



## ATRESIA AURAL CONGÊNITA: RELATO DE CASO

Congenital aural atresia: case report

Letícia Zanatta Alberton<sup>1</sup>, Talia Ronchi da Luz<sup>1</sup>, Enzo De March<sup>2</sup>, Rafael Búrigo Locks<sup>2</sup>, Filipe Trento Búrigo<sup>2</sup>

### INTRODUÇÃO

A atresia aural congênita (AAC) é uma malformação congênita que causa o desenvolvimento anormal do canal auditivo externo, seja pela ausência (atresia) ou pelo estreitamento (estenose) do canal auditivo externo (CAE)<sup>1</sup>. Ela possui espectros fenotípicos variados, indo desde anormalidades mínimas até alterações estruturais maiores<sup>1,6</sup>, e afeta 1 dentre 10.000 a 20.000 nascidos vivos<sup>7</sup>. A AAC se caracteriza pela canalização incompleta por meio do osso temporal<sup>1</sup>, sendo que um conduto externo atrésico é mais comumente associado com anomalias ossiculares e de membrana timpânica do que o conduto externo estenótico<sup>9</sup>. Por outro lado, a estenose do CAE aumenta a predisposição para formação de colesteatoma na parte medial do canal auditivo<sup>10</sup>.

Embora seja mais comum de ocorrer esporadicamente, ela pode ocasionalmente ser parte de síndromes como a síndrome de Goldenhar, de Treacher Collin, de Crouzon e a de Pierre Robin<sup>6</sup>. Tem incidência maior em meninos e ocorre mais frequentemente de forma unilateral do que bilateral<sup>7</sup>. Qualquer criança com atresia aural requer intervenção a fim de que a audição e a linguagem se desenvolvam de forma apropriada<sup>2</sup>, uma vez que essa condição resulta em consequências funcionais e psicossociais para os pacientes e familiares<sup>6</sup>, devendo o diagnóstico e o tratamento serem imediatos<sup>13</sup>.


As queixas clínicas na AAC são perda auditiva condutiva no recém-nascido que persiste mais tarde na vida<sup>13</sup>, além de preocupações estéticas. Como a orelha interna não é afetada na maioria dos casos, a dificuldade auditiva é mais frequentemente do tipo condutiva<sup>12</sup>. As crianças com atresia auditiva unilateral geralmente têm desenvolvimento normal da fala, porém

<sup>1</sup>Curso de Medicina, Universidade do Extremo Sul Catarinense, Criciúma, Santa Catarina, Brasil

<sup>2</sup>Médico especialista em Otorrinolaringologia atuante em Criciúma

Autor correspondente: Letícia Zanatta Alberton, Rua São João Batista, 275, Bairro Universitário, apto 105, Criciúma, SC, 88805-365, [letialberton@unescc.net](mailto:letialberton@unescc.net)

Os autores informam que não existem órgãos e instituições financiadores deste estudo.




apresentam risco maior de atraso no desenvolvimento da linguagem devido à audição monoaural funcional, sendo a identificação precoce essencial<sup>13</sup>.

A suspeita clínica de atresia auditiva congênita inicia na triagem auditiva neonatal, ou seja, nos primeiros dias de vida do recém-nascido. Ela requer avaliação com exame completo do ouvido externo, conferindo-se a patência do canal auditivo e o desenvolvimento do pavilhão auricular, bem como atentar-se para características craniofaciais e extracranianas que possam sugerir características sindrômicas. Caso ocorram dúvidas na avaliação do recém-nascido, é preciso encaminhar a um otorrinolaringologista pediátrico<sup>13</sup>.

Para avaliação, existem vários testes possíveis conforme a idade, como audiograma tonal puro, audiograma de fala, audiometria comportamental, audiometria de reação, estudos de campo livre<sup>5</sup>. De forma geral, usa-se um teste auditivo que, se alterado, necessita de realização de audiometria de tronco encefálico (ABR), também conhecido por potencial evocado auditivo de tronco cerebral (PEATE) ou audiometria de tronco cerebral (BERA), com o objetivo de verificar se o funcionamento está normal no ouvido do lado oposto a fim de permitir um bom desenvolvimento da linguagem. Também, podem ser realizados testes genéticos quando há suspeita de síndromes<sup>13</sup>.

A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) é um excelente meio de investigação que traz informações anatômicas diagnósticas e tem papel fundamental na decisão da estratégia de tratamento da AAC<sup>12</sup>. Todavia, a tomografia computadorizada de osso temporal geralmente não é indicada na avaliação inicial até os 5 anos de vida ou a menos que a cirurgia seja necessária antes<sup>13</sup>. As anormalidades mais comumente vistas na TCAR do conduto auditivo externo são estenose ou atresia e deformidade auricular (graus de microtia que podem variar de 0 a 4), além de outras alterações na cavidade da orelha média, nos ossículos, no nervo facial, nas janelas oval e redonda e no osso mastoide. As anomalias no conduto auditivo externo podem envolver o canal cartilaginoso, o canal ósseo ou ambos. Quando acometido o canal cartilaginoso, pode ocorrer estenose (decréscimo no comprimento ou trajeto mais angulado). No canal ósseo, considera-se estenose quando o diâmetro é menor que 4 milímetros<sup>11</sup>.

Em relação à terapêutica, existem 3 manejos, os quais incluem a reconstrução cirúrgica (canaloplastia combinada a timpanoplastia), implante de orelha média ativa e implantação ativa ou passiva de condução óssea. Sugere-se que os pacientes com atresia aural devem receber




dispositivo auditivo condutivo com uso de banda elástica (softband) ao redor da cabeça o quanto antes para ser posteriormente substituído por condução óssea ou implante de orelha média<sup>8</sup>. A meta de criar um canal auditivo externo e um sistema de orelha média que restaure a audição sem necessidade de dispositivos auxiliares tem sido um desafio<sup>2</sup>, como a reconstrução cirúrgica da atresia aural congênita. Esta, gerou resultados desagradáveis de paralisia neural e perda auditiva persistente<sup>5</sup>. Assim, cada vez mais, a implantação de aparelho auditivo ancorado no osso ganha espaço para manejo de perda auditiva condutiva<sup>2</sup>.

Os principais componentes desta implantação ancorada são um parafuso de titânio colocado no processo mastoide do crânio e um pilar aplicado externamente onde o aparelho auditivo removível pode ser ligado e desligado<sup>3</sup>. O ancoramento no osso é baseado no princípio de osteointegração. O titânio forma uma ligação direta com o osso, criando uma interface para o som ser transmitido externamente do aparelho auditivo para o crânio e por último ao nervo vestibulococlear<sup>4</sup>. Estudo que comparou a reconstrução do canal auditivo externo (EACR) com o aparelho auditivo ancorado no osso (BAHA) mostrou que o BAHA parece fornecer um melhor e mais confiável resultado audiológico do que o EACR, porém não houve diferença entre os dois modos no que se refere à qualidade de vida e incidência de complicações cirúrgicas<sup>2</sup>.

## **DESCRIÇÃO DO CASO**

L.M.M., feminina, 7 anos de idade, nascida de parto normal com 34 semanas de gestação. Mãe primípara e hígida, sem história de infecções ou morbidades gestacionais. Pais negam queixas de atraso escolar e distúrbios do crescimento ou desenvolvimento. Vacinações atualizadas. Ausência de uso de medicação contínua, de cirurgias prévias e de histórico familiar de malformações congênitas. Realizada a Triagem Auditiva Neonatal Universal (TANU) com falha à esquerda, a qual foi repetida dentro de 30 dias, obtendo-se o mesmo resultado. Pais receberam orientações para a procura de especialista otorrinolaringológico; faz acompanhamento anual desde 1 mês de vida. A partir dos 3 anos, o exame de audiometria demonstrou perda auditiva à esquerda.

Encaminhada para otorrinolaringologista pediátrico experiente aos 7 anos, por histórico de deficiência auditiva à esquerda. Ao exame físico observa-se criança oralizada, com crescimento e desenvolvimento dentro do esperado, otoscopia do ouvido esquerdo com




estenose total de conduto auditivo externo, otoscopia de ouvido direito sem anormalidades, rinoscopia anterior normal e oroscopia normal. Teste de Rinne positivo à esquerda. Teste de Weber lateralizado para ouvido esquerdo. À audiometria apresentou perda do tipo condutiva de grau moderado à esquerda, e padrões dentro do normal à direita. Ao exame de Tomografia Computadorizada de Mastoide observou-se estenose total da porção cartilaginosa do conduto auditivo externo esquerdo, com membrana timpânica e orelha média sem anormalidades. Diagnosticada com atresia aural congênita do tipo estenose à esquerda.

Procedido teste com prótese auditiva ancorada no osso através de “softband” com processador BAHA6 Power e Osya, o qual evidenciou melhora auditiva significativa no teste de fala (aperfeiçoamento na localização de sons e na compreensão da linguagem). Indica-se tratamento cirúrgico com prótese auditiva ancorada no osso através do sistema OSYA, para ser realizada o quanto antes, a fim de que os ganhos e benefícios obtidos com o dispositivo não sejam prejudicados pelo tratamento tardio. Paciente aguarda a realização de prótese ancorada no osso, com o objetivo de continuar com o desenvolvimento normal da comunicação e garantir maior inserção social, principalmente quando estiver em locais ruidosos.

## **DISCUSSÃO**

A AAC é uma condição rara que requer uma abordagem multidisciplinar para que o diagnóstico e o tratamento ocorram de forma precoce, permitindo o desenvolvimento adequado da fala e da audição<sup>13</sup>. Essa malformação resulta da interrupção do desenvolvimento embriológico normal, que começa na sexta semana de gestação, afetando o desenvolvimento da primeira fenda faríngea, que é a responsável pela formação do conduto auditivo externo<sup>1</sup>. Vários fatores de risco externos e síndromes genéticas foram identificados em associação com essa malformação, todavia, como na paciente apresentada nesse relato, a maioria dos casos são tipicamente esporádicos<sup>2,12</sup>.

O grau de malformação pode variar desde canais auditivos estenóticos até completamente atrésicos e, geralmente, ocorrem em conjunto com a microtia<sup>13</sup>, o que não houve no caso em questão. Pode ser classificada em três tipos com base no consenso publicado em 2019: estenose (tipo A), atresia parcial (tipo B) e atresia total (tipo C)<sup>15</sup>. No tipo A ocorre o estreitamento do canal auditivo externo com membrana timpânica ligeiramente deformada ou pequena, mas intacta. No tipo B, ocorre existência parcial de canal auditivo externo




fibrocartilaginosa e ósseo com membrana timpânica ausente ou rudimentar. Por fim, no tipo C, o canal auditivo é completamente ausente com vários graus de deformidades do ouvido médio<sup>14</sup>. Levando em consideração a classificação apresentada acima, pode-se inferir que a paciente relatada possui uma atresia do tipo A com estenose da porção cartilaginosa, sem outras deformidades da orelha e membrana timpânica.

Em um estudo realizado no centro de microtia-atresia nos Estados Unidos, 229 pacientes foram avaliados, sendo que a idade média foi de 7,1 anos, 57% eram do sexo masculino, apenas 11% dos casos eram bilaterais e a síndrome mais associada foi a de Goldenhar. Outros dados da literatura corroboram com esse estudo, em que na maioria dos casos a atresia é unilateral, com 2,5 vezes mais probabilidade de afetar o sexo masculino, além de ter predileção pela orelha direita<sup>1,13</sup>. No caso abordado, a idade de 7 anos no momento do diagnóstico foi concordante com os estudos, assim como a unilateralidade da afecção, porém discordante quanto ao sexo e ao lado aural acometido pela atresia.

Assim como no caso apresentado, a suspeita clínica inicia quando ocorre alteração nos testes de triagem neonatal, exigindo investigação adicional com exames mais complexos. Após a triagem, um exame físico completo identifica possíveis causas secundárias e avalia o estreitamento do canal e malformações da orelha externa e craniofaciais, sendo o primeiro passo na investigação desta condição<sup>13</sup>. Após a triagem e a investigação inicial, testes audiométricos são realizados para identificar o tipo de perda auditiva, que em 80-90% dos casos é condutiva<sup>1</sup>, semelhante ao caso exposto. Na ocorrência de atresia unilateral ou malformações leves, os testes de diapasão Weber e Rinne são úteis para determinar achados pouco claros<sup>5</sup>. Indica-se a realização de TCAR de mastoides geralmente após os 5 anos de idade para planejamento cirúrgico, avaliação anatômica e para descartar colesteatoma congênito o qual está presente em 4-7% das orelhas atrésicas<sup>1,13</sup>. Quando presentes o colesteatoma ou otite média refratária a antibióticos, a cirurgia é indicada<sup>1</sup>.

Nas últimas três décadas, vários refinamentos da técnica cirúrgica para correção da atresia foram descritos. No entanto, o objetivo de criar um canal auditivo externo patente e uma cadeia ossicular que permita uma audição funcional é desafiador, com risco para complicações<sup>2</sup>. Por isso, os aparelhos auditivos ancorados no osso (BAHA) têm sido a primeira escolha na maioria dos casos, inclusive no caso em questão. O sistema de aparelho auditivo ancorado no osso contorna o canal auditivo externo e ouvido médio e permite que o som seja transmitido diretamente para a cóclea por meio de um aparelho auditivo conectado a um



implante colocado no processo mastoide<sup>4</sup>. Tais dispositivos são vistos como seguros e efetivos, sendo mais comumente usados para perda auditiva condutiva ou mista<sup>3</sup>, como nesse caso citado no qual a perda era condutiva. A cirurgia pode ser realizada com anestesia local, sem risco de lesão ao nervo facial ou à orelha interna<sup>3</sup>, sendo elegível em estudo se a criança tivesse pelo menos 5 anos de idade<sup>2</sup>.

Ainda, é importante discutir detalhadamente com a família as opções de tratamento e se possível considerar a preferência do paciente. Em casos de AAC unilateral, a colocação das próteses ancoradas pode ser opcional, sendo mais relevante quando a criança se encontra em ambientes ruidosos. Quando a AAC é bilateral, faz-se necessário a colocação o mais precoce possível para evitar atrasos no desenvolvimento da linguagem. A maioria dos estudos mostra bons resultados auditivos com a prótese auditiva ancorada no osso<sup>14</sup>, principalmente quando ocorre adesão no pós-operatório.


O prognóstico é favorável na maioria dos casos, porém a audição pode nunca estar no nível de ouvidos com desenvolvimento normal. Também, é válido promover a educação do paciente e da família para acompanharem cada estágio do manejo por meio de abordagem multiprofissional<sup>13</sup>.

## **CONCLUSÃO**

O conhecimento da AAC descrita no presente caso é importante para um melhor entendimento das características da malformação, podendo assim auxiliar no diagnóstico precoce e oportunizar uma melhor qualidade de vida para os pacientes.

## **REFERÊNCIAS**

1. KELLEY, Peggy e *et al.* Microtia and congenital aural atresia. **Otolaryngologic Clinics Of North America**. Colorado, p. 61-80. fev. 2007. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0030666506001617?via%3Dihub>. Acesso em: 01 nov. 2023.
2. FARNOOSH, Soroush *et al.* Bone-Anchored Hearing Aid vs. Reconstruction of the External Auditory Canal in Children and Adolescents with Congenital Aural Atresia: a comparison study of outcomes. **Frontiers In Pediatrics**. New York, p. 1-16. jan. 2004. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2014.00005/full>. Acesso em: 01 nov. 2023.
3. GILLETT, D. *et al.* Bone-anchored hearing aids: results of the first eight years of a programme in a district general hospital, assessed by the glasgow benefit inventory. **The Journal Of Laryngology & Otology**. Cambridge, p. 537-542. 2006. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/S0022215106001277>.
4. BOSMAN, Arjan J. *et al.* Audiometric Evaluation of Bilaterally Fitted Bone-anchored Hearing Aids: evaluación audiométrica de auxiliares auditivos tipo vibrador óseo bilateral. **Audiology**. [S. L.], p. 158-167. 02 out. 2000. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/00206090109073111>.
5. SCHWAGER, Konrad. Reconstruction of middle ear malformations. **Gms Current Topics In Otorhinolaryngology, Head And Neck Surgery**. [S. L.], p. 1-16. mar. 2008. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3199842/pdf/CTO-06-01.pdf>.
6. LUQUETTI, Daniela V. *et al.* Microtia: epidemiology and genetics. **Am J Med Genet A**. p. 124-139. nov. 2011. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22106030/>.
7. NGUYEN, V. T. *et al.* Presurgical CT Evaluation of Congenital Aural Atresia. **Neurographics**. Nova York, p. 213-237. maio 2015. Disponível em: <https://www.ingentaconnect.com/content/asnr/ng/2015/00000005/00000005/art00006>.
8. HENNING, Frenzel *et al.* The Lübeck Flowchart for Functional and Aesthetic Rehabilitation of Aural Atresia and Microtia. **Otology & Neurotology**. p. 1363-1367. out. 2012. Disponível em: [10.1097/MAO.0b013e3182659adf](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182659adf).
9. LI, Chenlong *et al.* Congenital aural atresia and stenosis: surgery strategies and long-term results. **International Journal of Audiology**, v. 53, n. 7, p. 476-481, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.3109/14992027.2014.890295>.

- 
10. CASALE, Garrett; NICHOLAS, Brian D.; KESSER, Bradley W. Acquired ear canal cholesteatoma in congenital aural atresia/stenosis. **Otology & Neurotology**, v. 35, n. 8, p. 1474-1479, 2014. Disponível em: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000495>.
  11. CASSELMAN, J. W. *et al.* Congenital malformations of the temporal bone. In: **Temporal bone imaging**. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2014. p. 119-154.
  12. GAUTAM, Richa *et al.* Atresia auditiva congênita: o que o radiologista precisa saber?. **Problemas Atuais em Radiologia Diagnóstica**, v. 51, n. 4, pág. 599-616, 2022.
  13. SHAH, Kunal; KNIGHT, Brandon; SHERMETARO, Carl. External Ear Aural Atresia. In: **StatPearls [Internet]**. StatPearls Publishing, 2022.
  14. LEE, Min Young *et al.* Current treatments for congenital aural atresia. **Journal of Audiology & Otology**, v. 24, n. 4, p. 161, 2020.
  15. ZHANG, T. Y. *et al.* Recomendações do Consenso Internacional sobre microtia, atresia aural e reconstrução funcional da orelha. **J Int Adv Otol**, v. 15, n. 2, p. 204-208, 2019. Disponível em: [10.5152/iao.2019.738](https://doi.org/10.5152/iao.2019.738).