde há cerca de 3 meses, de dor e outros sinais inflamatórios do joelho que corresponderia a uma lesão lítica da porção externa da rótula esquerda, seguida recentemente em consulta de Ortopedia. Para esta gonalgia o doente teria sido medicado sucessivamente com diclofenac, ibuprofeno e metamizol, com pouco controlo da dor mas controlo dos restantes sinais inflamatórios.

Como antecedentes pessoais o doente referia ter asma e rinite alérgica com obstrução nasal crónica, medicado com mometasona tópica diariamente e salbutamol e beclometasona tópicos, nos períodos de agudização da doença. Tratava-se de um doente com actividade desportiva intensa, sendo praticante de bicicleta de todo o terreno (BTT) e escalada, negando hábitos tabágicos, alcoólicos ou toxicofílicos, alergias medicamentosas ou alimentares. Sob o ponto de vista de dados epidemiológicos, tratava-se de um doente homossexual, com múltiplos parceiros nos últimos meses e mantendo relações sexuais desprotegidas.

Ao exame objectivo observava-se uma paralisia facial periférica esquerda moderada (envolvimento dos três andares da face, sem capacidade de mobilização da região frontal esquerda, com encerramento incompleto do olho esquerdo, apagamento do sulco nasogeniano esquerdo e ligeiro desvio da comissura labial para a direita) com teste de *Shirman* demonstrando normal

FIGURA 1
Audiograma tonal efetuado na admissão



produção de lágrimas. Tanto na otoscopia, como no exame vestibular e restante exame objectivo não se evidenciaram alterações relevantes. Foram realizados, no SU, um audiograma tonal que demonstrou hipoacusia neurosensorial ligeira a moderada bilateral, mais acentuada à esquerda (Figura 1) e um timpanograma com uma curva do tipo A bilateral. Analiticamente apresentava um hemograma normal, sem parâmetros inflamatórios aumentados, sem alterações da função renal, hepática ou outras alterações. No início da investigação diagnóstica o doente foi medicado empiricamente com aciclovir e prednisolona. Com um quadro clínico com envolvimento do VII e do VIII par, não se poderia deixar de excluir uma lesão ocupando espaço no ângulo ponto-cerebeloso, pelo que foi realizada uma ressonância magnética cerebral que apenas evidenciou pequeno reforço de sinal linear, após gadolínio, na região superior do fundo do canal auditivo interno esquerdo, compatível com envolvimento inflamatório do nervo facial esquerdo. Foi realizado estudo serológico para vários agentes onde se identificou a infecção por sífilis, com RPR de 64 diluições e TPHA de 1/1280. O restante estudo serológico veio a verificar-se negativo para o vírus herpes 1 e 2, vírus Epstein-Barr, vírus da hepatite B e C, vírus herpes simplex 1 e

2, *Brucella* spp. e *Borrelia burgdorferi*. Relativamente ao LCR, o exame citoquímico não revelou alterações e o VDRL e TPHA foram negativos. Do ponto de vista do estudo imunológico encontravam-se dentro dos limites normais as imunoglobulinas, as cadeias leves kappa e lambda, a electroforese das proteínas no soro, o factor reumatóide, os ANA (antinuclear antibodies), os anticorpos anti-DNA e a enzima conversora da angiotensina (ECA). Dadas as manifestações clínicas apresentadas, a evidência serológica de sífilis e, tendo-se excluído outras causas de hipoacusia neurosensorial, foi diagnosticada otossifilis com paralisia facial periférica e medicado com penicilina G 24MIU/dia EV (15 dias) e prednisolona 60mg/dia EV.¹ Foi excluído o envolvimento de outros órgãos alvo (fundoscopia, eletrocardiograma, Ecocardiograma e eletroencefalograma). A lesão lítica da rótula foi considerada um condroblastoma, sem relação aparente com a doença de base, pelo que ficou agendada uma patelectomia parcial. Ao longo do internamento e com a terapêutica que foi instituída, houve recuperação progressiva da acuidade auditiva (Figura 2), objectivavel em audiogramas seriados, diminuição dos acufenos, bem como, recuperação da mímica facial.

FIGURA 2
Audiograma tonal realizado aos 21 dias



DISCUSSÃO

A sífilis continua a ser uma doença prevalente na nossa sociedade, especialmente na população sexualmente activa. O diagnóstico de otossífilis pode ser difícil de realizar se não houver, por parte do médico, um grande índice de suspeição clínica e, principalmente, se não for realizada a orientação diagnóstica correcta, com pedidos dos meios complementares de diagnóstico adequados. Desta forma, perante um doente com manifestações clínicas de envolvimento do VIII par craniano (sintomas cocleovestibulares) acompanhadas ou não de envolvimento de outros pares cranianos, ou de outras manifestações neurológicas, deverá ser sempre tido em conta a hipótese diagnóstica de infecção por sífilis e, mais concretamente, a presença de otossífilis. Deverá ser realizado o estudo etiológico não descurando uma boa história clínica, incluindo contexto epidemiológico, exame objectivo, a investigação serológica abrangente de vários agentes e a investigação imunológica e imagiológica, de forma a serem excluídas outras causas. No caso clínico apresentado, para além do contexto epidemiológico do doente, as manifestações clínicas eram sugestivas de otossífilis que depois veio a ser confirmada pelo estudo etiológico realizado. Por a sífilis ser uma doença transversal a várias especialidades e por potencialmente atingir vários órgãos alvo, impõe uma abordagem multidisciplinar do doente e troca de opiniões clínicas entre vários especialistas.

Nos casos de otossífilis descritos na literatura a grande maioria não apresenta alterações no exame do LCR,^{3,1,5} pelo que não podemos depender deste resultado para excluir o diagnóstico. Uma vez confirmado serologicamente o diagnóstico de sífilis e excluídas outras causas, independentemente do resultado laboratorial do LCR, o doente deverá iniciar terapêutica para otossífilis. Como referido anteriormente, a invasão do SNC por *T. pallidum* e, conseqüentemente, a otossífilis pode ocorrer em qualquer fase da doença. Existem várias orientações terapêuticas conforme a fase da doença. No entanto, nos casos de otossífilis é recomendada terapêutica com prednisolona de 30 a 60mg diários ou em dias alternados (durante pelo menos 7 a 8 dias) e penicilina G EV, de 12 a 24MU durante 8 a 10 dias.¹

Num estudo realizado, em que se estudaram 85 casos de otossífilis, o prognóstico para a hipoacusia foi mau, tendo havido melhoria da acuidade auditiva em apenas 7% dos casos e estabilização em 92% dos casos, num prazo de 3 meses após a terapêutica.³ Em relação aos acufenos, um trabalho realizado com uma amostragem relativamente pequena, de 18 doentes, demonstrou a sua remissão em 85% dos casos.⁴ No caso apresentado constatou-se uma boa resposta à terapêutica com regressão da sintomatologia ao fim de 21 dias; o que nos parece indicativo de cura e de um prognóstico favorável. Todos os doentes com diagnósticos de sífilis secundária, ou sífilis com mais de 1 ano de evolução, devem repetir

o teste não-treponémico após 24 meses do tratamento e, os doentes com sífilis tardia, devem repetir o teste ao fim de 5 anos.

Não nos podemos esquecer ainda que o clínico tem um papel fundamental na prevenção da infecção pelo que deve tentar procurar os contactos do doente e estes devem ser tratados empiricamente para sífilis.

Referências bibliográficas:

1. Mandell G, Bennett J and Dolin R. Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases. 7th Edition. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2009.
2. Abuzeid W, Ruckenstein M. Spirochetes in otology: Are we testing for the right pathogens. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138:107-109.
3. Yimtae K, Srirompotong S, Lertsukprasert K. Otosyphilis: A review of 85 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;136:67-71.
4. Gleich L, Linstrom C, Kimmelman C. Otosyphilis: A diagnostic and therapeutic dilemma. *Laryngoscope* 1992; 102: 1255-1259.
5. Flint P, et al. In: Cummings CW (Ed.) *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 5th Edition. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2010; Chapter 165.

Reparação da perfuração septal: Estratégia cirúrgica

Repair of the nasal septum perforation: Surgical strategy

Teresa Oliveira Matos • Pedro Ângelo • João Subtil • Paulo Borges Dinis

RESUMO

A perfuração septal é um defeito anatómico do septo nasal em que existe uma solução de continuidade por completa ausência de cartilagem e/ou osso e do seu revestimento mucopericôndrio/mucoperiósteo suprajacente simultaneamente nas suas duas faces. Uma das causas mais frequentes é a iatrogénica, como complicação de uma cirurgia ao septo nasal e, a sintomatologia associada está em grande parte dependente da sua localização e das dimensões, com uma percentagem importante de casos assintomáticos.

Estão descritas na literatura mais de 40 variações técnicas para a reconstrução cirúrgica da integridade do septo nasal, com uma grande variabilidade de sucesso reportado (40-95%), o que reflete a ausência de consenso em relação a estes procedimentos.

Os autores discutem as vantagens da utilização de retalhos compostos locais, sob controlo endoscópico endonasal, no encerramento de perfurações septais sintomáticas, ilustrando a sua argumentação com dois casos clínicos.

Palavras-chave: Perfuração Septal; Retalhos de Rotação; Endoscopia Nasal.

ABSTRACT

A nasal septum perforation is an abnormal communication between the right and left nasal cavities resulting from a complete loss of septal cartilage and/or bone and its overlying mucoperichondrium/mucoperiosteum on both septal sides. Prior septal surgery is, perhaps, the most common etiology in the Western World and, depending on its size and location, the absence of symptoms is frequent.

More than 40 conflicting techniques are described in the literature for its surgical repair, with success rates from 40 to 95%.

We discuss the advantages of using local composite grafts, with cartilage grafts and mucosal rotation flaps, under endoscopic visualization, for the closure of symptomatic septal perforations larger than 2cm.

Keywords: Septum Perforation; Local Mucosal Grafts; Nasal Endoscopy.

INTRODUÇÃO

O septo nasal é, em mais do que um sentido, uma estrutura central na fisiologia nasal. A sua ausência, mesmo que parcial, pode originar alterações funcionais (obstrução nasal, rinite, hemorragias, formação de crostas) e/ou cosméticas, por falta de suporte da pirâmide nasal¹.

Por definição, perfuração septal corresponde à comunicação entre as duas cavidades nasais resultado da necrose da cartilagem e/ou tecido ósseo e do seu mucopericôndrio/mucoperiósteo suprajacente^{2,3}.

Desconhece-se a sua prevalência exacta, pois estima-se que pelo menos dois terços das perfurações sejam assintomáticas ou só minimamente sintomáticas e, como tal, muitas permanecem não diagnosticadas. Oberg *et al.*, calcularam que cerca de 0,9% da população escandinava estaria afectada⁴, valor que certamente pode ser extrapolado com segurança para outras áreas geográficas no Mundo Ocidental⁵.

Como o mucopericôndrio septal nutre e reveste bilateralmente uma cartilagem relativamente avascular, qualquer agressão química ou física do mesmo pode originar uma necrose, por isquémia, da cartilagem septal, sendo o risco máximo quando ocorre uma disrupção do fluxo sanguíneo em ambos os lados da mucosa septal e ao mesmo nível, como por exemplo com a cauterização septal simétrica em ambas as fossas nasais ou após uma septoplastia².

A localização e o tamanho da perfuração são os principais fatores determinantes da sintomatologia: quanto maior e mais anteriormente localizada maior a probabilidade de provocar

Teresa Oliveira Matos

Interna de Formação Específica do Serviço de ORL II do CHLN, Hospital Pulido Valente, Lisboa

Pedro Ângelo

Interno de Formação Específica do Serviço de ORL II do CHLN, Hospital Pulido Valente, Lisboa

João Subtil

Assistente Hospitalar do Serviço de ORL II do CHLN, Hospital Pulido Valente, Lisboa

Paulo Borges Dinis

Assistente Graduado do Serviço de ORL II do CHLN, Hospital Pulido Valente, Lisboa

Correspondência:

Teresa Oliveira Matos
Hospital Pulido Valente,
Serviço de Otorrinolaringologia,
Alameda das Linhas de Torres, 117,
1769-001 Lisboa.
teresa.o.matos@gmail.com

Apresentado no 58º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Albufeira, 5 a 8 de Maio de 2011.

queixas⁶. As manifestações mais comuns são epistaxis (58%), formação de crostas (43%), obstrução nasal (39%), dor (17%) e respiração nasal sibilosa (10%), este último sintoma por regra associado a perfurações de menores dimensões⁶.

Em termos funcionais, quanto mais larga é uma perfuração maior também é a perturbação da circulação do fluxo do ar no interior das fossas nasais, resultando daqui um aumento da turbulência que, por sua vez, é também por si lesivo do epitélio respiratório nasal. Maior turbulência e desidratação condicionam uma hiperprodução de muco, na tentativa de humidificar a mucosa nasal, com resultante rinorreia. Este excesso de fluido irá, depois de seco, criar as crostas que, juntamente com o aumento de turbulência do fluxo aéreo, provocam obstrução nasal⁵. A procura de alívio para esta sensação de obstrução leva os doentes frequentemente a removerem as crostas produzidas, traumatizando a área, o que condiciona um ciclo vicioso de hemorragia, formação de novas crostas e alargamento da perfuração.

As perfurações mais largas podem adicionalmente destruir o suporte estrutural dos terços anterior e médio da pirâmide nasal, causando alterações cosméticas importantes como o nariz em sela ou a queda da ponta que, também eles, contribuem para o agravamento do compromisso do fluxo aéreo nasal⁶.

Diamantopoulos *et al*, referem que 92% das perfurações septais têm uma localização anterior, e só 8% se encontram numa posição posterior ou superior, o que as pode tornar difíceis de diagnosticar durante uma simples rinoscopia anterior⁷.

Um número significativo de artigos não menciona sequer a localização do defeito septal, fazendo apenas uma estimativa das suas dimensões. E, mesmo aqui, não existe consenso numa classificação do tamanho da perfuração, o que dificulta a comparação dos vários estudos. É, porém, geralmente considerada uma perfuração grande aquela que apresenta um defeito superior a 2 cm, enquanto que por sua vez os limites de tamanho de uma pequena perfuração podem variar entre 5 mm e 1 cm.⁸

O diagnóstico clínico obriga sempre a que se considere a sua etiologia. A maioria das perfurações ou são iatrogénicas (57%),⁹ ou traumáticas ou resultam do abuso recreativo de drogas inaladas⁵. Existem ainda outras causas menos frequentes, como neoplasias e doenças inflamatórias ou infecciosas crónicas (Tabela 1).¹⁰ Para um diagnóstico etiopatogénico definitivo pode ser necessário realizar, para além de uma história clínica detalhada, exames laboratoriais, de imagem ou efectuar uma biópsia para exame histológico dos bordos da perfuração.

Os doentes deverão ser questionados em relação a procedimentos cirúrgicos nasais prévios, como cauterização da mucosa, septoplastia ou cirurgia cosmética nasal, uma vez que estas são indubitavelmente as causas mais frequentes. Do ponto de vista da prevenção do aparecimento de uma perfuração septal como complicação cirúrgica eventual de uma cirurgia nasal, o cirurgião otorrinolaringologista deverá respeitar dois princípios críticos: 1. realizar uma meticulosa cirurgia conservadora, tendo sempre presente que a irrigação da cartilagem septal está dependente da mucosa suprajacente e que a lesão simultânea dessa mucosa (laceração, abrasão, avulsão) em áreas septais simétricas pode conduzir à necrose da cartilagem septal; 2. proceder ao encerramento imediato das perfurações septais iatrogénicas diagnosticadas ainda no decurso da cirurgia, pois a contracção tecidual pós-operatória durante a fase da cicatrização inevitavelmente conduz ao seu alargamento^{9,11}.

Uma avaliação laboratorial pode ajudar no diagnóstico das causas sistémicas de perfuração septal. O Síndrome de *Churg-Strauss* é identificado através da elevação da fracção perinuclear dos anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (p-ANCA) com eosinofilia periférica. Deverá suspeitar-se de granulomatose de Wegener quando se observa a elevação do nível de auto-anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos (c-ANCA), com aumento da velocidade de sedimentação e com factor reumatoide positivo. Na sarcoidose pode encontrar-se uma elevação da enzima conversora da angiotensina (ECA) e dos níveis de cálcio sérico¹⁰.

TABELA 1
Etiologia das Perfurações Septais

Causa Iatrogénica	Traumatismo Físico	Doença Autoimune	Inalantes	Neoplasia Maligna	Infecção
- Septoplastia - Rinoplastia - Intubação nasal - Sonda nasogástrica - Cauterização nasal	- Manipulação digital - Hematoma septal - Corpo estranho (pilha, etc) - Laceração mucosa	- Granulomatose de Wegener - Sarcoidose - Síndrome Churg-Strauss - Lupus Eritematoso Sistémico - Doença de Crohn	- Cocaína - Heroína - Inalador nasal: • Corticoide • Vasoconstrictor - Fósforo - Pó de vidro	- Linfoma - Carcinoma pavimento celular - Melanoma maligno	- Abscesso septal - Infecção fúngica invasiva - Sífilis - Tuberculose

A realização de uma tomografia computadorizada (TC) dos seios perinasais permite não só diagnosticar uma eventual doença naso-sinusal concomitante, presente em menos de 15% dos casos¹³, como ajudar a definir melhor a dimensão e localização da perfuração.

A perfuração do septo nasal associada à utilização de corticoides inalados merece uma palavra á parte. Em vários estudos analisados por Lanier *et al*.² admite-se que os esteroides tópicos, para além de um efeito vasoconstrictor local imediato "isquemiante", potenciam o efeito noradrenérgico

na vascularização nasal e reduzem a angiogênese. Em consequência haveria tendência para uma diminuição da densidade vascular capilar e da perfusão tecidual, o que favorecia a formação de uma perfuração septal. Todavia, após várias décadas e milhões de prescrições de esteroides tópicos nasais em todo o Mundo, a associação causal a perfuração septal não só é excepcional, como questionada por muitos. Pignatari *et al.*¹², refere mesmo que os corticoesteróides tópicos nasais, ao reduzirem a inflamação na mucosa nasal, facilitariam até o encerramento de perfurações septais prévias.

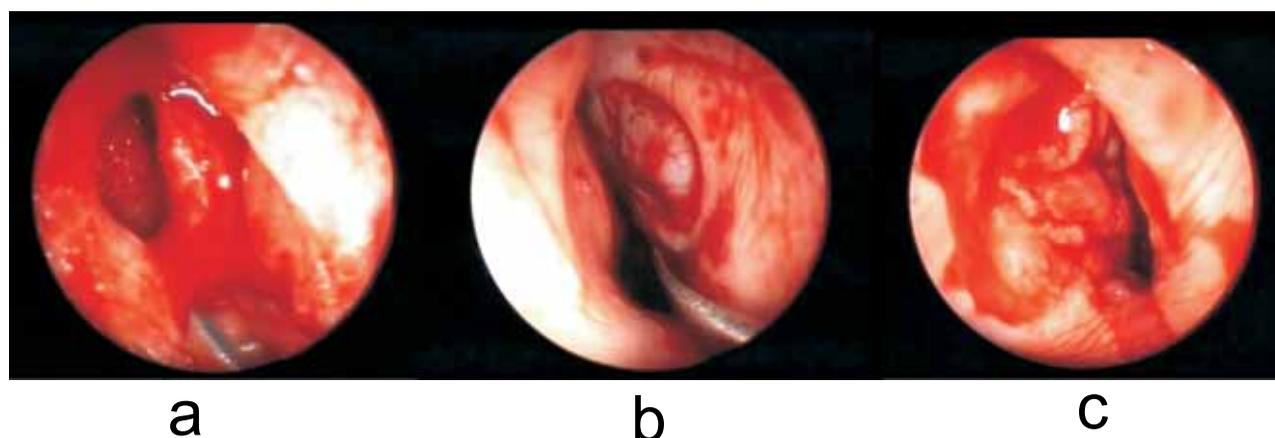
O verdadeiro desafio para o cirurgião ORL é diagnosticar as perfurações que requerem tratamento, e selecionar a modalidade terapêutica mais eficaz, incluindo cirurgia de encerramento.

Os autores defendem, ilustrando com dois casos clínicos, a vantagem da utilização de retalhos bilaterais vários, sob visualização endoscópica, na cirurgia do encerramento de perfurações septais anteriores sintomáticas.

FIGURA 1
Caso Clínico 1 - TC SPN Corte Axial



FIGURA 1
Caso Clínico 1 – a) através fossa nasal esquerda observa-se o retalho semicircular criado na mucosa abaixo da perfuração; b) visualização na fossa nasal direita do retalho cruzado de mucosa proveniente da região imediatamente abaixo da perfuração da face esquerda do septo nasal, já rebatido e fixado superiormente; c) enxerto livre de mucosa do corneto inferior já colocado e fixado por sutura, para encerramento da face esquerda da perfuração septal.



Caso Clínico 1

Mulher de 37 anos de idade que, após cirurgia nasal, que não sabe especificar, há 10 anos, mantém queixas de obstrução nasal crônica bilateral, com crostas nasais persistentes. Admite o abuso diário de vasoconstritores nasais. Clinicamente é encontrada uma larga perfuração septal anterior com cerca de 2,5cm de maior diâmetro. As imagens da TC (figura 1) mostram o referido defeito septal na sua porção mais anterior, cartilágnea.

Por se considerar que a perfuração septal contribuía significativamente para as queixas e que o seu encerramento possibilitaria uma melhoria clínica, a doente foi submetida a uma reconstrução cirúrgica do septo nasal por via endoscópica endonasal.

Para o encerramento do lado direito da perfuração septal foi utilizado um retalho de cruzamento (“*crossover flap*”)¹², criado após realização de uma incisão semicircular na mucosa da face esquerda do septo imediatamente abaixo da perfuração (figura 2.a)), pediculado ao próprio bordo da perfuração que foi mantido intato de forma a garantir a vascularização. O retalho foi em seguida rebatido para cima, para o lado direito do septo nasal através da perfuração e fixado superiormente (figura 2.b)).

No encerramento do lado esquerdo da perfuração utilizou-se um enxerto livre de mucosa do corneto inferior do mesmo lado, colhido na sua porção mais inferior e posterior, que foi suturado à mucosa circundante com fio absorvível 5-0 (figura 2.c)).

No final da cirurgia foi feito um “*stenting*” bilateral do septo, com duas placas de “*silastic*” fixadas por um ponto trans-septal, as quais foram removidas 2 semanas após a intervenção.

Quatro meses após a cirurgia observou-se um encerramento completo da perfuração, situação que se mantinha na última observação, decorrido já um ano após a cirurgia.

Caso Clínico 2

Mulher de 65 anos de idade, com antecedentes de traumatismo nasal há 14 anos, que desde então mantém queixas de obstrução nasal crónica bilateral com eliminação de crostas. Na rinoscopia anterior observou-se uma perfuração septal anterior com 1,5cm de diâmetro (figura 3). A TC, para além do defeito no septo cartilágneo, revela ausência de alterações inflamatórias crónicas naso-sinusais.

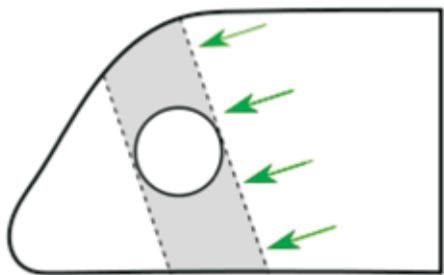
FIGURA 3

Caso Clínico 2 - Perfuração septal anterior com cerca de 1,5cm.

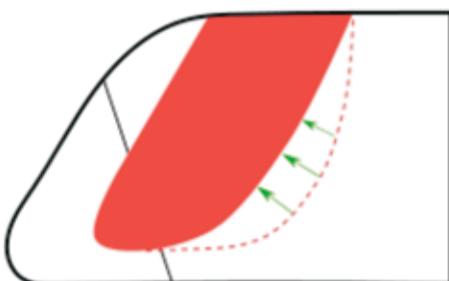


FIGURA 4

Caso Clínico 2 – a) transposição anterior da cartilagem septal cartilágnea posterior à perfuração (área sombreada é removida); b) criação de retalhos de deslizamento de mucosa, com inserção superior, assimétricos nas duas faces septais.



a



b

A não-resposta a tratamento médico conservador, motivou a decisão de se proceder ao encerramento cirúrgico da perfuração.

Utilizando uma vez mais a via endoscópica endonasal, procedeu-se ao encerramento da perfuração com o encerramento primeiro do defeito cartilágneo, por transposição anterior da cartilagem septal posterior ao defeito (figura 4.a)), a que se seguiu o encerramento do defeito na mucosa através da criação de retalhos locais de deslizamento de mucosa, de inserção superior e em ambas as faces septais (figura 4.b)).

Procedeu-se finalmente à sutura transfixiva das três camadas com fio absorvível 4-0.

Foi também efectuado o "stenting" septal, como anteriormente descrito, com uma placa de "silastic" em cada uma das faces septais.

Cinco meses após a cirurgia observava-se a presença de uma perfuração residual de cerca de 4mm, todavia assintomática.

DISCUSSÃO

Desde a publicação da primeira técnica cirúrgica de encerramento de perfuração septal por *Seiffert*, em 1936, foram descritas mais de 40 variações técnicas para a reconstrução plástica do septo nasal¹⁵.

*Sang-Wook et al.*⁸ e *Moon et al.*¹⁷, em trabalhos de revisão onde analisaram os factores críticos para o sucesso no encerramento cirúrgico de uma perfuração septal, concluíram que os mais determinantes são o tamanho da perfuração, o seu encerramento bilateral (de cada lado do defeito) e a utilização de um enxerto interposto entre as duas camadas da mucosa.

Do ponto de vista cirúrgico, as perfurações mais largas estão associadas a um risco maior de encerramento incompleto, uma vez que o tamanho da perfuração é inversamente proporcional à quantidade de mucosa existente para esse mesmo encerramento. De acordo com uma revisão realizada por *Sang-Wook et al.*, a taxa de sucesso no encerramento de uma perfuração septal grande (> 2 cm) é de 78%, enquanto as de dimensões pequenas a médias (\leq 2cm) é de 93%⁸. Os mesmos autores notaram todavia que, para perfurações de dimensões grosseiramente iguais, a taxa de sucesso dos cirurgiões orientais parece ser inferior à dos ocidentais. Explicam este facto, não por uma inferior diferenciação técnica mas por diferenças étnicas da anatomia nasal entre as populações operadas, a caucasiana e a oriental, a primeira com maiores dimensões dos valores médios das fossas nasais, logo com áreas maiores de mucosa nasal íntegra em torno da perfuração, e concluíram que, para o sucesso cirúrgico final, mais importante do que o tamanho da perfuração é a relação da sua dimensão com o tamanho total do septo nasal⁸.

As dimensões da perfuração em altura parecem, todavia, ser mais importantes para o seu encerramento cirúrgico do que as dimensões anteroposteriores, aparentemente porque a aproximação dos bordos do muco-pericóndrio do pavimento em direcção ao tecto nasal está sujeita a maior

tensão. Assim, se o diâmetro vertical do defeito for superior a 50% da altura total do septo a esse nível, poderá mesmo existir mucosa insuficiente para a realização de um retalho de deslizamento¹⁶. De realçar ainda o facto de que a perda de substância da estrutura cartilaginosa poder ser maior do que a clinicamente mais visível, perfuração mucosa e, de que a dissecação no decurso da cirurgia do muco-pericôndrio em torno dos bordos da perfuração se pode revelar mais difícil que o esperado, resultando num alargamento iatrogénico da mesma, aspectos que podem fazer aumentar, em relação ao previsto, a dimensão dos retalhos necessários para o encerramento septal.⁶

Relativamente ao tipo de retalho, poder-se-ão usar retalhos quer de deslizamento quer de rotação, com ponto de inserção no septo nasal ou corneto inferior, nasolabial ou labiobucal, ou ainda de pele. Os retalhos podem ainda ser unipediculados ou bipediculados. Aparentemente a utilização de um retalho pediculado com ponto de partida do corneto inferior não será a mais recomendada, dado estar associada a uma maior taxa de insucesso e isto, apesar da sua abundante irrigação e ampla capacidade de rotação. A que se acresce que a espessura do mesmo poder acarretar só por si algum grau de obstrução nasal³.

Já os retalhos de mucopericôndrio e mucoperiosteó obtidos do septo nasal, pavimento e/ou tecto da fossa nasal têm-se revelado as opções mais eficazes. Mesmo naqueles doentes que vêm a desenvolver uma re-perfuração, esta é, regra geral, de tamanho consideravelmente inferior ao da perfuração inicial e, geralmente, assintomática³.

Alguns autores defendem uma confecção unilateral do retalho com base na argumentação de que se minimiza a área dadora, se permite uma maior preservação da mucosa respiratória nasal, e se reduz o impacto da morbilidade do acto cirúrgico na fisiologia nasal. Contudo a taxa de encerramento é inferior (73,4%) à verificada com o retalho bilateral (84,5%)⁸, provavelmente pela maior vascularização que o retalho bilateral de mucosa possibilita.

Aparentemente para o sucesso do encerramento é também crítico o modo como é efectuada a sutura dos bordos do enxerto, maximizando-se resultados com suturas de forma desfasada de um lado e outro da perfuração, e com uma aproximação máxima dos bordos de forma a diminuir a tensão cicatricial.

Os retalhos pediculados de mucosa nasal podem, todavia, revelar-se insuficientes em perfurações de grandes dimensões, mesmo quando são realizadas simultaneamente incisões de relaxamento na mucosa da parede externa da fossa nasal ou do tecto nasal¹⁷. Para obviar a isto, têm sido propostas soluções alternativas extremas: retalho livre do antebraço irrigado pela artéria radial, retalho pericraniano, retalho da mucosa sublabial e retalho musculomucoso com pedículo na artéria facial. Estas porém, uma vez que não integram epitélio ciliado respiratório, têm como desvantagens a formação de crostas e a desidratação nasal, bem como a morbilidade da região doadora, a possível formação de fistulas oronasais e a sua, não rara, necrose¹⁷.

Kridel defende o princípio das “três camadas” para o sucesso cirúrgico no encerramento das perfurações septais. Alega que sendo a perfuração septal já de si uma solução de continuidade em três camadas contíguas (mucopericôndrio, cartilagem e mucopericôndrio), estas camadas deverão ser consideradas e reparadas individualmente. Sob essa filosofia têm sido propostos vários tipos de tecidos/materiais dadores, como a cartilagem septal residual, a cartilagem auricular autóloga, a fásia ou o periosteó autólogos, mas também o aloenxerto de derme, uma “*mesh*” de titânio e mesmo tecido acelar bioactivo derivado de células da submucosa intestinal de suínos^{6,13,19}. Destas hipóteses, o recurso á cartilagem septal residual tem primazia, com as vantagens acrescidas de poder ser removida do próprio campo cirúrgico, de possuir as características exactas da estrutura a reconstruir, e por claramente ter uma maior rigidez quando comparada com alternativas como a fásia ou o periosteó. A cartilagem auricular deve ser a segunda opção, mas a sua configuração/convexidade poderá revelar-se problemática.

Independentemente do tipo de material utilizado, a utilização de um enxerto entreposto entre duas camadas de mucosa poderá adicionalmente evitar que uma tensão excessiva nos bordos provoque isquemia ou deiscência da sutura, com a consequente re-perfuração septal. Funciona igualmente como um suporte, sobre o qual a mucosa dos bordos da perfuração pode migrar durante processo de cicatrização¹⁷.

Contudo, há estudos recentes que não mostram que a utilização de enxerto entreposto entre as duas camadas de mucosa seja necessária, ou mesmo ofereça vantagens^{8,20,21}.

Relativamente à via de abordagem a escolher na reparação da perfuração septal ela depende não só do tamanho e localização do defeito como da experiência e preferência pessoal do cirurgião e da eventual necessidade de realizar simultaneamente outra cirurgia nasal (ex: rinoplastia ou etmoidectomia)¹⁷.

O “*standard*” é uma abordagem não endoscópica, semelhante à de uma septoplastia convencional, por permitir uma maior mobilização de mucopericôndrio e uma visualização “alargada” do defeito septal, o que para muitos auto-justifica a escolha, maximizando as probabilidades de sucesso cirúrgico.¹⁷

Todavia Pedroza *et al.*⁹ documentam uma taxa de 100% de sucesso por via endoscópica no encerramento de perfurações septais pequenas e médias, reservando a via convencional para as perfurações de maiores dimensões. Os casos por nós apresentados em nada discordam destas conclusões. É nossa opinião que a abordagem endoscópica endonasal não se opõe conceptualmente a uma abordagem “*standard*” convencional, antes completa-a, permitindo a observação de detalhes e pormenores importantes (ex: alinhamento das margens do bordo posterior do enxerto) que podem passar despercebidos a olho nu. E mesmo que a via endoscópica endonasal não seja por muitos considerada a via de abordagem recomendada para as maiores perfurações, os autores consideram que é, em última análise, a experiência e a capacidade técnica em cirurgia endoscópica endonasal pelo operador que constitui o factor mais determinante para que este considere que

todas as metas a atingir com a cirurgia foram amplamente conseguidas (ex execução meticulosa dos enxertos) utilizando o meio de visualização com que se sente mais confortável.

CONCLUSÃO

As perfurações septais afectam cerca de 0,9% da população, sendo na sua maioria assintomáticas. Na sua origem estão lesões da mucosa nasal de origem traumática, iatrogénica ou induzidas por drogas, doenças inflamatórias e infecciosas crónicas e neoplasias malignas. Das perfurações septais podem resultar alterações funcionais e estéticas do nariz. Perante uma perfuração septal sintomática a reparação cirúrgica é uma solução possível.

Estão descritas diversas técnicas cirúrgicas, com diferentes tipos de retalhos/enxertos, sendo regra geral considerado que as perfurações de maiores dimensões (> 2cm) têm menor probabilidade de sucesso cirúrgico. Não sendo consensual, há razões para acreditar que o encerramento bilateral, com ou sem interposição de cartilagem, com enxertos vários de mucosa nasal vizinha, seja a melhor opção. Na experiência dos autores, o uso da endoscopia nasal revela-se eficaz, com um conjunto de vantagens acrescidas, incluindo melhor execução técnica de vários aspectos críticos da cirurgia, mesmo na reparação de perfurações septais de maiores dimensões.

Referências bibliográficas:

- 1-Chua DYK, Tan HKK. Repair of nasal septal perforations using auricular conchal cartilage graft in children: report on three cases and literature review. *Int J Ped Otorhinolaryngol*. 2006; 70: 1219-1224.
- 2-Lanier B, Kai G, Marple B, Wall GM. Pathophysiology and progression of nasal septal perforation. *Ann Allerg Asthma Immunol*. 2007. 99: 473-48.
- 3-Tasca I, Compadretti GC. Closure of septal perforation via endonasal approach. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006; 135: 922-927.
- 4-Oberg D, Akerlund A, Johansson L, Bende M. Prevalence of nasal septal perforation: the Skovde population-based study. *Rhinology*. 2003; 41: 72-75.
- 5-Watson D, Barkdull G.. Surgical management of septal perforation. *Otolaryngol Clin N Am*. 2009; 42:483-493.
- 6-André RF, Lohuis PJFM, Vuyk HD. Nasal septum perforation repair using differently designed, bilateral intranasal flaps, with nonopposing suture lines. *J Plast Reconst AesthetSurg*. 2006; 59: 829-834.
- 7-Diamantopolus II, Jones NS. The investigation of nasal septal perforations and ulcers. *J Laryngol Otol*. 2001; 115: 541-544.
- 8-Sang-Wook K, Chae-Seo R. Nasal septal perforation repair: predictive factors and systematic review of the literature. *Curr Op Otolaryngol*. 2012; 20: 1-8.
- 9-Pedroza F, Patrocinio LG, Arevalo O. A Review of 25-year experience of nasal septal perforation repair. *Arch Facial Plast Surg*. 2007; 9: 12-18.
- 10-Castelnuovo P, Ferrel F, Khodaei I, Palma P. Anterior Ethmoidal Artery Septal Flap for the Management of Septal Perforation. *Arch Facial Plast Surg*. 2011; 13: 411-414.
- 11-Fairbanks D. Nasal Septal Perforations. *Operat Techn Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991; 2:194-198.
- 12-Pignatari S, Nogueira JF, Stamm AC. Endoscopic "crossover flap" technique for nasal septal perforations. *Otolaryngol Head Neck Surg*.2010; 142:132-134.
- 13-Sclafani AP. Repair of large nasal septal perforations via the external rhinoplasty approach. *Operat Techni Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011; 12: 20-24.
- 14-Eliachar I, Mastro NP. Improved nasal septal prosthetic button. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995; 112:347-349.
- 15-Neumann A, Morales-Minovi C, Schultz-Coulon HJ. Closure of nasal septum perforations by bridge flaps. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011; 62:31-39.
- 16-Kazkayasi M, Yalcinozan ET. Uncinate process in the repair of nasoseptal perforation. *Aesth Plast Surg*. 2011; 35:878-881.
- 17-Mon IJ, Kim SW, Han DH, Kim ST, et al. Predictive factors for the outcome of nasal septal perforation repair. *Auris Nasus Larynx*. 2011. 38:52-57.
- 18-Giacomini PG, Ferraro S, Girolamo S, Ottaviani F. Large nasal septal perforation repair by closed endoscopically assisted approach. *Ann Plas Surg*. 2011; 66:633-636.
- 19-Schultz-Coulon HJ. Three-layer repair of nasoseptal defects. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005; 132:213-218.
- 20-Teymoortash A, Hoch S, Eivazi B, Werner JA. Experiences with a new surgical technique for closure of large perforations of the nasal septum in 55 patients. *Am J Rhinol Allergy*. 2011; 25:193-197.
- 21-Teymoortash A, Werner JA. Repair of nasal perforation using a simple unilateral inferior meatal mucosal flap. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009; 62:1261-1264.

Estapedotomia em doente com *osteogenesis imperfecta*

Stapedotomy in *osteogenesis imperfecta* patient

Sérgio Caselhos • Rafaela Veloso Teles • Roberto Estevão • Alexandre Mexedo • Fausto Fernandes

RESUMO

A *osteogenesis imperfecta* é uma doença do tecido conjuntivo, caracterizada por fragilidade óssea, esclerótica azul e hipoacusia. Audiogramas realizados no pré-operatório e no pós-operatório foram comparados para avaliar o impacto da estapedotomia no tratamento da hipoacusia de condução num doente com *Osteogenesis imperfecta*. Constatou-se, na cirurgia, fixação da platina do estribo, sua supra-estrutura com configuração normal e hipervascularização da mucosa do promontório. Os resultados no pós-operatório imediato mostraram uma melhoria significativa da audição com um encerramento significativo do gap aéreo-ósseo. Os resultados a longo prazo ainda não foram estabelecidos. Estes resultados satisfatórios e a ausência de ocorrência de complicações tornam a estapedotomia um método atraente para o tratamento da hipoacusia em doentes com *osteogenesis imperfecta*.

Palavras-chave: *Osteogenesis Imperfecta*, Estapedotomia.

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta is a connective tissue disorder characterized by osseous fragility, blue sclerae and hearing loss. Pre-operative and post-operative audiograms were used to assess the impact of stapedotomy on improving hearing on an *osteogenesis imperfecta* patient for the conductive hearing loss. Operative findings were fixation of the stapes footplate with normal superstructure configuration and hypervascularization of the promontory's mucosa. Immediate post-operative results showed a significant hearing improvement with an important closure of the air-bone gap. The long-term results were not yet established. These satisfactory results and the lack of complications make stapedotomy an appealing method for the management of *osteogenesis imperfecta* associated hearing loss. **Keywords:** *Osteogenesis Imperfecta*, Stapedotomy

INTRODUÇÃO

A *osteogenesis imperfecta* (OI) foi descrita pela primeira vez por Lobstein, em 1835. É uma das causas mais frequentes de osteocondrodisplasia. Trata-se de uma doença autossómica dominante do tecido conjuntivo que resulta de um defeito quantitativo ou qualitativo no colagénio tipo 1, sendo este um importante constituinte do osso, do ligamento, da dentina e da esclerótica. O defeito quantitativo resulta numa forma ligeira enquanto o defeito qualitativo resulta numa forma grave da doença e devem-se a mutação no gene COL1A localizado no cromossoma 17 ou COL1B localizado no cromossoma 2. A incidência de OI é de 1: 20.000, sem preponderância para determinada raça ou sexo¹.

Pode manifestar-se com macrocefalia, fácies triangular, hipoacusia, dentinogenesis imperfecta, escoliose, deformidade dos ossos longos ou atraso do crescimento. Os doentes referem frequentemente hipersudorese e obstipação. A tríade clássica de escleróticas azuis, hipoacusia e fracturas é denominada de síndrome de Van der Hoeve e De Kleyn. Sillence classificou a OI em 4 tipos segundo as manifestações clínicas e radiológicas encontradas. Adicionalmente, a presença de *Dentinogenesis Imperfecta* é classificada como subtipo B, sendo que a OI sem *Dentinogenesis Imperfecta* é classificada como subtipo A (tabela 1).¹ O tipo 1 constitui

Sérgio Caselhos

Interno do Internato de ORL - Instituição, Centro Hospitalar Alto Ave – Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Rafaela Veloso Teles

Interno do Internato de ORL - Instituição, Centro Hospitalar Alto Ave – Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Roberto Estevão

Interno do Internato de ORL - Instituição, Centro Hospitalar Alto Ave – Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Alexandre Mexedo

Assistente Hospitalar - Instituição, Centro Hospitalar Alto Ave – Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Fausto Fernandes

Director de Serviço - Instituição, Centro Hospitalar Alto Ave – Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

Correspondência:

Sérgio de Sousa Caselhos
Centro Hospitalar do Alto Ave – Creixomil
caselhos@msn.com

TABELA 1Classificação de Sillence Modificada de *Osteogenesis Imperfecta 1*

Tipo	Dentes	Fragilidade Óssea	Deformidade Óssea	Esclerótica	Esqueleto axial	Crânio	Prognóstico
IA	N	Ligeira	Moderada	Azuis	20% cifo- escoliose	vormi-anos	Bom
IB	DI	NA	NA	NA	NA	NA	NA
II	(?)	Muito Severa	Múltiplas fracturas	Azuis	NA	vormianos sem ossificação	Fatal no puerpério
III	DI	Severa	“Arqueamento” ossos longos	Azuis só na criança	Cifo escoliose	vormianos hipoplásicos	Não deambulam
IVA	N	Moderada	Moderada	N	Cifo escoliose	vormianos hipoplásicos	Bom
IVB	DI	NA	NA	NA	NA	NA	NA

N Normal
DI *Dentinogenesis Imperfecta*
NA Não Aplicável
(?) Desconhecido

a forma mais ligeira e mais frequente de OI sendo que as fracturas podem ocorrer pela primeira vez em idades mais avançadas. Existe ainda outros tipos de OI não contempladas na classificação de *Sillence* (tipo V, VI e VII) e outras formas como as síndromes de Bruck, de Cole-Carpenter e a osteoporose-pseudoglioma.¹

O tratamento cirúrgico de deformidades, a fisioterapia e o uso de órteses constituem as principais opções terapêuticas. O uso de bifosfonatos, em particular o pamidronato, pode ser particularmente útil em casos seleccionados. Os doentes devem ser referenciados a consulta de Genética Médica¹.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente, do sexo feminino, de 50 anos de idade, referenciada à consulta de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave – Guimarães, em Maio 2010, com queixas de hipoacusia bilateral desde a infância. Negava acufenos ou história de otorreia.

Referia antecedentes familiares de hipoacusia em alguns membros e, como antecedentes pessoais, história de múltiplas fracturas ósseas, na ausência ou com pequenos traumatismos, documentadas em radiogramas (figura 1).

Ao exame objectivo apresentava escleróticas azuis (figura 2). Foi inquirida acerca da existência de escleróticas azuis na família sendo possível constituir o genograma (figura 3) sugerindo este uma transmissão autossómica dominante. O restante exame objectivo não revelou alterações, nomeadamente à otoscopia ou na inspecção dos dentes.

A acumetria com diapasão de 512 e 1024 Hz demonstrava um Rinne negativo bilateralmente. Realizou Audiograma tonal e impedanciometria demonstrando hipoacusia bilateral de condução (figura 4A) com PTA (*Pure-Tone Average*) ósseo de 22 dB à direita e de 17 dB à esquerda, um PTA aéreo de 57 dB à direita e de 63 dB à esquerda, um timpanograma de tipo A segundo a classificação

FIGURA 1

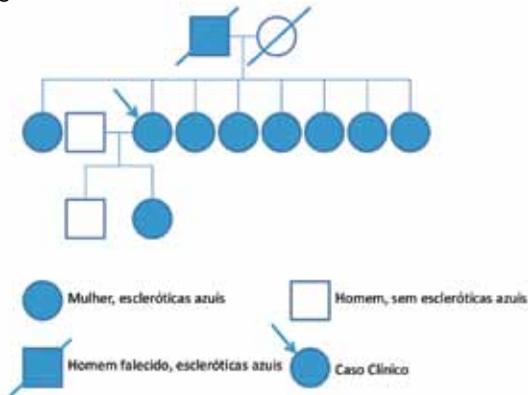
Fractura complexa da omoplata esquerda e do ramo ílio-ísqüio-púbico esquerdo em 2004 após queda



FIGURA 2
Escleróticas azuis



FIGURA 3
Genograma



de Jerger e ausência de reflexos estapédicos ipsi e contralaterais bilateralmente (figura 5).

Foi-lhe diagnosticada *osteogenesis imperfecta* e proposta timpanotomia exploradora à esquerda. Constatou-se, na cirurgia, fixação da platina do estribo, sendo a sua supra-estrutura de configuração normal e, presença de hipervascularização da mucosa do promontório. Foi submetida a estapedotomia com substituição do estribo por pistão de Causee® (4.5 mm x 0.6 mm). Não foram registadas complicações no pós-operatório.

Três meses após a cirurgia realizou audiograma (figura 4B) que demonstrou encerramento do gap aéreo-ósseo.

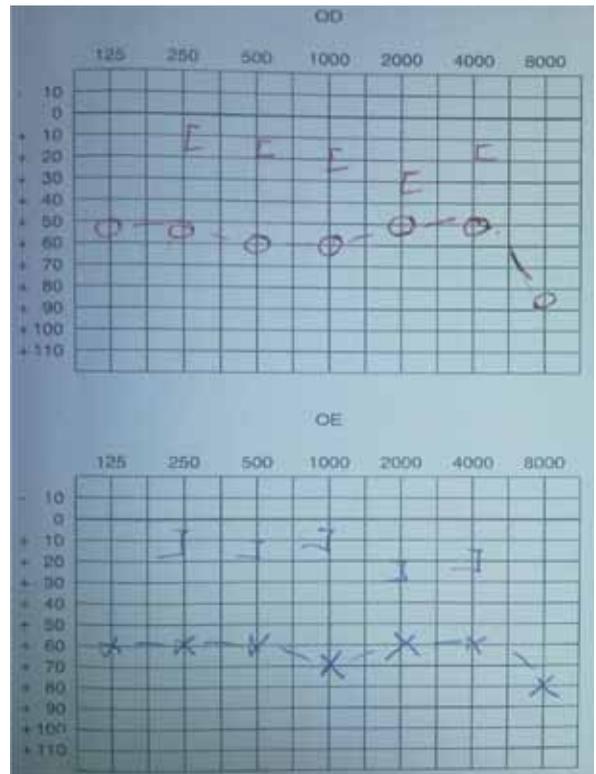
DISCUSSÃO

O diagnóstico de *osteogenesis imperfecta* é clínico e baseia-se na história familiar, história de fracturas na ausência de traumatismos ou com traumatismos mínimos, exame físicos como a presença de escleróticas azuis e achados imagiológicos¹. A ausência de dentinogenesis imperfecta nesta doente leva-nos a classificar a doença como sendo do tipo IA.

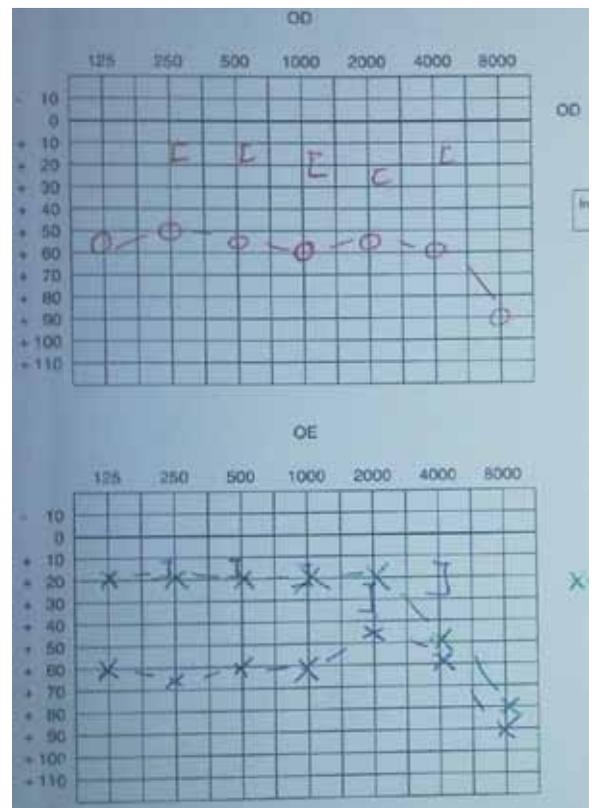
O seu tratamento é multidisciplinar sendo que a doente foi referenciada a consulta de Medicina Física e Reabilitação e de Ortopedia do Hospital.

Segundo Albahasawy, numa série de seis doentes com OI, quando submetidos a timpanotomia exploradora, apresentam frequentemente fracturas das cruras do

FIGURA 4
Audiograma tonal no pré-operatório (A) e no pós-operatório (B). A verde: curva aérea no pós-operatório.



A



B

FIGURA 5
Impedanciometria, com traçado tipo A de Jerger e ausência de reflexos estapédicos



estribo sem fixação da platina como causa de hipoacusia de condução². Já Kurrila refere fixação da platina na maioria dos indivíduos com OI com hipoacusia, em 43 cirurgias³. Este autor alerta para a elevada tendência para a hemorragia da mucosa do ouvido médio destes doentes.

O sucesso cirúrgico é definido pelos autores como um gap aéreo-ósseo no audiograma tonal pós-operatório de menos de 20dB. Constatou-se no caso clínico, quando comparado o audiograma tonal no pré-operatório e no pós-operatório, um encerramento do gap aéreo-ósseo. Vincent demonstrou, numa série de 23 ouvidos operados, sucesso cirúrgico com um gap aéreo-ósseo no audiograma tonal pós-operatório de menos de 20dB em 85.7% dos casos⁴. Van der Rijt descreveu resultados similares em 12 ouvidos operados com sucesso cirúrgico, segundo o mesmo critério, em 91, 7%⁵. Este autor alerta para o facto da hipoacusia nos doentes com OI ser geralmente mista e de agravamento progressivo, sendo que devemos considerar a cirurgia em casos seleccionados. Ambos os autores referem bons resultados cirúrgicos a longo prazo.

Com o presente trabalho, os autores pretendem mostrar e, de acordo com outros autores, que a estapedotomia é válida no tratamento da fixação estapédica em doentes com *osteogenesis imperfecta* de tipo I, sendo que os autores aguardam resultados a longo prazo. Pretendem, ainda, demonstrar a importância da abordagem multidisciplinar no tratamento desses doentes.

Referências Bibliográficas:

- 1 – Steiner RD, Pepin MG, Byers PH. *Osteogenesis Imperfecta*. Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, editors. GeneReviews [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2005; Jan: 28.
- 2 – Albahasawy L, Kishore A, O'Reilly BF. Results of stapes surgery on patients with *osteogenesis imperfecta*. Clin Otolaryngol Allied Sci. 2001; Dec:473-6
- 3 – Kuurila K, Pynnonen S, Grénman R. Stapes surgery in osteogenesis imperfect in Finland. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004;113: 187-93
- 4 – Vincent R, Gratacap B, Oates J, Sperling NM. Stapedotomy in *osteogenesis imperfecta*: a prospective study of 23 consecutive cases. Otol Neurotol. 2005;26(5):859-65.
- 5 – Van der Rijt AJ, Cremers CW. Stapes Surgery in osteogenesis imperfect: results of a new series. Otol Neurotol. 2003;Sep: 717-22.

Plasmocitoma extramedular subglótico en paciente com mieloma múltiple

Subglottic extramedullary plasmacytoma in a patient with multiple myeloma

Eva M. Ruiz de Gauna Martín • M. Fernanda Pedrero Escala • Glendis A. Reyes de la Cruz • Isabel M. Fernández Agudelo

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular es un tumor raro que representa el 5-10% de las neoplasias de células plasmáticas. La localización en cabeza y cuello es la más frecuente. La afectación laríngea es rara, con menos de 100 casos publicados.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de mieloma múltiple en remisión, que acude a urgencias por disnea y estridor progresivos, secundarios a un plasmocitoma cricoideo. Se incide en la dificultad de esta patología para obtener una muestra representativa para el diagnóstico histológico, lo que puede obligarnos a realizar biopsias abiertas.

Palabras clave: plasmocitoma extramedular, cartílago cricoides, mieloma múltiple.

ABSTRACT

Extramedullary plasmacytoma is a rare tumor, representing approximately 5-10% of all plasma cells neoplasm. The most common location is in head and neck, and the laryngeal involvement is rare with fewer than 100 cases reported.

We report the case of a 70 years old patient diagnosed with multiple myeloma in remission, who came to emergency department presenting with progressive dyspnea and stridor, secondary to a cricoid plasmacytoma.

One of the problems with cricoid plasmacytomas lies in the difficulty in obtaining a representative histological sample, which may require open biopsy.

Keywords: Extramedullary plasmacytoma, cricoid cartilage, multiple myeloma.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de células plasmáticas comprenden el mieloma múltiple (forma más frecuente y de peor pronóstico) que causa lesiones difusas en la médula ósea; el plasmocitoma solitario que cursa como una proliferación localizada, especialmente en huesos largos, columna y pelvis y el plasmocitoma extramedular (PEM) que afecta a tejidos blandos. Algunos autores consideran que las tres formas corresponden a una misma enfermedad³. La progresión de plasmocitoma a mieloma ocurre en el 5-41%, según las series^{4,6,9}, esto es más frecuente que la conversión a una forma extramedular¹. Los PEM se localizan en áreas submucosas. El 80-90% de los casos afectan a cabeza y cuello (nasofaringe y senos paranasales^{1,3}) aunque representan solo el 1% de los tumores de esta localización. La afectación laríngea es excepcional, representando un 6-18%⁷, localizándose principalmente en la región supraglótica, concretamente en la epiglotis. Solo hay siete casos publicados con afectación del cartílago cricoides⁸.

El PEM cursa con síntomas inespecíficos. A nivel laríngeo, se presentan con disfonía (más frecuente), disfagia y disnea. El diagnóstico es histológico, pero no existen hallazgos patognomónicos para diferenciar un mieloma de un plasmocitoma. Al tratarse de lesiones submucosas, las muestras deben ser grandes y profundas para ser representativas¹. Por otro lado hay que realizar estudios inmunohistoquímicos que demuestren la producción monoclonal de inmunoglobulinas por las células neoplásicas y, descartar la presencia de una enfermedad diseminada (mieloma), porque conlleva un peor pronóstico y un tratamiento diferente^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 70 años que acude a Urgencias por cuadro de disfonía de tres meses de evolución, acompañada en los últimos días de disnea y estridor progresivos. Refiere antecedentes de mieloma múltiple tipo IgA en remisión completa desde hace 2 años, diagnosticado en 2006 y tratado con quimioterapia alternante tipo VBCMP-VBAD (vincristina ciclofosfamida carmustina melfalan prednisona - vincristina carmustina doxorubicina dexametasona) con respuesta adecuada.

Eva M. Ruiz de Gauna Martín

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

M. Fernanda Pedrero Escala

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

Glendis A. Reyes de la Cruz

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

Isabel M. Fernández Agudelo

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo.

Correspondencia:

Isabel M. Fernández Agudelo.
Hospital Virgen de la salud, Avenida Barber #30
Toledo, 45004
España
isabelmariaf@hotmail.com

Al ingreso seguía terapia de mantenimiento con corticoides e Interferón.

Por fibroscopia se aprecia una masa a nivel subglótico que produce abombamiento y estenosis importante a ese nivel, con mucosa de aspecto normal. En una tomografía previa se aprecia una masa en cricoides homogénea, hipercaptante, con densidad de partes blandas, que estrecha la subglotis. Se realiza una traqueotomía de urgencia y biopsias mediante laringoscopia directa informadas como epitelio escamoso con acantosis, células inflamatorias y ausencia de malignidad. Posteriormente realizamos una PAAF guiada por tomografía con resultados similares. Ante la alta sospecha de PEM y la ausencia de un diagnóstico concluyente, se programa una cervicotomía exploradora donde se aprecia la afectación del cartílago

FIGURA 1

Imagen axial de lesión con afectación del cartílago cricoides

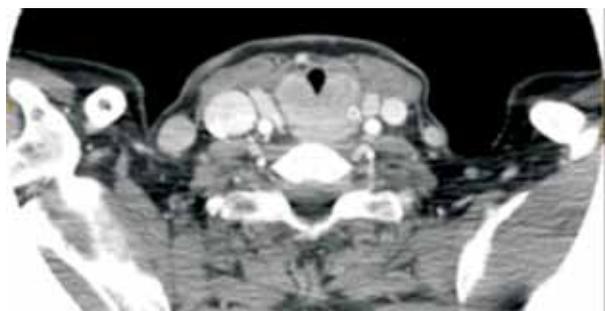


FIGURA 2

Imagen sagital con compromiso de vía aérea



cricoides con exteriorización de la lesión a través de la membrana cricotiroidea. Se toman biopsias profundas, siendo informadas como plasmocitoma de cricoides.

El servicio de Hematología completa el estudio y confirman progresión a mieloma. Se inicia tratamiento con radioterapia (50 Gy) sobre el plasmocitoma de cricoides. Actualmente el paciente está en control por hematología, asintomático con mejoría de la exploración

endoscópica y radiológica, pero aun es portador de traqueostomía.

DISCUSION

Los PEM laríngeos cursan con clínica inespecífica. La disfagia y la disnea son síntomas tardíos. El diagnóstico es histológico, pero aunque son lesiones accesibles mediante laringoscopia directa y PAAF, estos procedimientos con frecuencia no permiten obtener muestras representativas, ya que son tumores submucosos recubiertos por mucosa engrosada e inflamada. Esto nos obliga a biopsias profundas, de ahí la dificultad de diagnóstico.

La cervicotomía con biopsia abierta resulta un procedimiento adecuado, que debe plantearse ante la sospecha de PEM en esta localización⁸.

Se desconoce el mecanismo de desarrollo de un plasmocitoma a nivel cricoideo, algunos autores lo relacionan con una transformación metaplásica del cartílago^{5,8}, que no fue demostrada en nuestro caso. Además, el desarrollo de un PEM en pacientes con historia previa de mieloma es infrecuente. Los PEM son radiosensibles, alcanzando un control local en el 70-100% de casos con radioterapia. La respuesta es dosis dependiente, se recomiendan dosis de 45-50 Gy. No hay consenso sobre la radiación de cadenas ganglionares^{4,6,7}. La cirugía se reserva con fines diagnósticos, o para reseca pequeñas lesiones. Es importante descartar la existencia de enfermedad diseminada, porque conlleva un peor diagnóstico y la necesidad de asociar quimioterapia. Situación que ocurrió con nuestro paciente.

Referências bibliográficas:

- 1.Uppal H, P. Harrison: Extramedullary plasmacytoma of the larynx presenting with upper airway obstruction in a patient with a long-standing IgD myeloma. *J Laryngol Otol*. September 2001;115:745-746.
- 2.Hall FT, Perez-Ordoñez B, Irish I. Multiple myeloma with an extramedullary plasmacytoma involving the subglottis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130:366-368.
- 3.Fernández-Pérez AJ, Sancho-Mestre M, Gras-Albert JR, Talavera-Sánchez J. Plasmocitoma solitario de cabeza y cuello. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 715-720
- 4.BenAmmar C, Ghorbel I, Kochbati L, Gargouri W, et al. Plasmocytome solitaire extramédullaire de la tête et de cou: a propos de cinq cas. *Cancer/Radiothérapie* 2010;14:755-758
- 5.O'Neal ML, Entel RJ. Plasmacytoma of the cricoid cartilage with airway mass effect. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002; 64 : 373-6
- 6.Dimopoulos MA. Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1999;13 (6):1249-1257
- 7.Rollins H, Levin M, Goldberg S, Mody K, et al. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:754-7
- 8.Shimada T, Matsui M, Ikebushi K, Nakano H, et al. Multiple myeloma involving the thyroid cartilage. *Auris Nasus larynx* 2007;34:277-279
- 9.Vanan I, Redner A, Atlas M, Marin L, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the vocal cord in an adolescent. *J Clin Oncol*. 2009;27:244-7.

Paraganglioma laríngeo

Laryngeal paraganglioma

Luís Freitas • Ana Rita Santos • Marco Simão • Ana Palha • Óscar Dias • Mário Andrea

RESUMO

Os Paragangliomas são tumores do sistema neuroendócrino, com uma incidência rara na cabeça e pescoço. Na laringe estão identificadas três localizações distintas, sendo a mais frequente a região supraglótica. São considerados tumores benignos, sem capacidade de metastização, contudo o diagnóstico diferencial com outras lesões neuroendócrinas é necessário, face às diferentes abordagens terapêuticas. A excisão cirúrgica dos paragangliomas é considerada o tratamento de eleição. Desde a implementação da cirurgia Laser CO₂, alguns casos foram relatados no tratamento desta patologia mas os resultados não estão estandardizados.

Os autores apresentam um caso de paraganglioma laríngeo supraglótico numa doente de 71 anos de idade submetido a exérese por via endolaringea com Laser CO₂. Esta abordagem terapêutica permitiu a exérese da lesão sem necessidade de traqueotomia, com follow up aos três anos sem sinais de recidiva local. A histologia, imunohistoquímica e imagens obtidas por endoscopia de contacto são documentadas e analisadas.

Palavras-chave: Paraganglioma Laríngeo, Laser CO₂.

ABSTRACT

Paragangliomas are neuroendocrine system tumors, with a low incidence in the head and neck. In the larynx, there are three distinct locations, the majority arise in the supraglottic larynx. They are considered benign tumors without metastatic capacity; the differential diagnosis with other neuroendocrine lesions is necessary, given the different therapeutic approaches.

Surgical excision is considered the treatment of choice. Since the introduction of Laser CO₂ surgery, some cases have been reported, but the degree of success is not standard.

The authors present a case of supraglottic laryngeal paraganglioma in a 71 years old patient, that underwent a microlaryngoscopy with Laser CO₂ excision.

This therapeutic approach allowed tumor excision without tracheostomy, with follow up to three years without signs of local recurrence. Histology, immunohistochemistry and images obtained by contact endoscopy are documented and analyzed.

Keywords: Laryngeal Paraganglioma, Laser CO₂

INTRODUÇÃO

Os Paragangliomas derivam dos paragânglios, grupo de células neuroendócrinas (NE) disseminadas pelo organismo, com origem embriológica na crista neural.

Dos tumores com localização extraadrenal, apenas 3% encontram-se na região da cabeça e pescoço, mantendo uma relação estreita com o eixos vasculo-nervosos. Cerca de 80% localizam-se no corpo carotídeo e região jugulo timpânica. Embora contenham grânulos citoplasmáticos neurosecretores, apenas 1 a 3% são funcionantes¹⁻³

Na laringe, segundo Ferlito *et al.*³ estão documentados cerca de 80 casos. Nessa mesma revisão crítica, citam-se a descrição pela primeira vez em 1955 por Blanchard e Sanders e a natureza de tumor benigno, com apenas um caso descrito de malignidade, reportado por Rufenacht em 1985, com metastização lombar 15 anos depois³. Apesar da incidência de metástases em algumas séries ser de 25%, Ferlito *et al* sugeriram que a maioria destes tumores seriam tumores carcinoides atípicos³. É a única neoplasia neuroendócrina com predominância em mulheres (♀ > ♂ 3:1), habitualmente entre a 3 e 7 década de vida^{2,4,5,7}, estando descrito apenas um caso de paraganglioma laríngeo (PL) funcional por Sanders *et al*⁴. Estes tumores podem ocorrer esporadicamente ou

Luís Freitas

Interno Complementar – Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Ana Rita Santos

Assistente Hospitalar Graduado - Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa

Marco Simão

Assistente Hospitalar Graduado - Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Ana Palha

Assistente Hospitalar - Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Óscar Dias

Professor Associado de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Lisboa
Chefe de Serviço - Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Mário Andrea

Professor Catedrático de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina de Lisboa
Director de Serviço - Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Correspondência:

Luís Freitas

Departamento de Otorrinolaringologia, Voz e Perturbações da Comunicação, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Av^o Professor Egas Moniz – 1700 Lisboa
l.p.freitas@gmail.com 965148916

Comunicação oral no 56^o Congresso da SPORL-CCF

associados a paragangliomas múltiplos cervicais. Na laringe distinguem-se três grupos de paraganglios. Os superiores, descritos por Watzka em 1963, são pequenos e ocorrem bilateralmente no terço anterior da banda ventricular, em íntima relação com o nervo e artéria laríngeos superiores. Os inferiores, descritos por Kleinsasser em 1964, são maiores e bilaterais, situam-se, regra geral, quer ao nível da articulação cricótiroides quer entre a cartilagem cricoideia e o primeiro anel traqueal, em relação com artéria e nervo laríngeos inferiores. Este mesmo autor descreveu um inconstante, o paraganglio laríngeo anterior ao nível da membrana cricótiroides⁵.

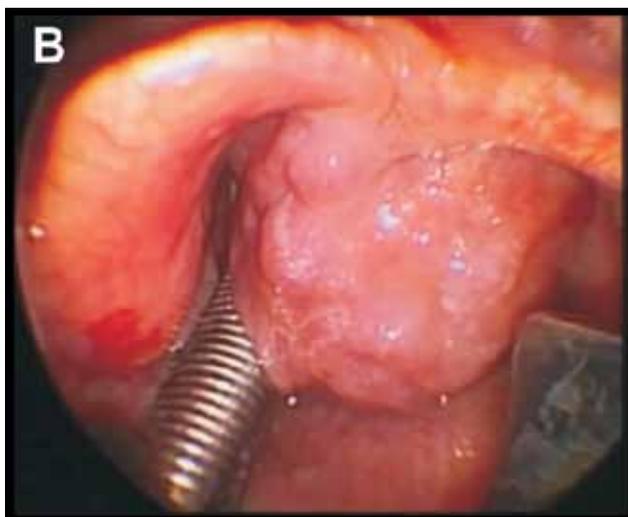
Histologicamente os PL apresentam um padrão alveolar designado de "zellballen", composto por dois tipos celulares, as células principais e de sustentação, com um estroma conjuntivo ricamente vascularizado; a avaliação imunohistoquímica permite distinguir de outros tumores NE.

A cirurgia representa o tratamento de eleição para este tipo de tumores. O objectivo consiste na exérese cirúrgica com preservação máxima da função laríngea. Melhores resultados e baixas taxa de recorrência são obtidos com abordagens externas. A radioterapia pode ser considerada em doentes selectivos, como nas recidivas cirúrgicas ou quando a cirurgia está contra indicada. A microlaringoscopia com Laser CO₂ foi empregue recentemente por vários autores como Sesterhenn *et al*, em 2003, (citado por Ferlito *et al*³), mas os resultados ainda não estão estandardizados. A angiografia superselectiva com embolização pré-cirúrgica diminui o risco de hemorragia^{2, 4-10}.

Neste trabalho os autores apresentam um novo caso de paraganglioma laríngeo supraglótico, numa doente idosa, submetido a exérese por via endolaringea com Laser CO₂. Esta técnica permitiu erradicar a lesão, manter as funções laríngeas e evitar a traqueotomia.

FIGURA 1

Massa supraglótica em relação com a prega aritenopiglótica direita; A- Videolaringoscopia com óptica de 70°; B- Endoscopia com óptica de 0° intraoperatória



CASO CLINICO

Doente do sexo feminino, 71 anos idade, enviado à consulta externa de Otorrinolaringologia do Hospital Santa Maria por história de sensação de corpo estranho faringo-laríngeo com 5 anos de evolução. Negava outras queixas do foro otorrinolaringológico, nomeadamente disфонia, disfagia e dispneia. Na videolaringoscopia (Figura 1) apresentava lesão volumosa, com cerca de 4 cm de maior diâmetro, na região supraglótica, de coloração rosada, em relação com a prega aritenopiglótica direita, que impossibilitava a observação da região glótica e subglótica, e seio piriforme ipsilateral. Esta lesão condicionava o desvio da via aérea para a esquerda.

A tomografia computadorizada (TC), sem contraste por antecedentes de alergia ao iodo, e a ressonância magnética (RM) (Figura 2), revelaram uma lesão laríngea, supraglótica, heterogénea, aparentemente sem invasão dos tecidos adjacentes e sem metástases. Por não haver injeção de contraste, na TC não foi possível avaliar o grau de vascularização. Contudo na opinião dos radiologistas, a lesão não seria muito vascularizada. Através da ressonância magnética verificou-se que os ramos nutritivos eram dependentes da artéria tiroideia superior (Figura 2D).

Depois da etapa diagnóstica, procedeu-se à cirurgia utilizando o Laser CO₂. Foi explicada à doente a possibilidade de traqueotomia e eventuais sequelas associadas à cirurgia.

Préviamente, a endoscopia de contacto da lesão (Figura 3) associada à iluminação *Narrow Band Imaging*, permitiu evidenciar um plexo vascular com ansas verticais ao nível da mucosa e submucosa. Depois de colocado azul de metileno foi possível identificar as células da camada superficial, identificando-se áreas com epitélio pavimentoso alternadas com áreas mais

FIGURA 2

TAC - A; RM - B, C e D; Massa endolaringea, supraglótica, heterogénea, com vascularização dependente da artéria tiroideia superior (D)

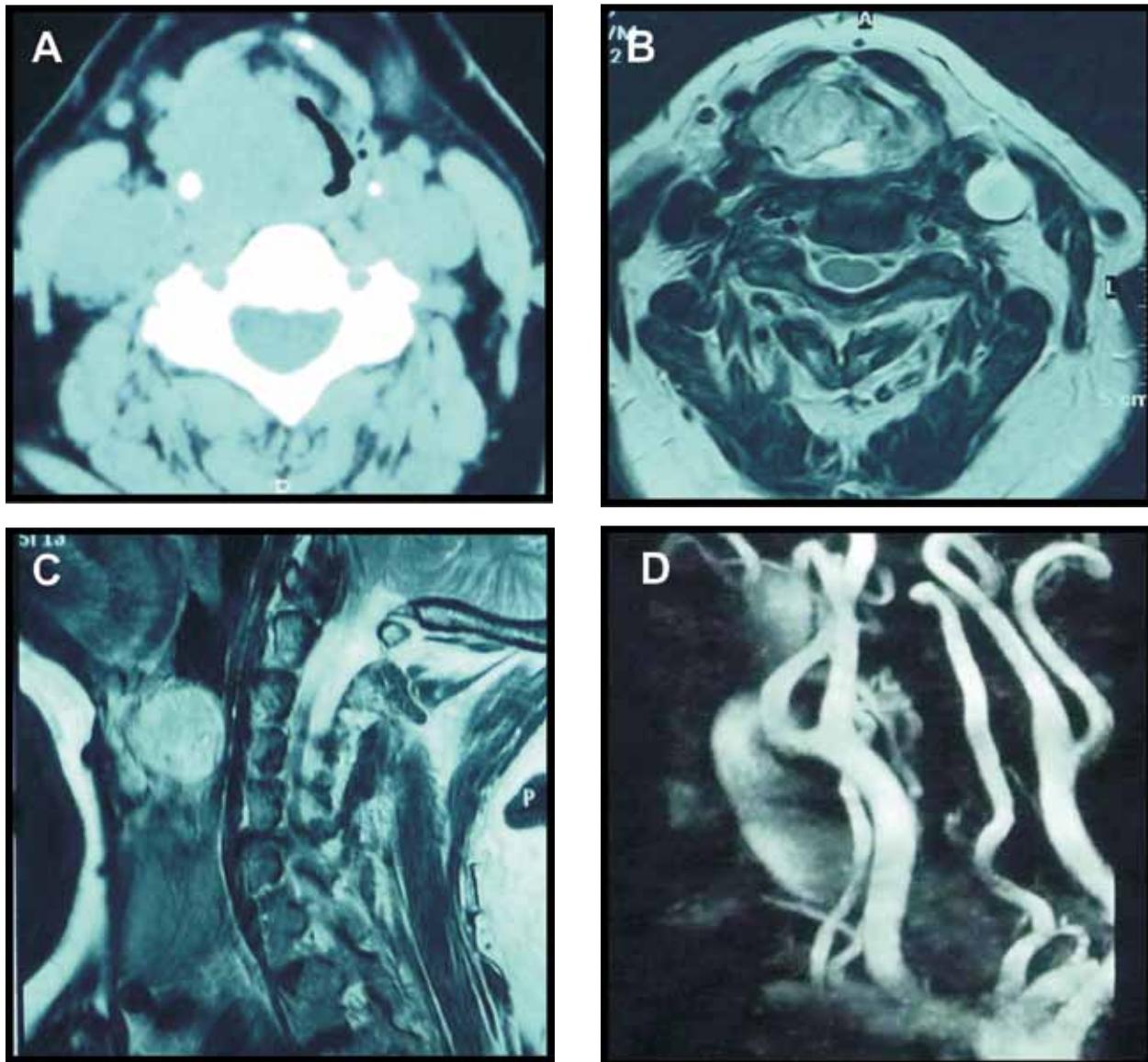
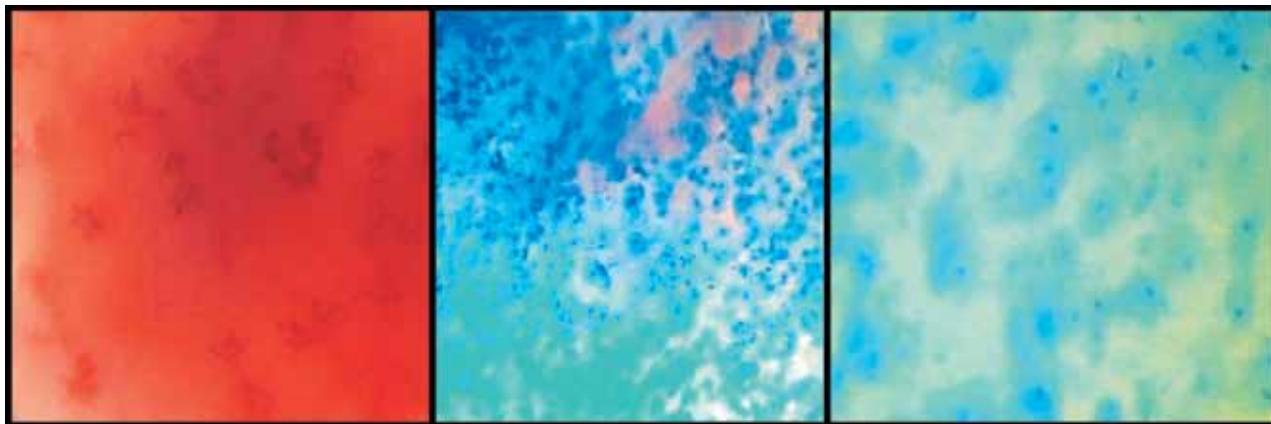


FIGURA 3

Endoscopia contacto: Células pavimentoso celular, sem atipia celular, relação núcleo citoplasma mantido, com algumas áreas de queratose provavelmente devido a inflamação crónica; presença de neovasos (ansas bem definidas)

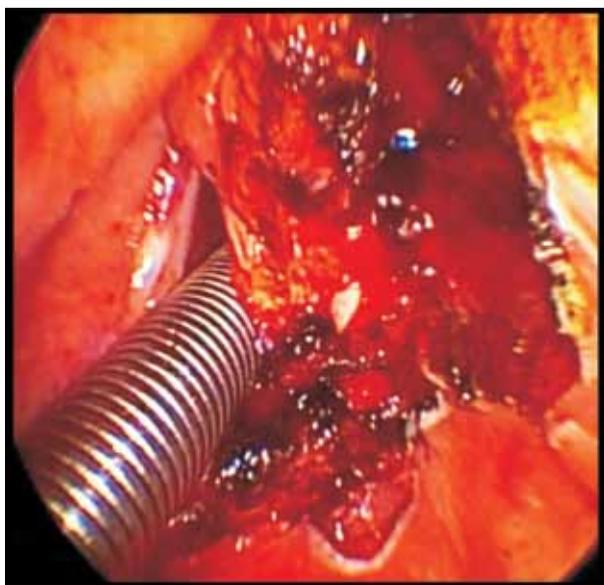


claras que não captaram o azul de metileno. As células do epitélio tinham núcleos regulares.

Começou por efectuar-se uma secção vertical a nível da transição da epiglote com a prega ariteno-epiglotica e outra na região inter-aritenoideia. Perante o quadro hemorrágico foi necessário amentar a potência do Laser para cerca de 20 watts, potencia que raramente é utilizada na cirurgia laríngea. A extensão da lesão obrigou à exérese em bloco da aritenoide direita. Durante a cirurgia com Laser CO₂ foi necessário a utilização de uma cânula de aspiração associada a um electro cauterio, para assegurar um melhor controle da hemorragia (Figura 4)

FIGURA 4

Remoção da lesão Laser CO₂, com controle de hemorragia local



A doente esteve internada três dias, retomando a alimentação habitual em cerca de uma semana. O pós-operatório decorreu sem intercorrências. O *follow up* aos três anos não evidenciou sinais de recidiva local (Figura 5).

Na observação macroscópica a lesão correspondia a um nódulo de 3x3x1cm, revestido numa das faces por mucosa rosa acinzentada. No exame anatomo-patológico observou-se tumor circunscrito, capsulado, parcialmente recoberto por mucosa revestida por epitélio pavimentoso estratificado (Figura 6). O tumor era constituído por células que formavam ninhos, com padrão "zellballen", separados por estroma fibrovascular escasso (Figura 7). As células principais tinham pleomorfismo nuclear ligeiro, núcleos redondos ou ovoides, com cromatina pouco densa, finamente granular e citoplasma moderadamente eosinófilo. O estroma entre os ninhos era escasso, rico em pequenos vasos, com áreas de congestão e áreas de hemorragia. Havia invasão, focal, da capsula do tumor e invasão vascular. Não se observou atipia marcada, necrose nem

FIGURA 5

Follow up às 3 semanas e 3 anos, sem evidência de recidiva local



FIGURA 6

Aspecto microscópico do tumor excisado onde se observa a cápsula do tumor e a mucosa revestida por epitélio pavimentoso estratificado que o recobria (HE, 40X).

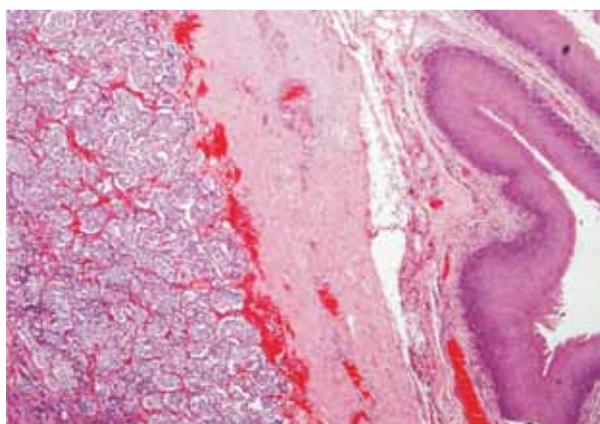
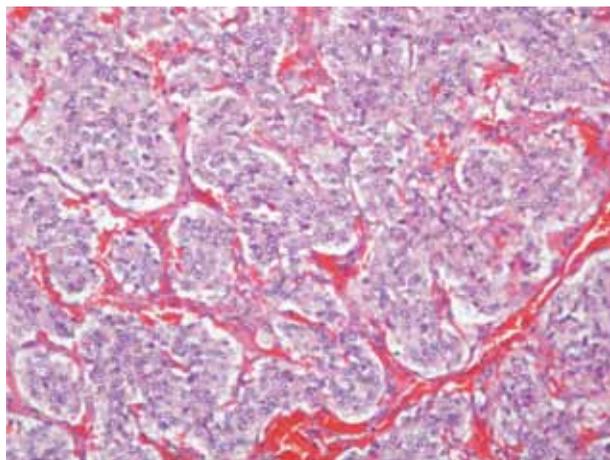


FIGURA 7

Aspecto microscópico do tumor com padrão padrão em ninhos, "Zellballen" (HE, 200X).

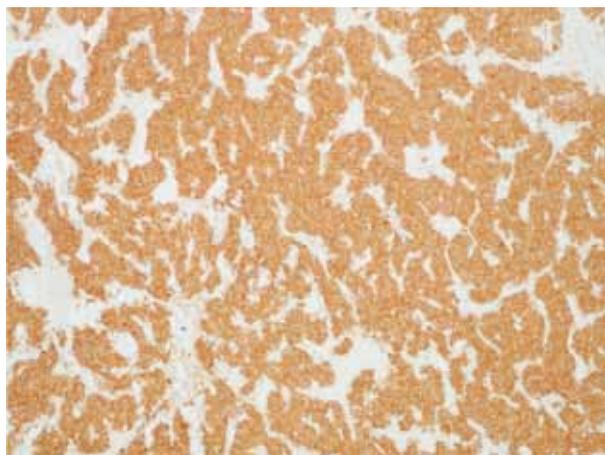


invasão perineural. As margens cirúrgicas estavam livres de tumor.

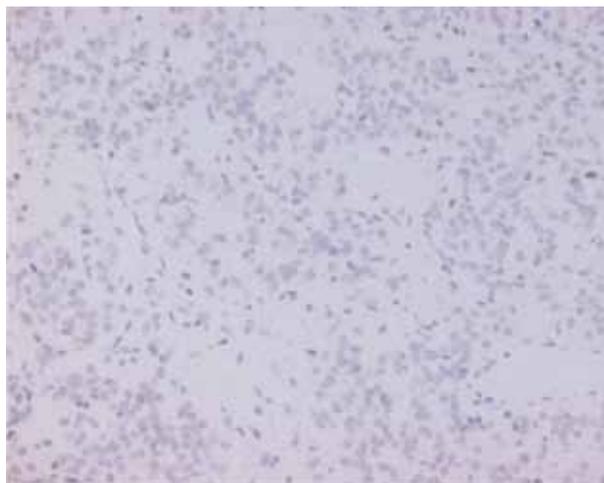
No estudo imunohistoquímico efectuado as células principais foram positivas para cromogranina A (Figura 8), enolase específica do neurónio (NSE) e sinaptofisina e negativas para citoqueratina (Figura 9). As células da periferia dos ninhos foram positivas para pS100 (células sustentaculares, figura 10). Características compatíveis com o diagnóstico de paraganglioma.

FIGURA 8

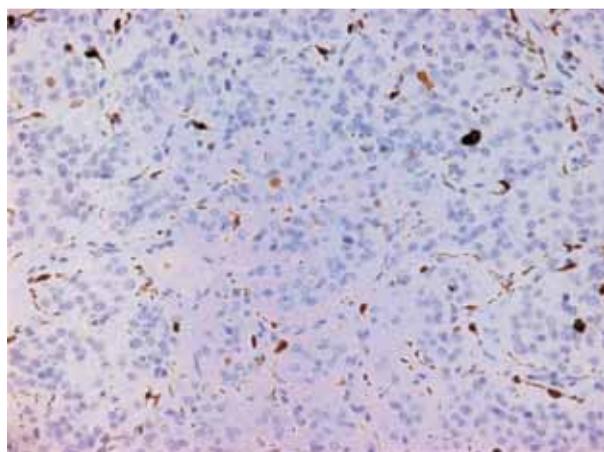
Imunohistoquímica mostrando positividade para cromogranina A (e também para sinaptofisina) (40X).

**FIGURA 9**

Imunohistoquímica mostrando negatividade para citoqueratina (200X).

**FIGURA 10**

Imunohistoquímica mostrando positividade das células sustentaculares para pS100 (200X)

**DISCUSSÃO**

A maioria dos paragangliomas laríngeos ocorre na supraglote, principalmente na prega arriepiglótica direita (82%), e menos frequentemente na subglote e glote (15% e 3,5%, respectivamente)^{3,4}. Neste caso a massa supraglótica encontrava-se em relação com a prega arriepiglótica direita, envolvendo a aritenóide ipsilateral, com oclusão quase total do lúmen laríngeo. Apesar do tamanho e localização da lesão, a doente não apresentava sintomatologia do foro respiratório.

O seu estudo baseou-se na avaliação directa com endoscopia e avaliação imagiológica. Actualmente considera-se a RM a modalidade de eleição; o uso de gadolínio mostra o aspecto hipervascularizado do tumor, no entanto a nossa doente não realizou face aos antecedentes alérgicos. As imagens de RM permitiram identificar a vascularização da lesão e excluir adenopatias cervicais. Alguns autores referem que a cintigrafia com

radionucleotídeos (octreotido) é eficaz na detecção de tumores NE, em doentes de risco, com história familiar ou na presença de metástases^{11,12}.

A biópsia pré-operatória não foi considerada face à eventual natureza vascular deste tipo de tumores e à dificuldade da entubação orotraqueal.

Várias técnicas cirúrgicas podem ser empregues neste tipo de tumores, dependendo do tamanho e localização. Neste caso, programamos uma microcirurgia Laser CO₂ de abordagem transoral, por julgarmos ser possível uma remoção completa da lesão e um controle eficaz da hemorragia. O Laser permitiu efectuar uma ressecção completa do tumor e preservação da função laríngea. Para isso foi necessária a utilização de potências elevadas de Laser e utilização da aspiração e coagulação monopolar.

Apesar das ressecções transorais estarem associadas a maior dificuldade técnica, o uso de Laser CO₂ revelou-se eficaz, evitando-se as comorbilidades associadas a uma abordagem por via externa, a traqueotomia e com uma diminuição marcada do tempo de internamento.

Não se verificaram perturbações da deglutição ou da função respiratória no pós-operatório imediato, e a recuperação de uma ligeira disфонia ocorreu durante a primeira semana. O *follow up* aos três anos sem evidência de recidiva local.

A avaliação histológica e imunohistoquímica é essencial, uma vez que o prognóstico é excelente quando comparado com outros tumores neuroendócrinos.

Revedo as imagens da endoscopia de contacto, verifica-se que se confirmou o revestimento externo da lesão com epitélio pavimentoso normal. As ansas vasculares verticais identificadas pela endoscopia de contacto parecem corresponder a vasos existentes no estroma entre os alvéolos de células descritas como *Zellballen* pela Anatomia Patológica.

CONCLUSÃO

O paraganglioma laríngeo é um tumor raro, de crescimento lento e com bom prognóstico, convencionalmente tratados com ressecção cirúrgica. O Laser CO₂ mostrou-se neste caso uma opção válida, permitindo a remoção da lesão com uma boa preservação do órgão e da sua função.

Referências Bibliográficas:

1. Pellitteri P, Rinaldo A, Myssiorek D, Ferlito A. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol* 2004;40: 563-575
2. Myssiorek D, Rinaldo A, Barnes L, Ferlito A. Laryngeal Paraganglioma: An Updated Critical Review. *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 995-999
3. Ferlito A, Devaney K, Rinaldo A. Neuroendocrine neoplasms of the larynx: Advances in identification, understanding, and management. *Oral Oncology* 2006;42:770-788
4. Sanders K, Abreo F, Rivera E, Stucker F et al. A diagnostic and Therapeutic Approach to Paragangliomas of the Larynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:565-569
5. Francesco R, Sennes L, Tsuji D et al. Paraganglioma da Laringe. *Revista Brasileira de ORL*, 1997;63(3)
6. Papacharalampous G, Korres S, Tzagaroulakis et al. Paraganglioma of the larynx. *Med Sci Monit*, 2007;13(12):145-148
7. Gupta S, Pathak K, Sanghvi V. Transventricular paraganglioma of the larynx. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260:358-360
8. Rubio V, Tamarit J, Baviera N, Estrems P et al. Laryngeal Paraganglioma: Diagnosis and Treatment. A propos of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58(7):333-4
9. Boedeker C, Ridder G, Schipper R. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Familial Cancer* 2005;4: 55-59
10. Smolarz J, Hanna E, Williams M, Kupferman M. Paraganglioma of the endolarynx: a rare tumor in an uncommon location. *Head Neck Oncol* 2010;2:2
11. Koopmans KP, Jager PL, Kema IP et al. 111In-octreotide is superior to 123I-metaiodobenzylguanidine for scintigraphic detection of head and neck paragangliomas. *J Nucl Med* 2008;49(8):1232-7
12. Bustillo A, Telischi F, Weed D et al. Octreotide scintigraphy in the head and neck. *Laryngoscope.* 2004;114(3):434-40

Fenda laríngea - Um desafio de diagnóstico e tratamento

Laryngeal cleft - A diagnostic and treatment challenge

Ana Brett • Teresa Dionísio • Leonor Carvalho • Miguel Félix • Felisberto Maricato • Guri Sandhu • Farela Neves

RESUMO

A fenda laríngea é uma patologia rara, subdiagnosticada, de gravidade variável mas potencialmente fatal. Descreve-se o caso clínico de um lactente submetido no primeiro dia de vida a correção cirúrgica de atresia do esófago de hiato longo com fístula traqueoesofágica. Iniciou alimentação enteral por boca aos 26 dias de vida, apresentando seis dias mais tarde, durante a alimentação, episódio de dessaturação e bradicardia extrema com necessidade de reanimação. Por episódios frequentes de respiração ruidosa, tipo ronco, associadas ao choro, realizou laringo-broncofibroscopia que demonstrou alteração da anatomia da laringe. Posteriormente a microlaringoscopia sob anestesia confirmou uma fenda laringo-esofágica com extensão para além da cartilagem cricóide (tipo III). Foi submetido aos 3 meses de vida a traqueostomia e correção de fenda laríngea por via endoscópica, com boa evolução clínica. Nestas situações, é fundamental um elevado índice de suspeição, pois um diagnóstico precoce possibilita uma melhor sobrevida.

Palavras-chave: fenda laríngea, atresia esofágica, microlaringoscopia sob anestesia, tratamento endoscópico.

Ana Brett

Interna de Formação Específica em Pediatria Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Teresa Dionísio

Assistente Hospitalar do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Leonor Carvalho

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Miguel Félix

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Felisberto Maricato

Assistente Hospitalar Graduado de Otorrinolaringologia, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Guri Sandhu

Consultant Otolaryngologist and Head & Neck Surgeon, Department of Paediatric Respiratory Medicine, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London, United Kingdom

Farela Neves

Chefe de Serviço do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Correspondência:

Ana Brett

Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Av. Afonso Romão, Alto da Baleia, 3000-602 Coimbra

Telefone: 239480700

Email: anabrett@gmail.com

Apresentado nas XLI Jornadas Nacionais de Neonatologia, Cirurgia e Cardiologia Neonatal

ABSTRACT

Laryngeal clefts are a rare, underdiagnosed, with variable severity but potentially fatal disease. We report the case of an infant submitted on his first day of life to surgical repair of long hiatus oesophageal atresia with associated tracheoesophageal fistula. At 26 days of life he began enteral feeding by mouth, presenting six days later, whilst feeding, with an episode of desaturation and extreme bradycardia which required resuscitation. Frequent episodes of rough breathing, similar to a snort, associated with crying were noticed. Laryngotracheal bronchoscopy showed changes in the anatomy of the larynx. Microlaryngoscopy under anaesthesia confirmed a laryngeal cleft extending beyond the cricoid cartilage (type III). He underwent tracheostomy and endoscopic laryngeal cleft repair at three months of life, with good outcome. In these clinical situations, a high index of suspicion is warranted as early diagnosis allows for better survival.

Keywords: oesophageal atresia, laryngeal cleft, microlaryngoscopy under anaesthesia, endoscopic treatment

INTRODUÇÃO

As fendas laríngeas, inicialmente descritas por Richter em 1792, são anomalias congénitas raras, tipicamente localizadas à laringe posterior, caracterizadas por uma comunicação aberrante entre o sistema laringotraqueal e faringoesofágico¹. A sua gravidade está diretamente relacionada com a dimensão da fenda, tratando-se de uma patologia potencialmente fatal (6-25%)^{1,2}.

A classificação mais utilizada de fenda laríngea foi criada em 1989 por Benjamin e Inglis³, diferenciando-as em quatro tipos, de acordo com a sua extensão: tipo I - defeito interaritenóide supraglótico, acima das cordas vocais, tipo II - abaixo das cordas vocais, com envolvimento parcial da lâmina cricóide, tipo III - envolvendo toda a cartilagem cricóide, com ou sem extensão para a traqueia cervical e tipo IV - quando afeta as estruturas laringotraqueoesofágicas, podendo estender-se até à carina.

A incidência estimada é de 1:10 000-20 000 nados vivos⁴, representando 0,2-1,5% das anomalias da laringe⁵, atingindo mais frequentemente o sexo masculino (relação 1.2:1 a 1.8:1)^{1,5,6}. Dada a sua variabilidade, a incidência é provavelmente subestimada^{1,5}. Com efeito, as fendas laríngeas de pequena dimensão podem ser assintomáticas, e por isso não diagnosticadas ou

serem identificadas incidentalmente durante uma laringoscopia realizada por outro motivo; por outro lado, as fendas laríngeas mais graves podem levar à morte antes do seu diagnóstico, sendo identificadas apenas no estudo anatomo-patológico^{1,5}.

O diagnóstico de fenda laríngea requer um elevado índice de suspeição, baseado na apresentação clínica e avaliação endoscópica sob anestesia. O tratamento é adequado à sua gravidade.

Apresenta-se o caso clínico de um lactente com fenda laríngea tipo III, descrevendo-se o seu desafio diagnóstico, tratamento e evolução.

DESCRIÇÃO DO CASO

Lactente do sexo masculino, segundo filho de pais não-consanguíneos. Ecografias pré-natais desde as 21 semanas com suspeita diagnóstica de atresia do esófago, por ausência de bolsa gástrica e hidrâmnios. Nasce às 35 semanas de idade gestacional, parto eutócico, sem intercorrências, com peso adequado à idade gestacional. Constatada sialorreia e não progressão do tubo orogástrico, confirmando-se o diagnóstico de atresia do esófago de hiato longo com fistula traqueoesofágica. Realizada correção cirúrgica no primeiro dia de vida. Após a cirurgia ficou internado no Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, mantendo-se ventilado até ao quinto dia de vida.

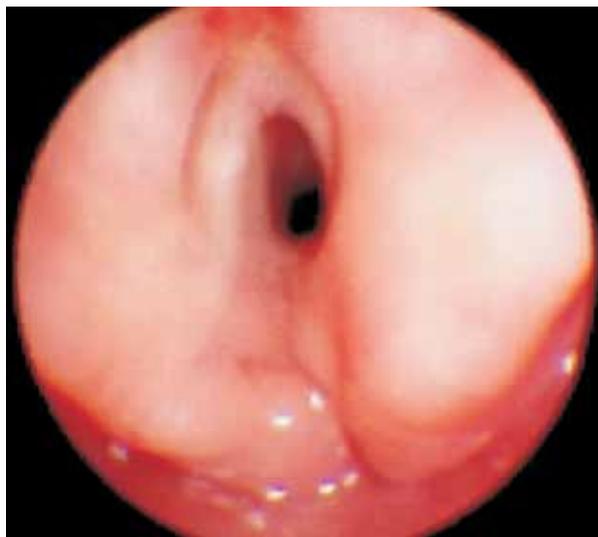
Apresentou episódios frequentes de apneia com bradicardia de recuperação espontânea ao longo do primeiro mês de vida, que se associou à presença de refluxo gastroesofágico, confirmado em trânsito gastroesofágico. Desde as três semanas de vida foram também avaliados episódios frequentes de respiração ruidosa, tipo ronco, associadas ao choro. Após tentativas prévias, iniciou aos 26 dias de vida alimentação por boca. No entanto, seis dias mais tarde apresentou, durante a alimentação, um episódio de dessaturação e bradicardia extrema, com necessidade de reanimação, pelo que foi retomada alimentação por sonda nasogástrica. Neste contexto foi realizada uma broncofibroscopia com laringoscopia que mostrou traqueomalácia e alteração da normal anatomia da comissura posterior das aritenóides (figura 1). Foi contactada o Serviço de Otorrinolaringologia e, em sequência, foi realizada uma tomografia computadorizada (TC) da área cervical que mostrou uma discreta depressão /irregularidade da superfície laringe, acima da corda vocal direita, no plano dos músculos aritenóides transversos, sem aparente trajeto fistuloso.

Posteriormente foi realizada microlaringoscopia sob anestesia que mostrou a existência de uma fenda laringo-esofágica, no plano glótico e imediatamente subglótico, a estabelecer comunicação do esófago com o plano imediatamente abaixo das cordas vocais, com mucosa de coloração normal, sem neoformações ou outras malformações laríngeas.

A investigação subsequente não mostrou alterações

FIGURA 1

Laringo-broncoscopia, onde se observa traqueomalácia e alterações da anatomia da comissura posterior das aritenóides.



na radiografia torácica e o trânsito gastro-esofágico mostrou uma pequena hérnia gástrica e refluxo gastroesofágico severo, tendo iniciado alimentação por sonda nasojejunal com boa tolerância.

Em face da alteração observada, e dada a repercussão clínica, foi constatada a necessidade de intervenção cirúrgica para correção da malformação. Dada a raridade e conseqüente falta de experiência nesta patologia em idade pediátrica, a criança foi referenciada aos 2 meses e 3 semanas para o Royal Brompton Hospital em Londres, um centro com experiência em técnica de reconstrução de malformações laríngeas.

Em Londres repetiu a microlaringoscopia com anestesia, que confirmou a presença de fenda laríngea tipo III (figura 2). Por traqueomalácia grave foi decidida a realização de traqueostomia e aos 3 meses a correção

FIGURA 2

Microlaringoscopia sob anestesia confirmou uma fenda laríngea tipo III



de fenda laríngea, com encerramento direto por sutura simples com aproximação dos bordos da fenda por via endoscópica, que decorreu sem complicações. Transferido para o nosso Hospital 10 dias após intervenção cirúrgica.

A evolução clínica tem sido favorável. Aos 4,5 meses realizou microlaringoscopia com anestesia de controlo, que não revelou alterações. Aos 6 meses foi realizada uma funduplicatura de Nissen para correção do refluxo gastroesofágico. Atualmente com 12 meses, mantém-se traqueostomizado, com ventilação durante o sono, por não terem tido êxito as tentativas de descanulação. Tem uma válvula fonatória desde os 9 meses, com boa adaptação.

DISCUSSÃO

As fendas laríngeas são uma patologia rara, não sendo os seus sinais e sintomas frequentemente conhecidos e, conseqüentemente, valorizados na prática clínica. Estes são desencadeados pela herniação da mucosa esofágica na via respiratória, podendo os sintomas ser variáveis de acordo com a dimensão da fenda¹. A herniação da mucosa esofágica pode não só condicionar estridor e obstrução respiratória, como proteger contra a aspiração de secreções e alimentos¹.

As fendas laríngeas tipo I, quando sintomáticas, apresentam tipicamente estridor, choro afônico, rouco, também descrito como “estranho”, podendo existir hipersecreção faríngea bem como dificuldades de deglutição com tosse, dispneia e cianose durante a alimentação. As fendas de tipo II e III além destes sintomas podem também estar associadas a pneumonias de repetição. Já nas fendas tipo IV o quadro clínico é grave, caracterizado por dificuldade respiratória precoce, com dificuldades na ventilação e mau prognóstico^{1,7}.

O diagnóstico diferencial de atresia do esófago faz-se com diversas patologias, nomeadamente fístula traqueoesofágica, laringomalácia, perturbações na mobilidade laríngea, refluxo gastroesofágico, patologia neuromuscular, paralisia das cordas vocais ou mesmo asma⁵. Muitas destas patologias estão, inclusivamente, presentes em doentes com fenda laríngea, designadamente laringomalácia em 5-33% ou refluxo gastroesofágico em 19-70% dos doentes^{8,9}. Em 58-68% dos casos as fendas laríngeas estão associadas a outras malformações congénitas, entre as quais as mais frequentes são a atresia do esófago (20-37%) e a fístula traqueoesofágica (10-20%)¹, ambas presentes no caso clínico descrito.

No caso apresentado, embora os sintomas descritos tivessem suscitado dúvidas, a clínica foi inicialmente associada à presença de refluxo gastroesofágico, dado a sua patologia subjacente (atresia do esófago) e o resultado do trânsito gastroesofágico. Com o aumento da gravidade dos episódios de apneia este diagnóstico foi questionado, tendo-se prosseguido com a investigação clínica.

Nestes casos, embora por vezes a clínica possa ser sugestiva, apesar de muitas vezes inespecífica, a sua confirmação diagnóstica nem sempre é fácil. A avaliação por endoscopia, é essencial para o seu diagnóstico^{3,5,10}. A laringo-broncofibroscopia pode ajudar a suspeitar da presença de uma fenda laríngea, mas a microlaringoscopia sob anestesia em ventilação espontânea, com palpação da área interaritenóide, é o exame de eleição para o seu diagnóstico^{1,11}. Ambas devem ser realizadas de forma cuidadosa, uma vez que a fenda laríngea é uma anomalia que facilmente passa despercebida¹². Neste caso clínico, a laringo-broncofibroscopia foi fundamental em suscitar a suspeita diagnóstica de fenda laríngea, posteriormente confirmada por microlaringoscopia sob anestesia.

Outros exames, como a TC cervical, podem ser úteis em casos específicos em que a microlaringoscopia sob anestesia não for muito informativa, particularmente quando a lesão é submucosa, permitindo observar, por exemplo, a presença de lesão a nível da cartilagem cricóide¹³. Dado que as fendas laríngeas podem estar frequentemente associadas a outros síndromes (ex.: síndrome G ou Opitz-Frias, síndrome de Pallister-Hall, síndrome de VACTERL, Síndrome CHARGE ou síndrome de Feingold), a investigação complementar para excluir outras anomalias associadas é fundamental^{1,8,14}.

O tratamento da fenda laríngea tem como objetivo garantir uma via aérea segura e prevenir complicações a nível pulmonar.

O tratamento geral consiste no tratamento médico e/ou cirúrgico anti-refluxo e terapia da deglutição e, em casos mais complicados, alimentação por sonda nasogástrica ou eventualmente nutrição parentérica. O caso clínico apresentado beneficiou substancialmente com a colocação de uma sonda nasojejunal, que ao limitar os episódios de refluxo gastroesofágico, ajudou a diminuir significativamente o número de episódios de apneia. De acordo com a evolução clínica, e sinais acompanhantes (como neste caso a presença de traqueomalácia), pode estar indicada a realização de traqueostomia^{1,10}.

Em fendas laríngeas mais pequenas, com sintomas frustes, o tratamento de escolha é o conservador^{9,10}. No entanto, em fendas maiores ou quando o tratamento médico não condiciona controlo dos sintomas, o tratamento cirúrgico é necessário¹⁵. Nas fendas tipo I, II e eventualmente tipo III este pode ser realizado por via endoscópica, minimamente invasiva. As técnicas descritas são de sutura simples, laser de CO₂ para desepitelização com encerramento em 2 camadas ou injeção de colagénio, gel ou bioplástico^{1,11,16-18}. Nas fendas mais graves é realizada cirurgia aberta, com abordagem cervical ou torácica, sendo utilizado como enxerto diversos tipos diferentes de tecido: perióstio da tíbia, cartilagem auricular, cartilagem costal, músculo esternocleidomastoideu, pleura ou pericárdio^{1,5,19,20}. Nos últimos anos, tem-se verificado uma tendência para a utilização de via endoscópica em detrimento da cirurgia

aberta, com bons resultados²¹. Este foi o caso do doente apresentado, em que embora se tratasse de uma fenda laríngea tipo III, com necessidade de traqueostomia por episódios frequentes de apneia, foi realizada uma abordagem cirúrgica por endoscopia, com sucesso.

As fendas laríngeas têm uma grande morbidade associada, podendo ocorrer deiscência de suturas, fendas anastomóticas, formação de tecido de granulação ou estreitamento esofágico²². O caso clínico descrito tem apresentado uma boa evolução, embora ainda com necessidade de traqueostomia por manter traqueomalácia.

Em conclusão, a fenda laríngea é uma patologia congénita rara, com vários graus de gravidade. Enquanto as fendas do tipo I ou II frequentemente não têm manifestações clínicas, nas fendas tipo III ou IV estes sintomas podem ser potencialmente fatais, como ilustrado neste caso clínico. Um diagnóstico precoce possibilita uma melhor sobrevida, sendo fundamental um elevado índice de suspeição.

Referências bibliográficas:

1. Pezzettigotta SM, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, et al. Laryngeal cleft. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:913-933.
2. Kubba H, Gibson D, Bailey M, Hartley B. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street Hospital series. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2005;114:309-313.
3. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-420.
4. Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Gunther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft. Clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr.* 1983;140:41-46.
5. Leboulanger N, Garabedian EN. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *J Rare Dis.* 2011;6:81.
6. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Laryngeal cleft. *Adv Otorhinolaryngol.* 2012;73:95-100.
7. Mounghthong G, Holinger LD. Laryngotracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997;106:1002-1011.
8. Evans KL, Courteney-Harris R, Bailey CM, Evans JN, et al. Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121:1380-1385.
9. Parsons DS, Herr T. Delayed diagnosis of a laryngotracheoesophageal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;39:169-173.
10. Chien W, Ashland J, Haver K, Hardy SC, et al. Type 1 laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:2073-2079.
11. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Minimally invasive approach to laryngeal cleft. *Laryngoscope.* 2013;123(1):264-8
12. Eriksen C, Zwillenberg D, Robinson N. Diagnosis and management of cleft larynx. Literature review and case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99:703-708.
13. Condon LT, Salvage DR, Stafford ND. Type-2 submucosal posterior laryngeal cleft diagnosed on CT scan. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003;260:361-363.
14. Herman TE, Siegel MJ. Feingold syndrome: microcephaly, esophageal atresia, type III laryngeal cleft, malrotation, limb anomalies. *J Perinatol.* 2004;24:568-570.
15. Rahbar R, Chen JL, Rosen RL, Lowry KC, et al. Endoscopic repair of laryngeal cleft type I and type II: when and why? *Laryngoscope.* 2009;119:1797-1802.
16. Ahluwalia S, Pothier D, Philpott J, Sengupta P, et al. Laryngeal cleft type I: a novel method of repair using Bioplastique. *J Laryngol Otol.* 2004;118:648-650.
17. Cohen MS, Zhuang L, Simons JP, Chi DH, et al. Injection laryngoplasty for type 1 laryngeal cleft in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;144:789-793.
18. Nakahara S, Tayama N, Tsuchida Y. A minor laryngeal cleft (type 1-a) diagnosed in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:187-191.
19. Kamata S, Ihara Y, Usui N, Kamiyama M, et al. Surgical management

for posterior laryngeal cleft developing subglottic airway obstruction. *J Pediatr Surg.* 2005;40:E15-16.

20. Garabedian EN, Ducroz V, Roger G, Denoyelle F. Posterior laryngeal clefts: preliminary report of a new surgical procedure using tibial periosteum as an interposition graft. *Laryngoscope.* 1998;108:899-902.

21. Thiel G, Clement WA, Kubba H. The management of laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:1525-1528.

22. Ketcham AS, Smith JE, Lee FS, Halstead LA, et al. Clinical course following endoscopic repair of type 1 laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:1261-1267.

Carcinoma adenoide quístico nasosinusal

Sinonasal adenoid cystic carcinoma

Leonor Uceda • Cristina Alonso • María Pavón • Francisco Ortiz • Sofía Pérez

RESUMEN

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) es un tumor muy infrecuente que representa el 10% de los tumores malignos a nivel nasosinusal. Generalmente se localiza en el seno maxilar y se caracteriza por su lento crecimiento y la capacidad de progresión perineural, lo que le proporciona un elevado riesgo de recidivas y metástasis a distancia. El tratamiento más aceptado actualmente para el CAQ es la resección quirúrgica junto con la radioterapia complementaria.

Presentamos un caso en un paciente varón reintervenido por presentar recidiva local a los dos años después de finalizar el tratamiento.

Realizamos una revisión sobre los carcinomas nasosinuales y discutimos nuestro caso clínico.

Palabras clave: Carcinoma nasosinusal. Fosas y senos paranasales

ABSTRACT

Sinonasal adenoid cystic carcinoma is an uncommon tumour accounting for 10% of malignant tumours in the sinonasal zone. It is usually located in the maxillary sinus and is characterized by slow growth and capacity for perineural spread, which results in a high risk of recurrence and metastasis in other parts of the body. Today the most widely applied treatment for this carcinoma is surgical removal followed by radiotherapy. We present a case of a male patient who underwent a second operation for local recurrence two years after finishing treatment.

We also review cases of sinonasal carcinomas with regard to the case in question.

Keywords: Sinonasal carcinoma. Nasal cavity and paranasal sinus

INTRODUCCION

Los tumores malignos de fosas y senos paranasales son poco frecuentes representando entre el 0,2-0,8% de todos los cánceres en general, y entre el 3-6% de los de cabeza y cuello¹⁻³.

Además, presentan una importante variabilidad histológica. En la clasificación de la Unión Internacional Contra el Cáncer (UICC) se incluyen los siguientes tipos: carcinoma escamoso, adenocarcinoma, carcinoma adenoide quístico y carcinoma indiferenciado nasosinusal^{3,4}. De ellos el más frecuente es el carcinoma escamoso, siendo el adenocarcinoma el de mejor pronóstico^{2,3}. Otros tipos histológicos malignos se representan en la Tabla 1².

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) se trata de un tumor de las glándulas salivales, de escasa presentación en las fosas y senos paranasales y que se origina preferentemente en el seno maxilar. Aunque su crecimiento es lento, tiene capacidad de progresión perineural, invasión ósea y un elevado riesgo de recidiva y de producir metástasis a distancia a largo plazo, sobre todo en pulmón, hueso e hígado^{3,5,6}.

La edad de presentación de los carcinomas nasosinuales, en general, se sitúa entre la sexta y séptima década de la vida con un predominio en el sexo masculino no tan marcado en comparación con la mayoría de los tumores malignos de las vías aerodigestivas superiores³. Por otra parte, no presentan una relación con el consumo del alcohol y tabaco a diferencia del resto de los carcinomas de cabeza y cuello, y suelen diagnosticarse en estadios avanzados al tener una clínica similar a

Leonor Uceda

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Cristina Alonso

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

María Pavon

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Francisco Ortiz

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Sofía Perez

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Correspondencia:

Leonor Uceda

Servicio de O.R.L. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España

Ronda Norte s/n. 21005. Huelva. España

e-mail: leonor_ucedat@hotmail.com

las patologías benignas nasosinusales^{1,2}. Otro aspecto a destacar es que hasta en un 40% de los casos de tumores nasosinusales se ha encontrado una relación con la exposición prolongada a determinados factores ambientales ocupacionales, por lo que se consideran en algunos países enfermedades de tipo profesional^{1,3}.

TABLA 1
Tipos histológicos de los tumores malignos de fosas y senos paranasales.

Epiteliales	
Epidermoides	Carcinoma epidermoide o escamoso
No epidermoides	-No salivales: Adenocarcinoma -Salivales: Carcinoma adenoide quístico Carcinoma mucoepidermoide Carcinoma de células acinosas Carcinoma indiferenciado
Neuroectodérmicos	Melanoma maligno Estesioneuroma olfativo Neurofibroma maligno Meningioma maligno
Tumores odontogénicos	Ameloblastoma maligno
Mesenquimatosos	
Vasculares	Angiosarcoma Hemangiopericitoma Sarcoma de Kaposi
Musculares	Rabdomiosarcoma Leiomiomasarcoma
Osteocartilaginosos	Condrosarcoma Osteosarcoma Sarcoma de Ewing
Linforeticulares	Linfoma Granuloma maligno facial Plasmocitoma extramedular
Otros	Fibrosarcoma Liposarcoma Histiofibrocitoma maligno Sarcoma alveolar de tejidos blandos
Metástasis	Riñon, pulmón, mama, testículo, próstata, tubo digestivo, tiroides
Otros tumores malignos	Teratocarcinoma Cordoma maligno

CASO CLINICO

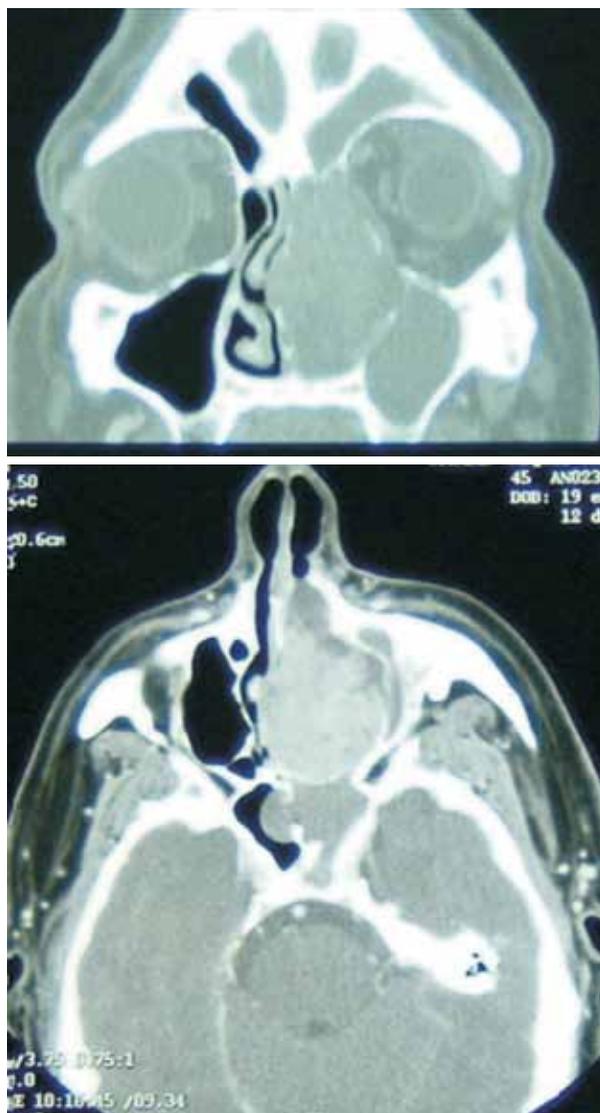
Paciente varón de 46 años, que acude a la consulta por presentar insuficiencia respiratoria nasal izquierda progresiva de cuatro meses de evolución con otalgia y autofonía del mismo lado. Entre sus antecedentes personales destacan el hábito tabáquico moderado y su profesión es la de ebanista y carpintero.

En la exploración mediante rinoscopia anterior y fibroendoscopia se evidencia una tumoración vegetante blanquecina que protruye a nivel del meato

medio izquierdo contactando con el septum nasal y que compromete los cornetes inferior y medio. No se aprecian lesiones en la fosa nasal derecha ni hay adenopatías cervicales palpables.

El TC nasal con contraste muestra una tumoración heterogénea con un diámetro máximo de 4 cms en fosa nasal izquierda que engloba los cornetes y que abomba la pared medial del seno maxilar homolateral, con extensión hacia celdillas etmoidales anteriores y medias, provocando destrucción ósea del septum en su mitad posterior, protrusión de la lámina papirácea sin signos de infiltración, y que respeta el techo etmoidal sin afectación del endocráneo (Figura 1). No se evidencian adenopatías radiológicamente significativas.

FIGURA 1
TC con reconstrucción coronal e axial. Se observa una tumoración que ocupa la fosa nasal izquierda, con captación heterogénea de contraste, erosionando parcialmente el tabique nasal y protruyendo hacia la fosa contralateral.



Se realiza una biopsia intraoperatoria de la tumoración, con resultado anatomopatológico de papiloma invertido nasosinusal, procediéndose mediante degloving medio-facial a una maxilectomía medial y etmoidectomía izquierdas para exéresis de la lesión I (Figura 2 y 3). El resultado definitivo de la pieza quirúrgica es informado como carcinoma adenoide quístico (Figura 4) por lo que en comité multidisciplinario entre el Servicio de Oncología Radioterápica y Otorrinolaringología se decide administrar radioterapia complementaria post-operatoria, con dosis total de 60 Gy, sobre el lecho y con márgenes de seguridad.

FIGURA 2

Mediante degloving medio-facial se accedió al seno maxilar, senos etmoidales y fosa nasal



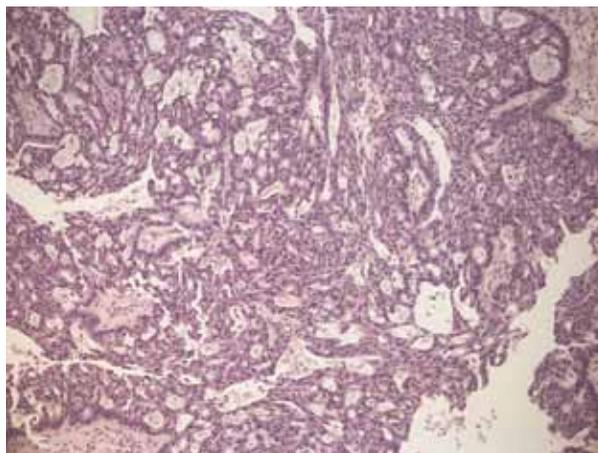
FIGURA 3

Aspecto macroscópico de la lesión después de su resección completa



FIGURA 4

Con la técnica de HE X10 se observa la presencia de cilindros con material acidófilo



A los dos años después de finalizar el tratamiento radioterápico, en la exploración fibroendoscópica y TC de control, se observa una lesión que ocupa etmoides posterior y seno esfenoidal del lado izquierdo. Se practica resección completa de la recidiva mediante cirugía endoscópica nasosinusal, realizando esfenoidectomía completa bilateral y etmoidectomía posterior. En el estudio anatomopatológico de la lesión se observa predominio del patrón papilar más típico del adenocarcinoma. Después de seis meses desde la intervención quirúrgica el paciente está asintomático y sin signos a la exploración que sugieran persistencia tumoral, ni metástasis a distancia en el estudio de extensión.

DISCUSION

El carcinoma adenoide quístico (CAQ) de cabeza y cuello es un tumor de las glándulas secretoras mucosas que se encuentran tanto en las glándulas salivales mayores como menores así como también en todas aquellas glándulas mucosas de las vías aerodigestivas superiores. Al igual que la mayoría de los tumores nasosinuales con frecuencia son asintomáticos o clínicamente similares a las enfermedades inflamatorias crónicas, por lo que el diagnóstico se realiza generalmente en estadios avanzados^{5,7}. Según la última clasificación por estadios TNM de la UICC nuestro caso clínico fue diagnosticado siendo T3 de fosa nasal⁴. Esta localización es la segunda en frecuencia (30%) del CAQ, siendo la primera el seno maxilar en un 47% de los casos⁵.

En el carcinoma nasosinusal no existe una correlación significativa con el consumo de tabaco y alcohol¹⁻³. Sí se ha demostrado en el desarrollo del adenocarcinoma y carcinoma epidermoide, una relación entre la exposición al polvo de madera en el primero y el tratamiento de la madera con colas y resinas en el segundo, además de relacionarse con la exposición a los curtidos en el desarrollo de ambos tumores^{1-3,8}. Queremos destacar que aunque el diagnóstico anatomopatológico de la tumoración

primaria fue de CAQ, en la recidiva se observó un patrón más típico del adenocarcinoma.

El tratamiento más adecuado para los CAQ aún no ha sido establecido todavía, aunque los mejores resultados se han obtenido con la combinación de cirugía radical y radioterapia⁶. El abordaje quirúrgico puede realizarse vía externa o mediante cirugía endoscópica nasosinusal dependiendo cada caso de la localización y la extensión del tumor³. En nuestro paciente el degloving mediofacial nos permitió en la primera intervención un abordaje adecuado para la exéresis de la tumoración nasal y en el caso de la recidiva local la cirugía endoscópica fue la técnica elegida para reseccarla. Algunos autores consideran el CAQ una situación desfavorable para el tratamiento mediante endoscopia nasal debido a su crecimiento perineural⁹. La radioterapia postoperatoria se recomienda para reducir al máximo la recidiva locoregional siendo la dosis habitual de 60 Gy,⁶ la misma dosis que recibió nuestro paciente como tratamiento complementario a la cirugía. Según la mayoría de los autores, la radioterapia adyuvante se recomienda a todos los pacientes con CAQ, especialmente a aquellos con elevado riesgo de recurrencia local, en tumores próximos a la base de cráneo, en aquellos con márgenes positivos y en los casos de patrón histológico de crecimiento sólido⁶. Algunos autores consideran que la radioterapia más que prevenir retrasa la presentación de recidivas^{5,10}. Las metástasis ganglionares no son comunes en este tipo de carcinomas por lo que no se realiza vaciamiento cervical de forma sistemática ni preventiva³. El papel de la quimioterapia no está todavía claro en este tipo de tumores, reservándose como tratamiento paliativo en la mayoría de los casos⁵.

A pesar de las terapias locales agresivas la mayoría de los pacientes (60%) desarrollan recurrencias de la enfermedad^{5,11}. Aproximadamente el 50% de ellas son evidentes clínicamente dentro de los dos años tras el tratamiento con cirugía y radioterapia⁶. En el caso que aportamos, la recidiva local se presentó en este periodo de tiempo como en la mayoría de los pacientes.

Durante el periodo postoperatorio y en el seguimiento de esta patología juegan un papel fundamental las pruebas de imagen y en especial la resonancia magnética para detectar las recurrencias locales, meses o años antes de que sean clínicamente evidentes⁶.

Los estudios demuestran que pacientes con CAQ originados en localizaciones próximas a la base de cráneo tienen un riesgo significativamente mayor de recurrencias locales⁶. Además, existe una fuerte correlación entre el lugar de origen y el pronóstico. Los CAQ de la cavidad nasal y de los senos paranasales tienen un peor pronóstico que los localizados en otras áreas de cabeza y cuello (6). No obstante la supervivencia global de este tumor a nivel nasosinusal es del 65 al 70 % a los 5 años aunque desciende al 40 % a los 10 años y es aproximadamente del 10% a los 20 años².

La realización de más estudios ayudará a definir las

modalidades de tratamiento que puedan mejorar los resultados y disminuir la morbilidad del CAQ del área nasosinusal cuya supervivencia, a pesar de las recidivas locales en un porcentaje significativo de pacientes, supera a la de otros tumores malignos nasosinuales.

Referencias bibliográficas:

1. Gras Cabrerizo JR, Orús Dotú C, Montserrat Gili JR, et al.. Análisis epidemiológico de 72 carcinomas de fosas y senos paranasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006; 57: 359-363.
2. Simon C, Toussaint B, Coffinet L. Tumores malignos de las cavidades nasales y paranasales. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale.* E-20-405-A-10. 2000.
3. Gras Cabrerizo JR, Sarandeses García A, Montserrat Gili JR, et al.. Revisión de los carcinomas de senos paranasales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58 (6): 266-275.
4. Sobin LH, Wittekind. *TNM Classification of Malignant Tumors*, 6th ed. New York: John Wiley & Sons; 2002.
5. Lupinetti AD, Roberts DB, Williams MD, et al. Sinonasal Adenoid Cystic Carcinoma. *Cancer.* 2007.110(12). 2726-2731.
6. Patrick J. Bradley. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a review. *Current opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 2004; 12:127-132.
7. Klossek JM, Bataille B, Fontanel JP. Tumores malignos del etmoides. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale.* E-20-405C-10. 2000.
8. Acheson ED, Cowdell RH, Hadfield E, et al.. Nasal cancer in woodworkers in the furniture industry. *Br Med J.* 1968;2: 587-96.
9. Lund V, Howard DJ, Wei WI. Endoscopic resection of malignant tumors of the nose and sinuses. *Am J Rhinol.* 2007;21:89-94.
10. Katz T S, Mendenhall WM, Morris CG, et al.. Malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck.* 2002; 24:821-829.
11. Jones AS, Hamilton JW, Rowley H, et al.. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Clin Otolaryngol.* 1997; 22: 434-443.

Prémio do melhor trabalho publicado No vol. 50, nº 4 de Dezembro de 2012:

Para a votação do melhor artigo científico publicado na edição nº 4, volume 50, de Dezembro de 2012 da Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial verificou-se um número total de quinze votos expressos dentro dos 20 membros do Conselho Científico da Revista.

Como resultado da votação foi distinguido com o prémio para o melhor artigo o trabalho com o título “Prática baseada na evidência – O que sabemos depois de 1000 adultos disfónicos”, dos autores Paula Correia, Aldora Quintal e Luís Antunes.

A entrega do prémio será efectuada durante a cerimónia de abertura do próximo Congresso Nacional da SPORL, a realizar em Maio 2013.





Artur Condé
Presidente do Colégio
de Especialidade de ORL
da Ordem dos Médicos

Página do Colégio da Especialidade de ORL da Ordem dos Médicos

Colégio da especialidade e seu papel na dinamização do internato

Idoneidade Formativa

A tarefa, a que neste momento estamos a dedicar grande atenção, prende-se com a revisão dos actuais critérios de idoneidade formativa, cumprindo assim, um dos nossos compromissos de candidatura.

A relação, entre a capacidade formativa e a formação, é óbvia, dependendo naturalmente da primeira, a qualidade da segunda. E é por esta simples verdade “lapaliciana”, que nos obrigamos a trabalhar nesta área, pois foi-nos conferida uma responsabilidade reguladora que não enjeitaremos.

A formação de futuros médicos especialistas, obriga a uma rigorosa atenção sobre as condições da sua formação, pois da qualidade desta, resultará a excelência da assistência aos seus futuros doentes. E é esta responsabilidade, perante terceiros, que o formador, não pode negligenciar, obrigando-se a exigir a si próprio e ao seu formando, cada vez mais qualidade no ensino e na aprendizagem. A criação de um documento normativo deste tipo, onde se estabelecem as regras consideradas indispensáveis à qualificação de um serviço formador, deve estruturar-se, de forma a que as normas nele presentes, sejam objectivas, claras e transparentes, elencando as condições indispensáveis à consecução do fim a que se destina. Desta forma, e só assim, conseguiremos regular esta área tão sensível da formação médica, não por critérios de conveniência, mas de qualidade, rigor e exigência.

É este o nosso propósito.

Trabalhar num documento, onde serão objectivadas as características do quadro médico e a sua diferenciação, o equipamento obrigatório que o serviço deve possuir, a capacidade assistencial que tem que prover, bem como as condições formativas que são exigidas quer ao nível da realização de reuniões médicas dentro e fora do serviço, quer na existência de equipamento e material didático, indispensável à formação pós graduada.

O conceito de capacidade formadora dos serviços, deve ser entendido, não só na adequação das condições físicas do serviço a essa tarefa, mas também, na qualificação dos médicos formadores, pois não poderá haver uma formação médica consistente e

consequente, se estas duas premissas se não cumprirem. O objectivo final de todo este processo, será naturalmente uma cada vez melhor preparação dos médicos internos de especialidade. Também eles, devem estar envolvidos neste processo de crescimento e melhoria, aproveitando as condições que lhes são apresentadas e procurando também no seu percurso, incentivar os serviços e orientadores de formação, para novos e maiores desafios.

Cabe por fim à tutela, promover as condições, para que todo o processo de formação, se possa cumprir com rigor e eficácia. Os ganhos sociais e em saúde pública, que resultam de uma melhor qualidade de serviços médicos, justificam todos os esforços de investimento que racional e eticamente, se devem fazer.

Na actividade médica, os nossos actos, por se dirigirem ao ser humano, e particularmente, ao ser humano doente, são, cada vez mais, objecto de grande escrutínio social, por vezes até, com implicações judiciais. Este facto, que caracteriza os nossos tempos, não nos deve perturbar, apesar de frequentemente nos incomodar. Antes, nos devemos sentir orgulhosos, pois este escrutínio a que somos sujeitos, e a que também nós próprios nos obrigamos, ao lutarmos por uma cada vez melhor e mais exigente formação médica, confere-nos uma qualificação profissional e moral que noutras áreas, tão ou mais importantes que a nossa, incompreensível e infelizmente não existe, como por exemplo na política e na governação do nosso País!

É por todas estas razões, e dentro do nosso muito pequeno âmbito de trabalho, que queremos conferir ao documento que rege a idoneidade formativa dos Serviços, um carácter científico, rigoroso e objectivo, convocando também todos os colegas para a sua apreciação, que irá decorrer no próximo Congresso da SPORL, na sessão que gentilmente nos foi cedida para a realização da Assembleia do Colégio de Otorrinolaringologia, e que desde já muito agradecemos à Direcção da nossa Sociedade, e á Comissão Organizadora deste Congresso, por mais esta facilidade.

Esperando a vossa presença, até lá!

Artur Condé



AGENDA 2013

MAIO

10-11

X CURSO TEÓRICO-PRÁTICO DE AUDIOLOGÍA CLÍNICA

ORGANIZAÇÃO: Hospital Clínico San Carlos de Madrid

CONTACTO: otorri.hcsc@salud.madrid.org

15-19

60º CONGRESSO DA SPORL-CCF

2º CONGRESSO DA ACADEMIA IBERO-AMERICANA ORL

LOCAL: Porto

ORGANIZAÇÃO: SPORL

16-17

XX RHINOPLASTY AND FACIAL PLASTIC SURGERY COURSE

ORGANIZAÇÃO: Clinica Clarós, Barcelona

CONTACTO: clinica@clinicacclaros.com

23-25

ENDOSCOPIC SINUS SURGICAL DISSECTION COURSE

ORGANIZAÇÃO: Instituto de Otológia García-Ibáñez

CONTACTO: fundacion@iogi.org

JUNHO

01-05

20TH INTERNATIONAL FEDERATION OF OTO-RHINO-LARYNGOLOGICAL SOCIETIES WORLD CONGRESS

LOCAL: Seoul

ORGANIZAÇÃO: International Federation of ORL Societies

CONTACTO: <http://www.ifosseoul2013.com/>

14-15

III JORNADAS DE MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA

LOCAL: Porto

ORGANIZAÇÃO: Centro Hospitalar Porto - Hospital Sto António

17-21

CORSI DI RINOLOGIA - CORSO BASICO

LOCAL: Bologna - Itália

ORGANIZAÇÃO: U.O. di Otorinolaringoiatria dell'AUSL di Imola

21-22

OTONEURO 2013

LOCAL: V. N. de Gaia

ORGANIZAÇÃO: APO-Associação Portuguesa de Otoneurologia

27-29

AROUND THE NOSE - 2ND EDITION

LOCAL: Braga

ORGANIZAÇÃO: Laboratório de Investigação em Ciências

Cirúrgicas / Escola Ciências da Saúde - Braga

CONTACTO: sec-pg@ecsaude.uminho.pt

JULHO

03-05

TEMPORAL BONE SURGICAL DISSECTION COURSE

ORGANIZAÇÃO: instituto de Otológia García-Ibáñez

CONTACTO: iogi@iogi.org

04-06

CURSO INTERNACIONAL DE MICROCIRURGIA TRANSORAL LASER

LOCAL: Porto

ORGANIZAÇÃO: Serviço de ORL do IPO-Porto

SETEMBRO

11-15

57TH ANNUAL MEETING: AUSTRIA SOCIETY OF ORL, H&NS

LOCAL: Graz, Áustria

ORGANIZAÇÃO: Austria Society of ORL, H&NS

Normas de publicação

A Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, publica artigos dedicados à Especialidade, bem como outros assuntos científicos com interesse para os especialistas em ORL. A língua oficial da Revista é o Português, embora também sejam aceites trabalhos em Inglês, Francês e Espanhol. Para efeitos da sua inclusão na versão on-line em Inglês no portal da Sociedade, e uma consequente maior divulgação internacional, os autores são fortemente encorajados a submeter uma versão em Inglês do manuscrito.

As declarações e opiniões expressas nos artigos que constam nesta publicação são da inteira responsabilidade dos seus autores e não correspondem necessariamente às do editor. Os artigos são propriedade da Revista.

Ao submeterem um trabalho, os autores comprometem-se que este não foi publicado anteriormente ou que não se encontra em fase de apreciação para publicação noutra revista ou livro. Igualmente, qualquer conflito de interesse dos autores deve ser alvo de declaração escrita.

Os artigos que incluam experimentação em humanos devem mencionar a autorização da Comissão de Ética local e o respeito pela Declaração de Helsínquia de 1975 e sua revisão de 1983. Experiências animais devem igualmente indicar o parecer respectivo da Comissão de Ética local.

Os autores devem classificar o seu artigo numa das seguintes categorias: Original; Revisão; Caso Clínico; Opinião; História ORL.

Todo o material para publicação deve ser enviado on-line para:

www.sporl.pt

Os artigos recebidos serão submetidos à revisão anónima por um ou mais Especialistas convidados pelo editor. Após esta fase, o autor correspondente será informado da aceitação do seu trabalho ou das eventuais alterações a introduzir previamente à sua publicação. O conselho redactorial reserva-se o direito de corrigir ou introduzir pequenas alterações no texto, visando a sua melhoria, desde que não prejudiquem o seu sentido.

A preparação dos manuscritos deve obedecer às regras enunciadas em Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals, JAMA

1997; 277:927-34. Este documento está disponível em www.icmje.org.

Os autores devem enviar os artigos em suporte informático, com as páginas numeradas, formatados em Microsoft Word, a dois espaços, alinhado pela esquerda, com margens amplas e fonte #12.

A primeira página, não numerada, incluirá:

- Título do trabalho (Máximo 15 palavras) em Português, Francês ou Espanhol e em Inglês
- Nome dos autores e graus
- Afiliações dos autores e sua indexação numérica
- Nome, morada, telefone, fax e endereço de e-mail do autor correspondente
- Referência a suportes financeiros ou bolsas
- Indicação da Reunião Científica onde o trabalho tenha sido apresentado previamente (Se aplicável)

A segunda página, não numerada, compreenderá:

- Título do Trabalho
- Resumo estruturado em Português, Francês ou Espanhol e em Inglês (máximo de 150 palavras) com a seguinte sequência: Objectivos, Desenho do Estudo, Material e Métodos, Resultados e Conclusões.
- Nos casos clínicos apenas será descrito o caso de forma abreviada
- Palavras-chave
- Título abreviado

O texto do manuscrito (máximo 12 páginas numeradas) deve também dividir-se em: Introdução, Material e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusões (um parágrafo apenas), Agradecimentos, Referências Bibliográficas (máximo 25 citações). Os casos clínicos serão estruturados em: Introdução, Descrição do(s) Caso(s), Discussão e Referências.

As Referências devem seguir as normas de Vancouver. Os autores devem ser citados até 4, e se mais de 4 citam-se os primeiros 4 seguido de et al. As referências devem ser numeradas consecutivamente pela ordem em que são mencionadas no texto. As referências devem ser identificadas na lista de Referências Bibliográficas por números árabes, e no texto do artigo por números em superscript sem parêntesis. Artigos aceites mas ainda não publicados devem ser designados (no prelo / in press). A informação contida em manuscritos ainda não aceites deve ser registada com (Observações não publicadas/unpublished observations).

As abreviações dos títulos das revistas devem ser abreviada de acordo com o Index Medicus acessível em www.nlm.nih.gov.

ARTIGO DE REVISTA:

1. Eriksson PO, Li J, Ny T, Hellstrom S. Spontaneous development of otitis media in plasminogen-deficient mice. *Int J Med Microbiol*. 2006 Nov;296(7):501-9.

CAPÍTULO DE LIVRO:

2. Manning SC. Surgical Therapy for Sinusitis and Its Complications. In: Cotton RT and Myer CM (Eds.) *Practical Pediatric Otolaryngology*, Philadelphia, Lippincott-Raven; 1999:pp405-25.

LIVRO COMPLETO:

3. Bluestone CD. Eustachian Tube. Structure, Function, Role in Otitis Media. Hamilton, BC Decker; 2005.

REVISTAS ONLINE:

4. Sousa LC, Piza MT, Coutinho-Netto J, Ruiz DB, et al. Biomembrana de látex: novo método para o revestimento da cavidade aberta nas timpanomastoidectomias. *Rev Bras Otorrinolaringol (Online Engl Ed)*. 2007;73(3):331-6. www.rborl.org.br/conteudo/acervo/acervo_novas.asp?id=3515 Acedido em Julho 1, 2007

As Ilustrações e as Respectivas Legendas das Figuras ou Tabelas devem ser inseridas em ficheiros informáticos à parte (formatos JPEG, TIFF, PDF, Word, Excel, Powerpoint), impressas em folhas de papel separadamente do texto principal e com numeração de acordo com a entrada no texto. Imagens não digitalizadas não serão aceites.