



18

**MALFORMAÇÕES  
CONGÊNITAS DA  
ORELHA EXTERNA**

*PAULO DE TARSO LIMA*



## Capítulo 18

# MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DA ORELHA EXTERNA

*PAULO DE TARSO LIMA*

### INTRODUÇÃO

Malformações da orelha externa, média ou interna representam uma significativa classe das anomalias congênitas devido à sua frequência e ao transtorno que provocam nos indivíduos portadores destas alterações.

A orelha externa é uma importante referência no estudo das variações fenotípicas, das malformações congênitas não graves e das chamadas malformações menores. Analisando – se todos os tipos de malformações congênitas , as malformações da orelha externa provocam um importante estigma social, envolvendo por vezes um grande envolvimento psicológico e emocional dos pacientes e seus familiares.

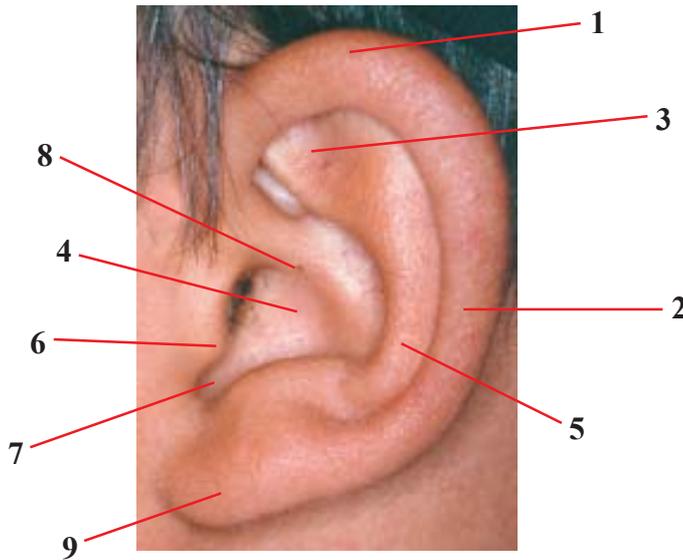
As alterações de forma da orelha externa são observadas em praticamente todas as síndromes cromossômicas mais usuais e mesmo nas síndromes mais raras coexiste a malformação da orelha, como uma característica consistente. As alterações da orelha externa presentes na trissomia do 18 e na síndrome de Down, são exemplos desta relação.

As malformações da orelha externa são um achado bastante usual, sendo que estas anomalias auriculares variam de alterações quase não perceptíveis, à completa ausência do apêndice auricular.

### ANATOMIA

A orelha externa representa para o cirurgião um verdadeiro desafio quando na sua reconstrução total. A grande dificuldade existente quando na sua reconstrução se dá devido a existência de vários planos, caracterizados por seus relevos e reentrâncias . A orelha é constituída por um arcabouço de cartilagem elástica, envolvida por um delicado envelope de pele. O arcabouço desnudado deste envelope cutâneo, caracteriza com precisão os contornos apresentados pela orelha, com exceção da região do lóbulo que é constituído apenas por tecido fibroadiposo

A vascularização da orelha externa se dá pela artéria temporal superficial e pelos vasos auriculares posteriores; sua inervação é constituída



**Figura 18.1:** Aspecto lateral da orelha externa direita: **1)** Hélix; **2)** Escafa; **3)** Fossa Triangular; **4)** Concha; **5)** Antihélix; **6)** Tragus; **7)** Antitragus; **8)** Incisura Intertragica; **9)** Lóbulo.

pelo nervo auricular maior e pelos nervos occipital e auriculotemporal, é presente também na região conchal (Figura 18.1).

Curiosamente a orelha externa apresenta nove músculos, três extrínsecos (responsáveis pelo posicionamento da orelha em relação ao crânio) e seis intrínsecos (responsáveis pela conformação dos relevos auriculares). Entre estes músculos o músculo auricular posterior e os músculos transverso e oblíquo determinam uma grande importância quanto à forma e posição da orelha externa.

## EMBRIOLOGIA APLICADA

A orelha, orelha externa, média e interna, é uma estrutura anatômica composta de tecidos de origens diversas, apresentando assim uma complexa origem embrionária. A orelha externa e média, se originam do primeiro e segundo arcos branquiais, e do sulco existente entre estes arcos. A orelha interna, por contrapartida, desenvolve-se de uma placa espessada no ectoderma superficial, o placóide ótico, que aparece em cada lado da cabeça, ao nível do romboencéfalo.

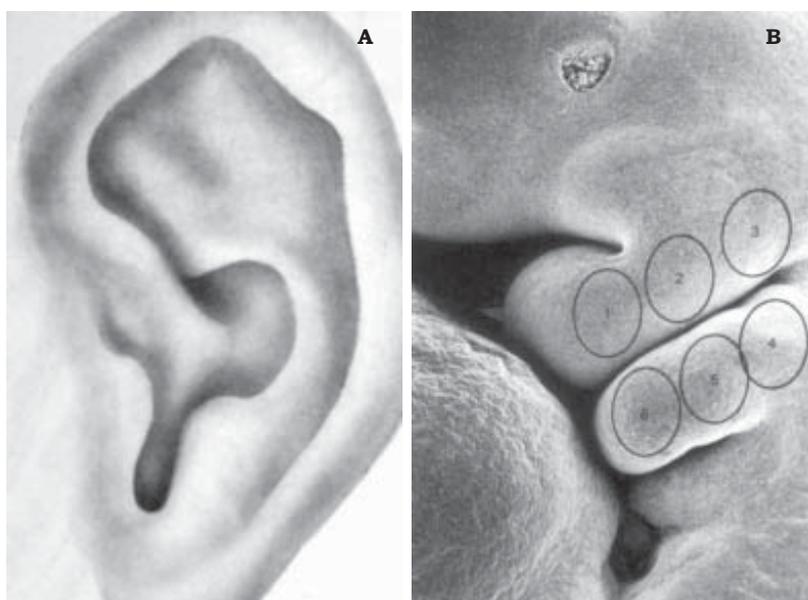
Ao fim da terceira semana, este placóide ótico invagina-se e afunda-se abaixo do ectoderma superficial para formar a vesícula ótica (otocisto). Da diferenciação da vesícula ótica se originam os diversos segmentos da orelha interna.

Do desenvolvimento do recesso tubotimpânico a partir da primeira bolsa faríngea, desenvolve-se a cavidade timpânica e a tuba auditiva. Das cartilagens do primeiro e segundo arcos branquiais, origina-se os três ossículos constituintes da orelha média.

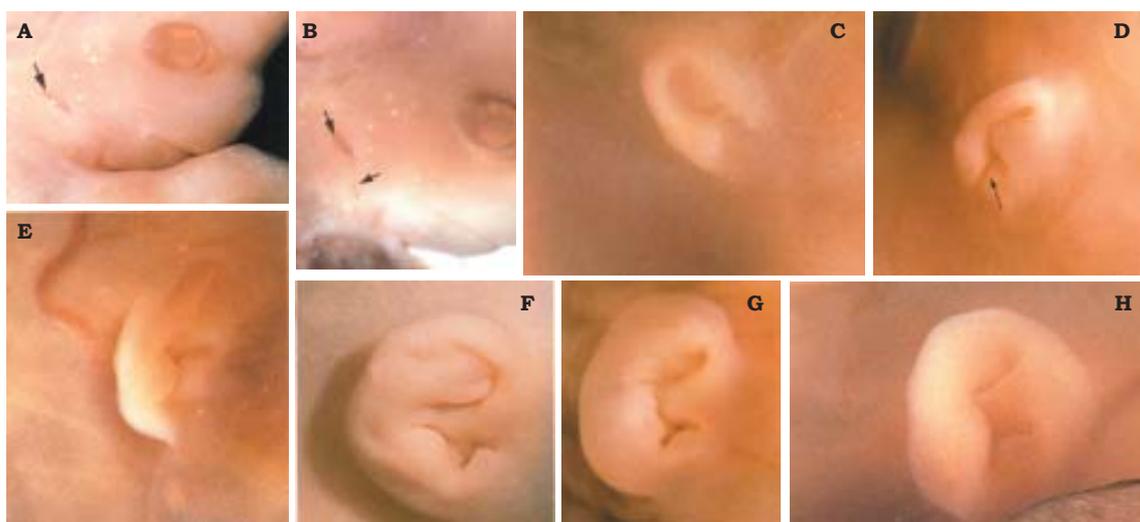
A orelha externa desenvolve-se de seis protuberâncias, que desenvolvem-se nas bordas superiores dos primeiro e segundo arcos branquiais ao redor da sexta semana de gestação. De cada protuberância se originará um segmento da orelha externa; da primeira protuberância o tragus, da segunda a raiz da hélix, da terceira a hélix, da quarta o segmento superior

da orelha, da quinta, a antihélix e da sexta protuberância o antitragus. O lóbulo auricular têm a sua origem da base do primeiro arco branquial. A orelha externa ao redor da oitava semana de gestação já se conforma em semelhança com a orelha adulta. Da extremidade do primeiro sulco branquial forma-se o canal auditivo externo (Figura 18.2).

O importante é notarmos com esta breve descrição da embriologia da orelha, que a orelha média e externa desenvolvem-se de áreas comuns, diferenciando-se da origem embrionária da orelha interna (Figura 18.3). Este fato explica o envolvimento freqüente da orelha média e seus ossículos (surdez de condução) quando na presença de uma microtia, porém justifica-se pela embriologia destas estruturas, o raro envolvimento da orelha interna e a ocorrência de um quadro de surdez neuro-sensorial.



**Figura 18.2:** Diferenciação embriológica da orelha externa. A orelha desenvolve-se de seis protuberâncias, que originam-se da superfície externa do primeiro e segundo arcos faríngeos. (Fig. 18.2 Cortesia do Dr. Arnold Tamarin).



**Figura 18.3:** Momentos de diferenciações embriológicas da orelha externa.

Dentre as malformações da orelha externa poderão estar envolvidos todas as seis protuberâncias, o que resultara em uma ausência total da orelha externa (anotia) ou em malformações parciais envolvendo apenas em segmento da orelha externa (Figura 18.4). Podemos ainda identificar a presença de apêndices pré auriculares decorrentes de pequenas protuberâncias anômalas.



**Figura 18.4:** Criança com 06 anos de idade portadora de microtia do tipo conchal, não apresentando outras malformações associadas.

## MICROTIA

Malformação complexa da orelha externa, que pode estar ausente em sua totalidade (anotia) ou presente através de apêndices vestigiais. Nos utilizamos na classificação desta malformação a classificação proposta por Nagata; que subdivide em anotia, microtia do tipo lobular, microtia do tipo conchal e microtia do tipo conchal maior (Figuras 18.5, 18.6, 18.7 e 18.8).

Estima-se a prevalência da microtia/anotia em termos mundiais variando de 1 em 3000 recém nascidos à 1 em 20 000 recém nascidos. Para a América Latina estima-se uma ocorrência de 1 em cada 3000 crianças nascidas. Em certas regiões como no Equador esta prevalência sobe para 1 em 500 nascimentos.

Existe uma preponderância da ocorrência desta malformações em crianças do sexo masculino sobre o feminino de 2 para 1. Analisando-se o lado acometido verifica-se uma maior incidência no lado direito (60%) sobre o esquerdo (20 %) e a presença de 20% de casos bilaterais. Quanto à classificação proposta por NAGATA, a incidência é de 50% de casos do tipo lobular, 20% do tipo conchal, 18% do tipo conchal maior e 11% de anotias.

Dos pacientes portadores de microtia de 20 a 40% dos pacientes



Figura 18.5



Figura 18.6



Figura 18.7



Figura 18.8

**Figuras 18.5 a 18.08:** Crianças apresentando malformações micróticas da orelha externa. Segundo a classificação proposta por Nagata, podemos caracterizar como: anotia (Figura 18.5), microtia do tipo lobular (Figura 18.6), microtia do tipo conchal (Figura 18.7) e microtia do tipo conchal maior (Figura 18.8).

apresentam uma outra mal formação associada ou um padrão sindrômico identificável. A atresia do conduto auditivo externo ocorre em aproximadamente 75 % dos casos, das outras deformidades associadas podemos relacionar a hipoplasia óssea mandibular em 40 % dos casos , a 'fraqueza' do nervo facial em 15,2% dos pacientes, físsura labio-palatal em 4,3%, anomalias urogenitais em 4 % e mal formações cardiovasculares em 2,5 % das crianças acometidas.

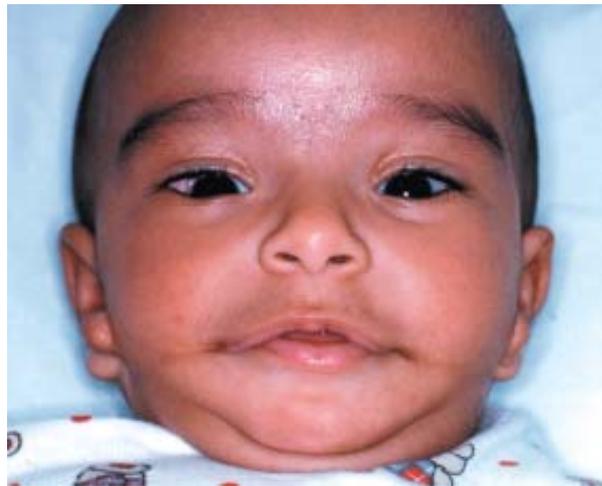
Segundo BRENT, padrões de transmissão genética são identificados em 4,9 % dos pacientes, incluindo-se os familiares mais próximos. Quando se incluem familiares distantes , esta porcentagem sob para 10,5 % dos pacientes. Em um casal com dois filhos com microtia, estima-se a porcentagem de recorrência da deformidade como sendo superior a 15 %.

Inúmeras síndromes apresentam em suas caracterizações a presença de microtia ou anotia. Dentre estas (Tabela 18.1). A associação mais

relacionada com a incidência de microtia é o espectro óculo aurículo vertebral (EOAV). Todo o paciente portador de microtia isolada (com a ocorrência ou não de microssomia hemifacial) é um candidato a associação com o EOAV (Figuras 18.9 e 18.10). Dentre as anomalias encontradas em crianças com microtia a surdez neuro-sensorial associada à surdez de condução é um achado que deve ser pesquisado precocemente, cerca de 16 % destes pacientes apresentam algum grau de perda auditiva neuro- sensorial.



**Figura 18.9**



**Figura 18.10**

**Figuras 18.9 e 18.10:** O espectro óculo aurículo vertebral (E.O.A.V.) se caracteriza por uma ampla possibilidades de malformações associadas. A criança retratada na figura 09 apresenta anotia bilateralmente, malformações cardíacas (arco aórtico) e malformações das vertebrais cervicais. A outra criança (Figura 18.10) apresenta malformações menores das orelhas externas, macrostomia, cisto dermóide em olho direito e alterações ósseas do terço inferior da face.

A idade na qual a reconstrução auricular deve ser realizada é determinada tanto por fatores psicológicos como por considerações anatômicas. Como o conceito de imagem corporal se estabelece ao redor dos quatro aos cinco anos, seria ideal em começar a reconstrução auricular antes da criança iniciar sua formação escolar, evitando-se assim o desconforto psicológico causado pelo confronto com as outras crianças e os eventuais comentários. Entretanto, a cirurgia deve ser postergada até a criança apresentar um desenvolvimento físico adequado, permitindo a utilização de segmentos de cartilagem da costela, que viabilizarão a confecção de um arcabouço adequado, esta situação raramente acontece antes dos oito anos de idade (Figuras 18.11, 18.12 e 18.13).

**Tabela 18.1: SÍNDROMES ENVOLVIDAS COM A INCIDÊNCIA DE MICROTIA DO TIPO LOBULAR À CONCHAL.**

<b>Síndrome</b> <b>Causa</b>	<b>Características principais</b>
Espectro oculo-aurículo-vertebral Heterogenio A.R.	Dermóides epibulbares, anomalias vertebrais, Anomalias cardíacas variáveis A.D.,
Treacher Collins A.D.	Hipoplasia mandibular, Hipoplasia malar, coloboma de pálpebra inferior, fissura palatal.
Nager AD (?)	Hipoplasia mandibular, hipoplasia malar, hipoplasia do rádio e polegar
Disostose acrofacial (Miller) Desconhecida	Hipoplasia mandibular, deficiência do crescimento membros
Disostose maxilofacial AD	Hipoplasia maxilar, fissura palpebral anti-mongólica fala inarticulada
Harding AD	Depressão de terço médio da face, nariz selado , fissura labial, perda auditiva
Mengel AD	Anomalias auriculares complexas, perda auditiva neuro-sensorial, comprometimento intelectual, hipogonadismo
Alcoolismo pré natal Exposição pré natal ao álcool	Retardo de crescimento pré natal e pós natal, face típica, atraso no desenvolvimento
Exposição à Talidomida Exposição pré natal à talidomida	Defeitos de desenvolvimento dos membros, mal formações de órgãos
Uso de Isotretionina Exposição pré natal à isotretionina	Anotia, defeitos do sistema nervoso central
Embriopatia diabética Diabetes materna	Crescimento intra uterino excessivo, riscos aumentados de malformações cardíacas, da espinha vertebral, sistema nervoso e membros
Associação CHARGE Desconhecida	Coloboma, anomalias cardíacas, atresia de coana, retardo do crescimento e desenvolvimento, anomalias genitais, auriculares ou surdez
Greig AD	Macrocefalia, hipertelorismo, sindactilia, polidactilia
Moeschler AD	Fissuras lábio-palatais, apêndices pré auriculares, microsomia hemifacial,, anomalias de extremidades
del 5p Cromossômico	Face oval, telecanto, apêndices pré auriculares, choro distinto, retardo mental
del 18 p Cromossômico	Face distinta, ptose palpebral

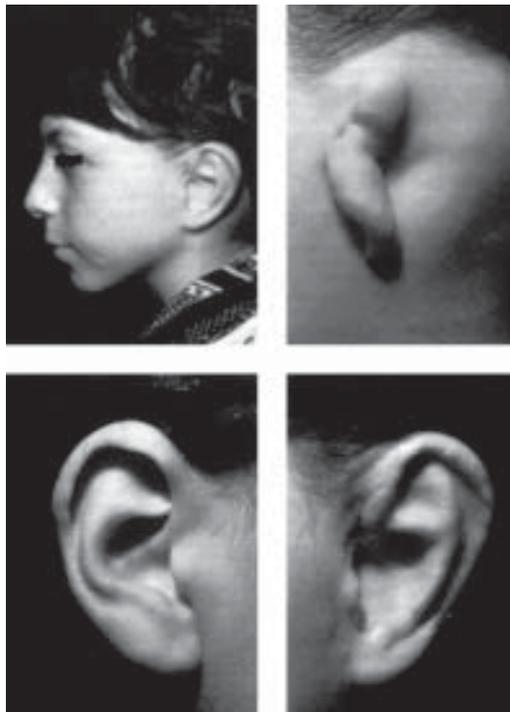


**Figura 18.11**

**Figuras 18.11 e 18.12:** São utilizados três segmentos de cartilagem costal para a confecção do arcabouço (Figura 18.11). Exemplo de arcabouço de cartilagem costal esculpido que irá constituir a base da neo-orelha.



**Figura 18.12**



**Figura 18.13:** Expressões anatômicas de diferentes formas de orelhas.

No período que antecede a cirurgia, deve-se orientar a família quanto a possíveis dúvidas. É de fundamental importância a correta orientação da família evitando –se assim a realizações de cirurgias menores na intenção de reposicionar os vestígios micróticos, estas pequenas cirurgias realizadas por vezes por médicos bem intencionados, podem comprometer e mesmo pela Dra. Françoise Firmin) podemos visualizar a qualidade do resultado obtido em uma reconstrução total da orelha externa direita de uma criança de 12 anos. Nas figuras 18.14 e 18.15, visualizamos um exemplo de uma reconstrução secundária, após o primeiro tempo cirúrgico.

**Figura 18.14****Figura 18.15**

Recentemente novas abordagens foram divulgadas, porém ainda de forma experimental. O advento da engenharia genética e das modernas técnicas de transplante, modificarão com certeza a abordagem destas reconstruções em um futuro não distante. No sentido de determinarmos expectativas realísticas, é imperativo para o paciente e sua família que as limitações deste tipo de reconstrução sejam claramente estabelecidas. A cirurgia de reconstrução total da orelha externa, imprime sua dificuldade face a necessidade da união de uma habilidade artística, quanto à escultura do arcabouço, e um metódico planejamento cirúrgico. A orelha externa é de difícil restauração devido a suas inúmeras reentrâncias e saliências, que devem ser reproduzidas na confecção do arcabouço de cartilagem.

O fundamento desta cirurgia consiste na criação de um arcabouço cartilaginoso de cartilagem de origem costal, esculpido de forma a reproduzir os elementos anatômicos constituintes da orelha externa. Usualmente retiramos os segmentos de cartilagem da sétima à nona costela do mesmo lado da orelha acometida, retirando em conjunto com o segmento costal o pericondrrio anterior. Os dois primeiros segmentos de cartilagem geralmente se apresentam fusionados e vão constituir a base do arcabouço, o segmento da nona ou décima costela se conformará na hélix da neo-orelha esculpida. No primeiro tempo cirúrgico realiza-se a confecção do arcabouço, procedemos a rotação do lóbulo (quando presente) e a dissecação de um retalho de vizinhança da região mastóidea. O arcabouço é então introduzido abaixo deste retalho e o lóbulo é posicionado em sua nova localização. Após alguns

meses procede-se a confecção do sulco auricular posterior, utilizando-se um segmento de cartilagem costal, associado a um retalho de gálea e um enxerto de pele parcial.

A realização desta cirurgia determina um detalhado planejamento, não somente pelo aspecto técnico da escultura e do manejo dos tecidos locais, mas pelo correto posicionamento da nova orelha em relação à orelha oposta.

A utilização de próteses artificiais ancoradas e implantes biointegrados, também em casos específicos podem trazer resultados bastante naturais. É nossa conduta reservar esta modalidade de reconstrução quando a criança e a família não aceitarem a realização de uma cirurgia clássica ou quando as condições locais forem desfavoráveis, como, por exemplo após várias cirurgias otológicas. É importante realçarmos que a cirurgia de reconstrução total da orelha externa trará uma absoluta reintegração social do paciente, não o limitando em nenhum aspecto, sendo que a utilização de uma prótese não proporcionará a mesma liberdade ao paciente.

## **ORELHAS CONSTRITAS**

Poderemos definir as chamadas orelhas constrictas como orelhas ‘fechadas em si mesmas’, apresentando um constrictão variável do polo superior associada por vezes a uma presença exagerada do componente da concha. Classificamos as orelhas constrictas em leve, moderada e grave. A orelha constricta leve seria a chamada orelha de lobo que apresenta apenas uma constrictão discreta do polo superior. A constrictão leve e grave seriam graus mais intensos de constrictão da orelha (‘orelha em taça’) com comprometimento estético de sua forma (Figuras 18.16, 18.17 e 18.18).

A orelha constricta grave pode ser confundida com a microtia do tipo conchal maior, diferenciamos estas deformidades, quanto a ausência de segmentos anatômicos. Se ausente algum segmento, classificamos como microtia.

A etiologia da orelha constricta se relaciona sobre tudo com um comprometimento neuro-muscular envolvendo os músculos intrínsecos e extrínsecos da orelha externa. É verificado quando na correção cirúrgica destas deformidades a presença resquicial dos músculos oblíquo e transversos da orelha externa, estes músculos determinam com a suas presenças a correta conformação do segmento hélix/antihélix.



**Figura 18.16:** Exemplo de criança portador de uma orelha externa constricta classificada como grau de deformidade grave.

A incidência desta deformidade é estimada entre 1 a 3 indivíduos em 1000 examinados. É relatada a associação desta alteração com diversas síndromes, entre elas: Síndrome branquio-oto-renal, a LADD, a síndrome oto-cérvico-facial, a síndrome de blefarofimose familiar e a trissomia do 21 .

A correção destas alterações pode ser realizada no período neonatal (nas primeiras semanas de vida) através de um método não cirúrgico, caracterizado pela utilização um molde pré moldado fixado por fitas não alergênicas. Esta correção não cirúrgica quando bem aplicada determina a obtenção de resultados excelentes, evitando-se a necessidade de cirurgias futuras. Este método se baseia no achado de altos níveis de hormônios femininos circulantes no recém nascido, estes hormônios determinaram um aumento da concentração do ácido hialurônico e da matriz extra celular nas cartilagens auriculares, tornando-as maleáveis, permitindo a moldagem não cirúrgica (Figuras 18.17, 18.18, 18.19, 18.20, 18.21 e 18.22).



Figura 18.17



Figura 18.18



Figura 18.19



Figura 18.20

**Figuras 18.17, 18.18, 18.19 e 18.20:** A correção não cirúrgica da orelha externa constricta é uma excelente opção de tratamento quando bem indicada. Nas figuras 18.17 e 18.18 temos um exemplo de um orelha constricta leve antes e após a intervenção não cirúrgica. Nas figuras 18.19 e 18.20, observamos uma orelha externa constricta em grau moderado pré e pós intervenção não cirúrgica.

Quando não se realiza este tipo de correção não cirúrgica, devemos proceder a correção utilizando-se técnicas de reposicionamento das cartilagens, bem como a utilização de enxertos de cartilagem auricular ou costal. Estas cirurgias podem ser realizadas a partir dos cinco anos de vida quando a orelha externa apresenta-se já desenvolvida em 85% de seu tamanho definitivo.

**Figura 18.21****Figura 18.22**

**Figuras 18.21 e 18.22:** Exemplo de paciente portadora de orelha externa esquerda constricta, antes (Figura 18.21) e após a correção cirúrgica (Figura 18.22).

## ORELHAS PROTUSAS

O diagnóstico da protusão da orelha externa, também chamada leigamente de 'orelha de abano', envolve dois componentes, do ângulo determinado pela concha em relação ao crânio, ângulo crânio-conchal, e o aumento do ângulo entre a concha e a escafa, ângulo escafo-conchal. Estas medidas revelam a presença de uma distância aumentada da orelha em relação ao crânio, devido a presença de um excesso de projeção da região da concha; outro componente seria uma projeção inadequada da antihélix, levando esta projeção ao aspecto de orelha protusa clássica.

Relaciona-se a origem desta alteração anatômica a anomalias de inserção ou função dos músculos auriculares. A inserção anômala do músculo auricular posterior detém grande importância no aumento da distância da orelha ao crânio. Os músculos intrínsecos transverso e oblíquo determinam uma correta projeção do segmento da antihélix.

Normalmente a presença desta alteração da forma e projeção da orelha externa não se relaciona com síndromes específicas, porém na presença desta alteração já ao nascimento deve-se proceder a pesquisa clínica de outras alterações associadas, pois não é comum a identificação imediata desta alteração. Usualmente a incidência de orelhas protusas na população infantil é baixa ao nascimento (menos de 1%), aumentando gradativamente com o passar dos meses (6 a 8 % aos 12 meses de idade). Eventualmente é observado um componente de hereditabilidade destas alterações com a incidência entre pais e filhos e irmãos (Figuras 18.23, 18.24, 18.25 e 18.26).

O tratamento desta alteração consiste na correção das alterações descritas, ou seja, a diminuição da distância da orelha ao crânio, ressecando-se parcialmente a cartilagem da concha e reposicionando-se o músculo auricular posterior. Quando necessário é também redefinida o contorno da antihélix, através de manobra de enfraquecimento da cartilagem da região da escafa e no posicionamento de pontos inabsorvíveis delimitando a projeção da antihélix.



**Figura 18.23 (esq.):** Exemplos do caráter de transmissão genética presente na manifestação das orelhas protusas. Irmãos gêmeos com sete anos.



**Figura 18.24 (dir.):** Mãe e filha portadoras de orelhas protusas.



**Figura 18.25**



**Figura 18.26**

**Figuras 18.25 e 18.26:** Pré e pós operatório de uma criança de seis anos portadora de orelhas protusas (mais grave à esquerda).

Quando diagnosticado precocemente deve-se tentar o tratamento não cirúrgico, utilizando-se moldes moldados de forma a preencher a depressão da escafa e fixados através de fitas não alergênicas, quando utilizada e período precoce (nas primeiras semanas de vida) esta técnica leva a excelentes resultados.

Na não realização do tratamento não cirúrgico, a idade ideal para a correção cirúrgica da orelha protusa é a idade pré escolar por volta dos cinco anos de idade.

## **OUTRAS DEFORMIDADES**

---

### **ORELHA EM STHAL**

A alteração em 'sthal', designa a presença de uma anomalia da conformação da antihélix que não apresenta sua forma habitual, apresentando uma um ramo extra mais horizontalizado, devido a anomalia de função ou mesmo a ausência do músculo auricular intrínseco oblíquo (Figura 18.27). Sua presença se associa a síndrome da contratura aracnoidactiliforme, apesar de ser comum sua presença isolada.

O tratamento consiste na correção não cirúrgica em idade precoce ou na correção cirúrgica consistindo na ressecção conservadora da alteração cartilaginosa e reposicionamento da forma da antihélix.



**Figura 18.27:** Orelha externa esquerda apresentando deformidade em Sthal.

## ORELHAS PEQUENAS

A presença de uma orelha que apresenta um formato normal mais um tamanho pequeno para a idade, é um sinal constituinte da síndrome de Down. Ao nascimento a medida longitudinal (ponto supraaurale ao ponto antropométrico subaurale) da orelha externa é ao redor de 3 cm, raramente uma criança com síndrome de Down apresentará ao nascimento uma orelha com dimensão superior a 3,1 cm. A etiologia desta alteração é desconhecida e o estigma traduzido por sua presença é mínimo.

## MACROTIAS

Define-se uma orelha como grande (macrotia) quando seu tamanho é superior ao percentual de 97% das curvas de tamanhos padronizadas (Figura 18.28).

O diagnóstico desta alteração é realizado simplesmente medindo-se a orelha do paciente. Provavelmente a síndrome mais importante a se relacionar



**Figura 18.28:** Paciente apresentando orelha externa esquerda dimensões aumentadas para sua faixa etária, caracterizando uma macrotia.

com esta alteração é a do 'cromossomo X fraco'. Existem outras síndromes em que esta alteração de forma está também presente como a síndrome de 'Melnik-Needles', a síndrome de Weaver e na síndrome de 'Borjeson-Forsman-Lehmann' entre outras.

O tratamento proposto é cirúrgico e consiste na redução da protusão e tamanho da orelha através de técnicas específicas.

### CRIPTOTIA

Criptotia é uma alteração rara da orelha externa caracterizada por uma orelha que apresenta uma separação incompleta do segmento superior da hélix e o crânio.

O diagnóstico é realizado pela simples observação. Criptotia é usualmente uma alteração isolada, porém pode se apresentar associada a uma síndrome ('trissomia do 18'). Curiosamente esta alteração da orelha externa é muito mais comum no Japão que em outras regiões do mundo, a incidência chega a 1 em 400 pacientes (Figuras 18.29 e 28.30).

Quando diagnosticado precocemente, pode-se optar pelo tratamento não cirúrgico. A correção cirúrgica é realizada a partir dos cinco anos de idade, empregando-se enxertos cartilagosos de reforço e retalhos cutâneos locais. Sempre que possível o tratamento não cirúrgico deve ser tentado.



**Figura 18.29**



**Figura 18.30**

**Figuras 18.29 e 18.30:** Criança apresentando orelha externa direita apresentando a alteração denominada criptotia. Na figura 18.29, observamos o aspecto da deformidade e na figura 18.30 o aspecto após a correção cirúrgica.

### ORELHAS MAL POSICIONADAS

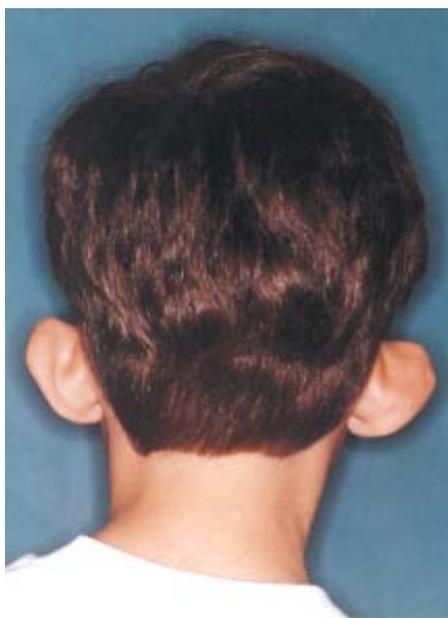
Pode-se eventualmente observar a presença da implantação baixa da orelha externa, bem como a exagerada rotação posterior da mesma.

Apesar da descrição do termo implantação baixa da orelha externa ser largamente utilizado na literatura pediátrica, esta descrição é genérica e devemos quando possível definir com mais detalhe a alteração notada. Orelhas constrictas ou micróticas são usualmente mal posicionadas.

Farkas chama a atenção ao fato que normalmente as orelhas que apresentam implantação baixa, apresentam na realidade uma exagerada rotação posterior.

É relacionado na literatura a presença destas alterações de posicionamento da orelha externa e a mal formações renais associadas, deve-se então proceder sempre que possível uma pesquisa de exclusão desta associação.

A correção destas alterações consiste na liberação e reposicionamento dos músculos auriculares extrínsecos posterior e superior e na correção da protusão possivelmente apresentada. Nas figuras 18.31 e 18.32, notamos o aspecto pré e pós operatório, notando o reposicionamento das orelhas.



**Figura 18.31**



**Figura 18.32**

**Figuras 18.31 e 18.32:** Criança com seis anos de idade apresentando orelhas protusas e malposicionadas. Notamos a aparente baixa implantação das orelhas, aspecto este determinado pela exagerada rotação posterior das mesmas.

### **FISSURAS CONGÊNITAS DA ORELHA EXTERNA**

A ocorrência de fissuras congênitas na orelha externa são um achado bastante raro, por vezes associado a uma distribuição familiar. Na literatura encontramos a descrição de fissuras que comprometem o terço médio e inferior da orelha externa, chamadas de deformidade em ponto de interrogação, esta alteração pode ocorrer respeitando uma distribuição familiar de caráter dominante autossômico ou ligado ao sexo (Figura 18.33).



**Figura 18.33:** Orelha externa direita de um rapaz com 17 anos, apresentando uma fissura congênita de terço médio-inferior, de caráter familiar.

A correção destas deformidades se baseiam na utilização de enxertos de cartilagem retirados da concha contra lateral ou da costela, associado à retalhos cutâneos de vizinhança.

### APÊNDICES PRÉ AURICULARES

Estes apêndices são usualmente constituídos por um nódulo ou protusão de tecido cutâneo, situado geralmente à frente do tragus. Estes apêndices são achados relativamente comuns, variando seu tamanho de um a dois milímetros à vários centímetros; podem ser pedunculados ou fixos. Os apêndices pré auriculares se localizam em uma linha de predileção localizada da têmpora acima da raiz da hélix à caminhando para a concha, perto do meato auditivo externo, retornando à frente do tragus (Figura 18.34). Esta linha segundo alguns autores, é uma linha de junção entre o primeiro e segundo arcos branquiais. Ocasionalmente, os apêndices pré auriculares se estendem caudalmente em uma linha que une o tragus ao ângulo da boca, a chamada linha oro-tragal (Figura 18.35).

A incidência desta alteração se configura ao redor de 1 em 300 a 1,5 % dos recém nascidos. Entre neonatos que apresentavam apêndices pré auriculares, foi observado alterações da audição neuro-sensorial em 13 % das crianças. Os autores estabeleceram então, uma correlação entre a presença de apêndices pré auriculares e surdez neuro-sensorial, recomendando a avaliação auditiva de rotina nas crianças portadores destes apêndices.

Os apêndices pré auriculares podem ser uma expressão leve de uma forma familiar de microtia, são também observados em associação com inúmeras síndromes como: o espectro-óculo-aurículo-vertebral, a síndrome branquio-oto-renal, a síndrome de Lee, deleção do 4p e do 5p entre outras alterações cromossômicas.



**Figura 18.34:** Orelha externa esquerda, notando-se a presença de apêndices auriculares em localização típica.

**Figura 18.35:** Neonato portado de E.O.A.V., observando-se em sua orelha externa direita a presença de um grande apêndice, em posição caudal, associado a uma excessiva rotação posterior da orelha.



## **ANATOMIA E EMBRIOLOGIA APLICADA DA ORELHA EXTERNA**

### **MITOS SOBRE MICROTIA:**

- A orelha malformada vai crescer com o tempo;
- Sua criança têm audição normal;
- Sua criança é surda;
- Nós (os pais) causamos isto;
- Deve existir outras malformações associadas.

## **ASSISTÊNCIA AO RECÉM-NASCIDO PORTADOR DE MALFORMAÇÃO DA ORELHA EXTERNA**

### **O que nós (Médicos) devemos fazer e o que devemos aguardar quando uma criança nasce com Microtia:**

#### **Ao nascimento:**

- Discutir a situação com os pais;
- Obter um B.E.R.A.;
- Encorajar a amplificação quando a surdez é bilateral;
- Avaliar a presença de outras desordens;
- Encaminhar a criança à um especialista em reconstrução auricular;
- Não realizar o estudo radiológico dos ossos temporais neste momento.

#### **Infância:**

- Tratar clinicamente uma suposta otite média na orelha afetada;
- Acompanhar com atenção a possibilidade de otite média na orelha normal;
- Avaliar a fala e o aprendizado da linguagem;
- A correção cirúrgica de malformações moderadas pode ser realizada neste grupo etário;
- Possível correção de malformações ósseas da face.

**Aos oito anos:**

- Correção cirúrgica de malformações graves da orelha externa;
- A cirurgia plástica reconstrutiva antecede à correção otológica;
- Evitar a realização de cirurgias plásticas menores, com a intenção de reposicionar o lóbulo ou retirar apêndices, as cicatrizes decorrentes desses procedimentos comprometeram a reconstrução definitiva;
- Cuidadoso acompanhamento ortodôntico e do crescimento maxilo-mandibular;
- A reconstrução da orelha média, quando indicada, deve ser realizada quando na confecção do sulco auricular posterior.

---

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

---

1. BRENT, B.: Auricular repair with autogenous rib grafts: Two decades of experience with 600 cases. *Plast. Reconstr. Surg.*, 90: 355, 1994.
2. CASTILLA, E.E.; Orioli, I.M.: Prevalence rates of microtia in South America. *Int. J. Epidemiol.*, 15 : 364, 1986.
3. CHIU, D.T. et al.: Epigenetic regulation of the shape of the auricle in the rat. *Plast. Reconstr. Surg.* 63: 411, 1979.
4. COHEN, M.M., et al.: Oculoauriculovertebral spectrum: an update critique. *Cleft Palate J.*, 26:276, 1989.
5. COHEN, M.M.: The problem of low set ears in clinical dysmorphology. *BDOAS XI (2)*: 74, 1975.
6. FARKAS, L.G.: *Anthropometry of the head and face in medicine*. Elsevier, New York, 1981.
7. GILLIES, H.: *Plastic Surgery of the Face* . London, H Frowde, Hodder & Stoughton, 1920.
8. GOODEMAN, R.M.; Gorlin,R.J.: *The Malformed Infant and Child*. Oxford University Press, New York, 1983.
9. KAYE, C et al.: Microtia and associated anomalies: statistical analysis. *Am. J. Med. Genet.*, 34:574, 1989.
10. MATSUO, K. et al.: Nonsurgical correction of congenital auricular deformities. *Clin. Plast. Surg.* 17:383, 1990.
11. NAGATA, S.: Reconstruction of the auricle. *Plast. Reconstr. Surg.*, 93: 225, 1990.
12. ROGERS, B.: Microtic, lop, cup and protruding ears. *Plast. Reconstr. Surg.*, 41:208, 1968.
13. SMITH, D.W.; Takashima, H.: Ear muscles and ear form. *BDOAS XVI (4)*: 299, 1980.
14. SMITH, D.W.; Takashima, H.: Protruding auricle: a neuromuscular sign. *Lancet*, 1: 747, 1978.
15. TANZER, R. C.: Total reconstruction of the external ear. *Plast. Reconstr. Surg.*, 23:1, 1959.
16. TANZER, R.C.: The constricted (cup and lop) ears. *Plast. Reconstr. Surg.*, 55: 406, 1975.