

Fixação congênita da platina do estribo: um relato de caso

Congenital fixation of the stable platinum: a case report

DOI:10.34117/bjdv7n3-364

Recebimento dos originais: 13/02/2021

Aceitação para publicação: 15/03/2021

Natália Carasek Matos Cascudo

Médica – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: nataliacascudo_c@hotmail.com

Marina Nahas Dafico Bernardes

Médica – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: marinanahas_9@hotmail.com

Laurice Barbosa Freitas

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: laurice_2@hotmail.com

Jhessica Lima Garcia

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: jhessicalgarcia@gmail.com

José Carlos Rodrigues Chaves Junior

Médico – Residente de Otorrinolaringologia

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: jcr1chaves@gmail.com

Hugo Valter Lisboa Ramos

Médico Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: hvramos@gmail.com

Claudiney Cândido Costa

Médico Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: claudineyccosta@gmail.com

Pauliana Lamounier

Médica Otorrinolaringologista

Instituição de atuação atual: Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr
Henrique Santillo (CRER)

Endereço :Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, 74653-
230

E-mail: paulianalamounierorl@gmail.com

RESUMO

A epidemiologia da fixação congênita do estribo é pouco conhecida. Até o momento não existem testes não invasivos capazes de confirmar o diagnóstico, sendo necessária a realização de timpanotomia exploradora. No entanto, perda condutiva não progressiva com tímpano normal, sem histórico de trauma e infecção, é altamente sugestiva de uma malformação congênita do estribo. O presente trabalho objetivou relatar caso de provável fixação congênita da platina do estribo, discutindo aspectos da investigação diagnóstica e abordagem terapêutica.

Palavras-chave: Estribo, Mobilização do Estribo, Fixação do estribo, Rigidez da cadeia ossicular.

ABSTRACT

The epidemiology of congenital stapes fixation is not well established. Until present days, there are no non-invasive tests capable of confirming the diagnosis, requiring exploratory tympanotomy. However, a non-progressive conductive hearing loss with a normal eardrum, with no history of trauma and infection, is highly suggestive of a congenital malformation of the stapes. This study aimed to report a case of probable congenital fixation of the stapes stage, discussing aspects of diagnostic investigation and therapeutic approach.

Keywords: stirrup, Stirrup mobilization, Fixation of the stirrup, Stiffness of the ossicular chain.

1 INTRODUÇÃO

As anomalias congênitas da orelha média podem ser classificadas em “*major*”, quando associadas a um envolvimento da membrana timpânica e orelha externa, ou “*minor*”, quando há um acometimento exclusivo da orelha média. Malformações da orelha média podem afetar desde a caixa timpânica até a cadeia ossicular, sendo as deformidades ossiculares isoladas mais comuns a da supraestrutura do estribo e da apófise longa da bigorna. Teunissen e Cremers criaram, em 1993, uma classificação das malformações “*minor*”, com base na perspectiva cirúrgica, dividindo-as em quatro grupos principais: anquilose isolada do estribo, anquilose do estribo associada a outras malformações ossiculares, deformidade da cadeia ossicular com platina do estribo móvel e aplasia ou displasia severa das janelas redonda ou oval (ESTEVEVES *et al.*, 2014).

A epidemiologia da fixação congênita do estribo é pouco estabelecida. Segundo TOTTEN, *et al.* (2020), a incidência de casos confirmados foi de 0,31 por 100.000 pessoas-ano, de 1970 a 1979, e 0,28, de 2000 a 2009, caracterizando, portanto, esta como uma doença rara, de condução clínica ainda pouco estabelecida na literatura. A maioria dos casos são esporádicos, entretanto, um quarto deles ocorrem em associação à síndromes genéticas, como na Síndrome oto-branquio-renal, a de Crouzon e a de Klippel-Feil. Em crianças não síndrômicas, a apresentação mais comum é a diminuição da acuidade auditiva, atraso na linguagem e mau rendimento escolar com uma otoscopia normal, quadro que tem papel fundamental para a suspeita clínica (ESTEVEVES *et al.*, 2014).

Até o momento não existem testes não invasivos capazes de confirmar o diagnóstico, sendo necessária a realização de timpanotomia exploradora (padrão ouro). No entanto, perda condutiva não progressiva com tímpano normal, sem histórico de trauma e infecção, é altamente sugestiva de uma malformação congênita do estribo (PARK *et al.*, 2009).

Por este motivo, o presente trabalho objetivou relatar um caso de provável fixação congênita da platina do estribo, discutindo aspectos da investigação diagnóstica e abordagem terapêutica.

2 RELATO DE CASO

Paciente B.F.M., de 1 ano e 7 meses, sexo masculino, sem comorbidades, apresentando ausência completa de desenvolvimento de linguagem oral, associado quadros de Otite Média Aguda (OMA) de repetição, às quais apresentou 7 episódios em

6 meses. Como hábitos de vida, mãe referiu que fazia uso de chupetas, e alimentação sólida via oral complementada por mamadeiras com leite de vaca. Não apresentava outros dados positivos na história pessoal e familiar.

No momento da avaliação, exame físico geral e otorrinolaringológico se apresentava sem alterações e à otoscopia observou-se membrana timpânica íntegra e translúcida. Como curso inicial de tratamento, optado por suspender uso de chupetas, retirar proteína do leite de vaca e evitar mamadas à noite. Solicitados exames complementares (realizados fora dos episódios de OMA) de Videonasofibroscoopia, Audiometria de Reforço Visual (VRA), Impedânciometria, Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico (Peate) e Tomografia Computadorizada (TC) de ouvidos.

Paciente retorna na mesma semana com exames solicitados. Videonasofibroscoopia (figura 1) com ausência de hipertrofia de tonsilas faríngeas e peritubárias, óstios tubários livres. Peate com fones de inserção demonstrou presença das ondas I, III e V apresentando morfologia e intervalos interpico normais, porém com latências absolutas aumentadas, bilateralmente. A estimativa de limiares eletrofisiológicos foi de 70nHL em via aérea à direita e 60nHL à esquerda; enquanto que a via óssea se apresentava bilateralmente em 30nHL, considerada normal. VRA em campo livre forneceu limiares binaurais de 60 dBNA em 500, 1000 e 4000Hz, e 55dBNA em 2000Hz e Logaudiometria com Limiar de Alerta para Fala (LRF) de 45dB. Imitânciometria evidenciando curva B bilateralmente. TC de ouvidos (figura 2) com orelhas médias e mastoides livres, sem alterações.

Como conduta, optou-se por aceitar o diagnóstico presuntivo baseado nos dados clínicos e realizar abordagem conservadora de reabilitação auditiva precoce com Aparelho Individual de Amplificação Sonora (AASI) bilateralmente. Associou-se a isso terapia fonoaudiológica. A criança evoluiu com melhora importante do desenvolvimento e oralização.

3 DISCUSSÃO

As perdas auditivas condutivas são aquelas em que há uma audição por via óssea normal (VO) e uma via aérea (VA) rebaixada, sugerindo integridade da função neural e coclear e alteração em orelha externa e/ou média. A diferença entre o limiar por VA e VO também é chamada de gap aéreo-ósseo e está presente em pacientes com alguma alteração que atrapalhe a condução do som por via aérea. (GRASEL, 2018). No caso relatado, observa-se aumento das latências absolutas no Peate com preservação dos intervalos de

latências, limiares eletrofisiológicos indicando gap aéreo-ósseo com VO normal e curvas timpanométricas do tipo B, corroborando um diagnóstico de perda do tipo condutiva.

Uma das principais hipóteses para crianças apresentando perda condutiva é de que haja a presença de secreção em orelha média, por exemplo por um quadro de Otite Média Secretora (OMS), cujos fatores de risco nesta faixa etária incluem imaturidade de tuba auditiva e hipertrofia de tonsilas peritubáreas e rinofaríngeas. Um fator complicador para este diagnóstico é que estes quadros podem ser flutuantes atrasando o diagnóstico. Outra possibilidade diagnóstica é a Otite Média Crônica (OMC), a qual pode evoluir com enrijecimento/erosão da cadeia ossicular ou oclusão mecânica da janela oval por tecido de granulação, colesteatoma ou secreção purulenta, podendo resultar em perda auditiva condutiva. Tais doenças são muito prevalentes na faixa etária pediátrica, em especial a OMS, afetando cerca de 80% das crianças até os oito anos de idade. Destas aproximadamente 55% têm perda auditiva leve nas frequências da fala, dificultando a percepção dos sons e o desenvolvimento de linguagem pela criança (BALBANI; MONTOVANI, 2003).

Contudo, é importante frisar que no presente relato, embora a criança apresentasse episódios recorrentes de OMA, não houve cronificação do quadro. A TC de ouvidos intercrise normal associada à persistência de alteração audiométrica descartou OMS e/ou OMC como etiologias para a surdez, tendo as OMA's funcionado como fator de confusão e atraso no diagnóstico. Complementarmente, a avaliação de rinofaringe através de Videonasofibrosopia mostrou-se livre.

Desta forma, com respaldo na literatura, a constatação de surdez condutiva não progressiva, com membrana timpânica normal, sem histórico de trauma ou infecção otológica ativa é sugestiva de uma malformação congênita do estribo e, embora trate-se de uma doença rara, esta hipótese deve ser aventada (PARK *et al.*, 2009; TOTTEN, *et al.*, 2020). Devido a ausência de testes confirmatórios não invasivos disponíveis, considera-se aceitável o diagnóstico presuntivo (PARK *et al.*, 2009).

Quanto ao tratamento, uma das opções terapêuticas é a realização de uma cirurgia de estapedectomia. A eficácia da estapedectomia para otosclerose está bem estabelecida na literatura, sendo esperado um fechamento a longo prazo do gap aéreo-ósseo em até 10 dB em 78% a 92% dos pacientes com otosclerose. A segurança do procedimento nestas condições também é considerada alta, com menos de 2% de complicações com perda auditiva neurosensorial severa. No entanto, no caso de estapedectomia por fixação congênita, os resultados auditivos têm sido mais variáveis e a segurança em relação a

gusher perilinfático e risco de perda auditiva neurosensorial mostrou-se inferior (MASSEY, 2006).

Segundo Esteves *et al* (2014), no caso em que se opta pelo tratamento cirúrgico, este deve ser adiado, idealmente, até os dez anos de idade ou a adolescência ou mesmo até a idade adulta, de forma que o paciente tenha um papel ativo na decisão terapêutica. Ponderando-se os riscos e benefícios do método e a alta sugestividade do diagnóstico de fixação da platina do estribo, optou-se por realizar conduta conservadora de reabilitação auditiva precoce com adaptação de AASI.

4 CONCLUSÃO

O caso clínico exposto reforça os dados encontrados na literatura e contribui para a disseminação do conhecimento acerca desta doença rara, corroborando a importância do diagnóstico precoce da deficiência auditiva e implementação da reabilitação auditiva na faixa etária pediátrica, principalmente nos três primeiros anos de idade, período de aquisição de fala e estabelecimento de linguagem, em que ocorre um rápido e complexo desenvolvimento cognitivo.

REFERÊNCIAS

BALBANI, Aracy PS; MONTOVANI, Jair C. Impacto das otites médias na aquisição da linguagem em crianças. *Jornal de Pediatria*, v. 79, n. 5, p. 391-396, 2003.

ESTEVES, Sara Duarte Sena et al. Malformações congênitas da orelha média—causa rara de hipoacusia pediátrica. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 80, n. 3, p. 251-256, 2014.

GRASEL, Signe Schuster et al. Audiometria Tonal, Imitância Acústica, Imitanciometria e Logaudiometria. In: *Tratado de otorrinolaringologia / organização Shirley Shizue Nagata Pignatari , Wilma Terezinha Anselmo-Lima. - 3. ed. - Rio de Janeiro: Elsevier, 2018.*

MASSEY, Becky L.; HILLMAN, Todd A.; SHELTON, Clough. Stapedectomy in congenital stapes fixation: Are hearing outcomes poorer?. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery*, v. 134, n. 5, p. 816-818, 2006.

PARK, Hun Yi et al. Congenital stapes anomalies with normal eardrum. *Clinical and experimental otorhinolaryngology*, v. 2, n. 1, p. 33, 2009.

TOTTEN, Douglas J.; MARINELLI, John P.; CARLSON, Matthew L. Incidence of Congenital Stapes Footplate Fixation Since 1970: A Population-based Study. *Otology & Neurotology*, v. 41, n. 4, p. 489-493, 2020.



Figura 1 – Videonasofibroscopia flexível demonstrando ausência de hipertrofia de tecido adenóideano em rinofaringe.

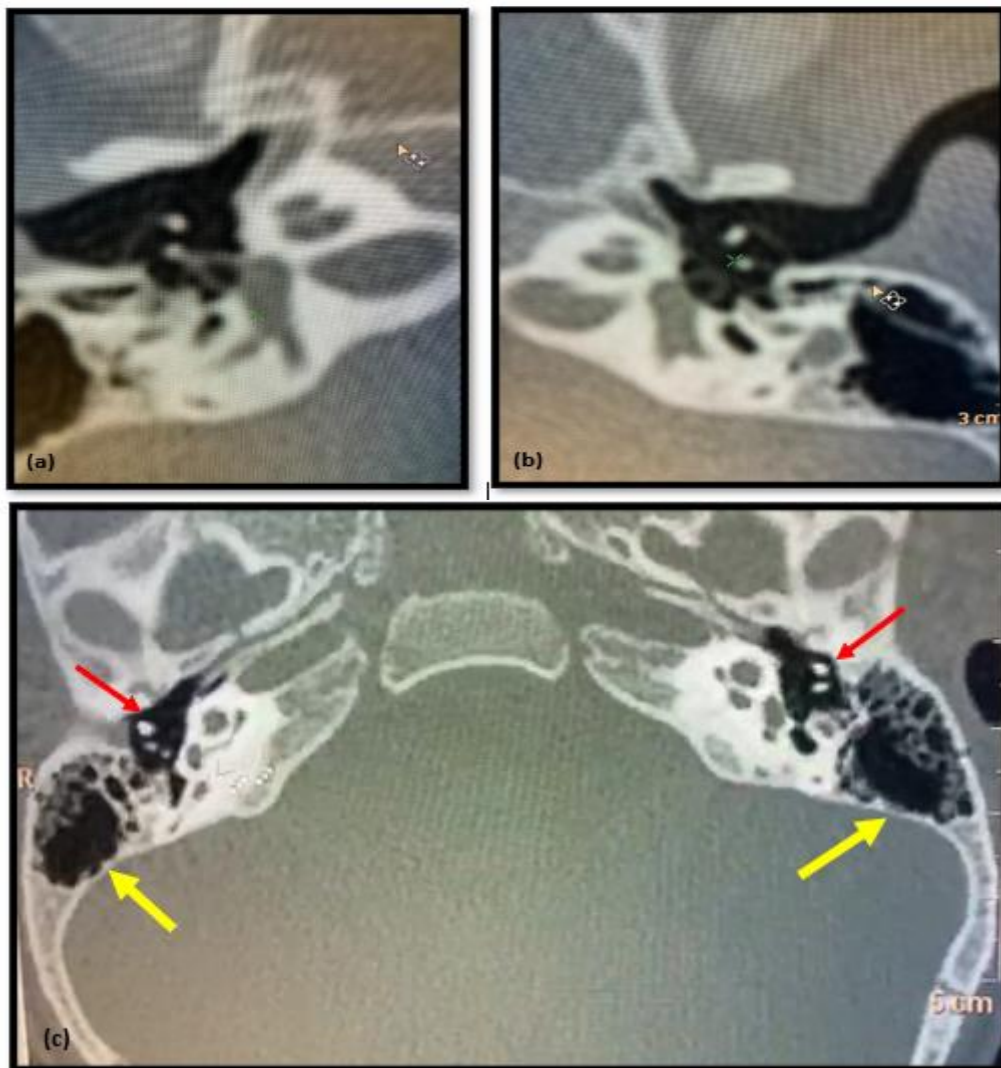


Figura 2 – Tomografia Computadorizada de ouvidos em corte axial, sem alterações. (a) Ouvido direito. (b) Ouvido esquerdo. (c) Visualização binaural, cadeia ossicular preservada bilateralmente (setas vermelhas) e mastoides pneumatizadas bilateralmente (setas amarelas).