

Results of the implantation of bone-anchored hearing aids in patients with treacher-collins syndrome

Resultados do implante de prótese de condução óssea em pacientes com síndrome de treacher-collins

Alexandra Kolontai de Sousa Oliveira¹, Lília Pereira Abreu Ferro¹, Jaiede Nicacio da Silva², Daniel Mochida Okada³.

1) Graduação em medicina. Residente de otorrinolaringologia.

2) Fonoaudióloga. Fonoaudióloga do Hospital do Servidor Estadual de São Paulo.

3) Mestre em ciências da saúde. Médico assistente do Hospital do Servidor Estadual de São Paulo.

Institution: Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo.
São Paulo / SP - Brasil.

Endereço para correspondência: Alexandra Kolontai de Sousa Oliveira - Rua Afonso Celso 718, Apto. 21 - Vila Mariana - São Paulo / SP - Brazil - CEP: 04119-903 - Telefone: (+55 11) 5088-8479 - E-mail: alekolon@yahoo.com.br

Artigo recebido em 31 de janeiro de 2011. Artigo aceito em 6 de fevereiro de 2012.

SUMMARY

Introduction: Treacher-Collins syndrome is characterized by craniofacial malformations, narrowing of the external auditory canal (EAC), and, in 30% of cases, agenesis of the canal and ossicular chain defects. The use of hearing aids (HA) is not possible in cases in which agenesis or stenosis of the EAC accompanies conductive deafness. In contrast, bone conduction implants such as the Bone Anchored Hearing Aid (BAHA®) allow direct stimulation of the cochlea and are thus superior to conventional hearing aids in cases of severe conductive hearing loss.

Objective: To present 2 cases of patients with Treacher-Collins syndrome who underwent implantation of BAHA®.

Cases Reports: The first patient was a 52-year-old woman diagnosed with Treacher-Collins syndrome who presented with severe bilateral mixed hearing loss and a history of unsuccessful previous use of a bone contact conduction device. The BAHA® implantation was uneventful, and the post-operative results were good. The second patient was a 14-year-old girl who was also diagnosed with Treacher-Collins Syndrome with bilateral moderate conductive hearing loss by audiometry. The use of a bone vibrator contact device did not improve her hearing; however, implantation of a BAHA® resulted in a decreased gap postoperatively.

Final comments: BAHA® hearing devices provide adequate rehabilitation and consequent improvement of the quality of life in patients with Treacher-Collins syndrome.

Keywords: mandibulofacial dysostosis; hearing loss, conductive; bone conduction.

RESUMO

Introdução: A síndrome de Treacher-Collins manifesta-se por malformações craniofaciais; o conduto auditivo externo apresenta-se estreitado e em 30% dos afetados há agenesia do mesmo ou defeitos da cadeia do O. O uso do aparelho de amplificação sonora (AASI) não é possível nesses casos de agenesia ou estenose de MAE, acompanhadas de surdez de condução. Na prótese de condução óssea (BAHA) ocorre estimulação direta da cóclea com vantagens sobre os AASI convencionais nos casos de disacusia condutiva severa.

Objetivo: Apresentar dois casos de pacientes com Síndrome de Treacher-Collins submetidos a implante de BAHA. **RELATOS DE CASO:** Paciente, sexo feminino, 52 anos, com diagnóstico de Síndrome de Treacher-Collins e com perda auditiva mista severa bilateral já tendo feito uso de vibrador ósseo de contato sem sucesso. Submetida a implante de BAHA sem intercorrências com bons resultados no pós-operatório. Paciente, sexo feminino, 14 anos, também com diagnóstico de síndrome de Treacher-Collins, com audiometria demonstrando perda condutiva moderada bilateral; fez uso de vibrador ósseo de contato sem melhora auditiva; foi submetida a implante de BAHA com diminuição do "gap" no pós-operatório.

Considerações Finais: O BAHA auxilia na reabilitação auditiva e consequentemente na melhora da qualidade de vida de pacientes com Síndrome de Treacher-Collins.

palavras-chave: Disostose Mandibulofacial; Perda Auditiva Condutiva; Condução Óssea.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Treacher-Collins manifesta-se por

malformações craniofaciais, provavelmente por perturbação no desenvolvimento das células da crista neural, originadas a partir do primeiro e segundo arcos branquiais e placódios nasais (1).

O pavilhão auricular é frequentemente deformado, com excesso de pregueamento e pode ter implantação baixa. O meato acústico externo (MAE) apresenta-se estreitado e em 30% dos afetados há agenesia do mesmo ou defeitos da cadeia ossicular, acompanhadas de perda auditiva do tipo condutiva. Surdez neurosensorial profunda é rara (2).

O uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI) não é possível nesses casos devido a impossibilidade de estimulação pela via aérea. A cirurgia reconstrutora do pavilhão auricular e do MAE apresenta grande dificuldade técnica e resultados não tão animadores (2).

A prótese de condução óssea (BAHA®) foi desenvolvida por Tjellstrom em 1977, apresentando vantagens sobre os aparelhos de condução óssea convencionais; já foi implantada em mais de 20.000 pacientes no mundo e através da transmissão vibratória pelo crânio, ocorre estimulação direta da cóclea com vantagens sobre os AASI convencionais nos casos de disacusia condutiva (3).

Os implantes osteointegrados foram descritos pela primeira vez em 1977 por Tjellstrom, na Suécia, utilizando-se do sistema Branemark de implantação, para tratar pacientes com perda auditiva condutiva ou mista, que não poderiam usar aparelho auditivo de condução convencional. O procedimento é um processo de duas etapas, com média de três meses de intervalo entre o implante e a colocação do processador. Nesse intervalo de tempo, a osseointegração do implante é fundamental para o sucesso do Sistema BAHA, garantindo assim a estabilidade do implante (9,12).

O uso do AASI ou técnicas cirúrgicas podem tratar diversas causas de perdas auditivas mistas ou condutivas. Entretanto, pacientes com agenesia ou estenose de conduto auditivo externo e em alguns casos de otite média crônica, otite externa crônica e pós-mastoidectomia aberta não é possível adaptação ao AASI ou os resultados cirúrgicos são pobres devido à impossibilidade de estimulação pela via aérea, adaptação ruim, podendo gerar problemas como desconforto e otorreia. Nestes casos, as próteses de condução óssea tipo tiara seria uma melhor opção. Porém, estas próteses também apresentam problemas que podem levar ao abandono do seu uso. Os pontos negativos seriam irritação da pele pela constante pressão no local de apoio do aparelho, estética prejudicada e a dificuldade de manter a tiara bem posicionada em crianças, pois é facilmente removível (7).

O sistema BAHA® constitui numa alternativa interessante nesses casos e com vantagens sobre os aparelhos de condução óssea convencionais. Apresenta resultados excelentes nos casos de disacusia condutiva, porém apresen-

ta limitações nos casos de surdez neurosensorial associada (12). A cirurgia de implantação é um procedimento seguro com raras complicações importantes.

REVISÃO DE LITERATURA

Os implantes osteointegrados foram descritos pela primeira vez em 1977 por Tjellstrom, na Suécia, utilizando-se do sistema Branemark de implantação, para tratar pacientes com perda auditiva condutiva ou mista, que não poderiam usar aparelho auditivo de condução convencional. O procedimento é um processo de duas etapas, com média de três meses de intervalo entre o implante e a colocação do processador. Nesse intervalo de tempo, a osseointegração do implante é fundamental para o sucesso do Sistema BAHA®, garantindo assim a estabilidade do implante (9,11).

O uso do AASI ou técnicas cirúrgicas podem tratar diversas causas de perdas auditivas mistas ou condutivas. Entretanto, pacientes com agenesia ou estenose de conduto auditivo externo e em alguns casos de otite média crônica, otite externa crônica e pós-mastoidectomia aberta não é possível adaptação ao AASI ou os resultados cirúrgicos são pobres devido à impossibilidade de estimulação pela via aérea, adaptação ruim, podendo gerar problemas como desconforto e otorreia. Nestes casos, as próteses de condução óssea tipo tiara seria uma melhor opção. Porém, estas próteses também apresentam problemas que podem levar ao abandono do seu uso. Os pontos negativos seriam irritação da pele pela constante pressão no local de apoio do aparelho, estética prejudicada e a dificuldade de manter a tiara bem posicionada em crianças, pois é facilmente removível (3).

O sistema BAHA® constitui numa alternativa interessante nesses casos e com vantagens sobre os aparelhos de condução óssea convencionais. Apresenta resultados excelentes nos casos de disacusia condutiva, porém apresenta limitações nos casos de surdez neurosensorial associada (12). A cirurgia de implantação é um procedimento seguro com raras complicações importantes.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

CASO 1: S.A.T. 52 anos, com queixa de hipoacusia bilateral desde o nascimento, diagnosticada como Síndrome de Treacher-Collins. Ao exame físico apresentava atresia de MAE. Exame audiométrico revelava perda mista severa bilateral e tomografia computadorizada de ossos temporais com atresia de MAE, sem alterações em orelha média ou interna (Figura 1). Utilizou vibrador ósseo de contato tipo tiara por 10 anos, notando, recentemente, piora da audição.



Figura 1. Tomografia computadorizada de ossos temporais corte axial demonstrando atresia de conduto auditivo externo.

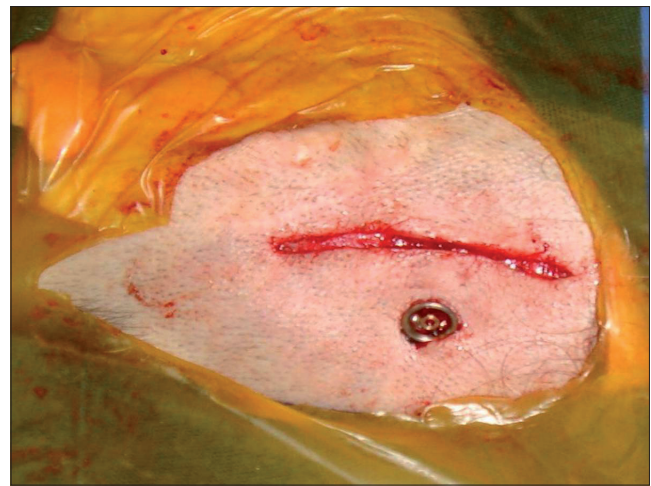


Figura 2. Intra-operatório com o parafuso de titânio implantado em cortical da mastoide.

Optado por implante de BAHA® em mastoide esquerda após avaliação conjunta com fonoaudiólogos e consentimento da paciente. Procedimento cirúrgico ocorrido sem intercorrências, utilizada técnica de incisão vertical (Figura 2). Como complicação tardia apresentou crescimento de pele sobre o implante de titânio que foi resolvido com ressecção simples em consultório. Período de osteointegração de 4 meses. Refere que está satisfeita com o resultado obtido, com melhora significativa no trabalho e em atividades do dia a dia como assistir televisão, conversar com amigos, atender telefonemas e ouvir músicas. Usa a prótese 12 horas por dia, com inconveniente da curta duração da bateria (13 dias). Os resultados audiométricos obtidos com uso da prótese foram diminuição do limiar de recepção de fala (SRT) em 35 dB e apresentou índice de reconhecimento de fala com 65 dB de 92% (Figura 4).

CASO 2: K.V.F., 14 anos, com diagnóstico de Síndrome de Treacher-Collins e queixa de baixo rendimento escolar. Ao exame físico apresenta agenesia completa de MAE. Audiometria revelava perda condutiva moderada bilateral com “gap” de 50dB. Fez uso de vibrador ósseo de contato por três anos. Realizado implante de BAHA®, com utilização do dermatomo para confecção do retalho cutâneo~ período de osteointegração de 5 meses. Não houve complicações tardias nesse caso. Sua audiometria pós implante demonstrou diminuição do SRT em 35 dB, com índice de reconhecimento de fala de 96% a 65dB (Figura 5). A paciente referiu boa adaptação com a prótese, melhora do rendimento escolar e do convívio social, bem como um impacto positivo em sua qualidade de vida (Figura 3). Os dois procedimentos foram realizados em centro cirúrgico, sob anestesia geral e não apresentaram complicações imediatas como sangramento, dor intensa ou infecção. Ambos os pacientes assimilaram adequadamente os cuidados de higiene com o implante.



Figura 3. Processador de fala acoplado.

DISCUSSÃO

A prótese de condução óssea foi desenvolvida por Tjellstrom em 1977. Este aparelho se constitui de um parafuso de titânio que é implantado na cortical do osso mastóideo e uma unidade externa. Esta unidade externa se constitui no processador que capta a energia sonora do ambiente e o transforma em energia mecânica que se traduz em vibração, estimulando a cortical do osso temporal (9).

A prótese de vibração óssea tipo tiara era o único recurso disponível para os casos de perda condutiva que não se beneficiavam com o uso do aparelho de amplificação sonora individual (AASI), como nos casos de malformações congênitas de orelha externa e CAE. Porém, apresenta algumas desvantagens que acabam impedindo

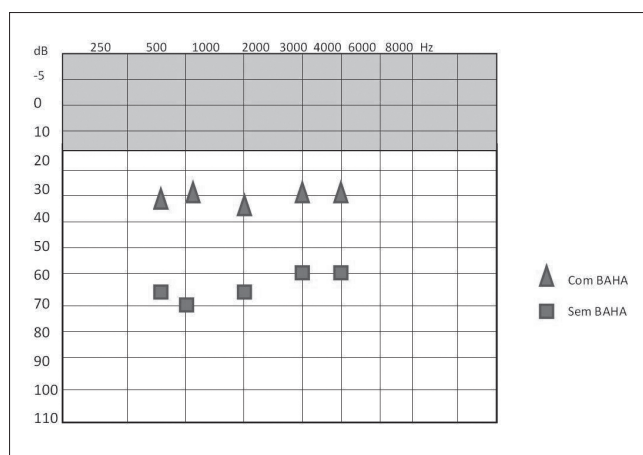


Figura 4. Audiometria de campo livre do caso 01 após procedimento com e sem BAHA.

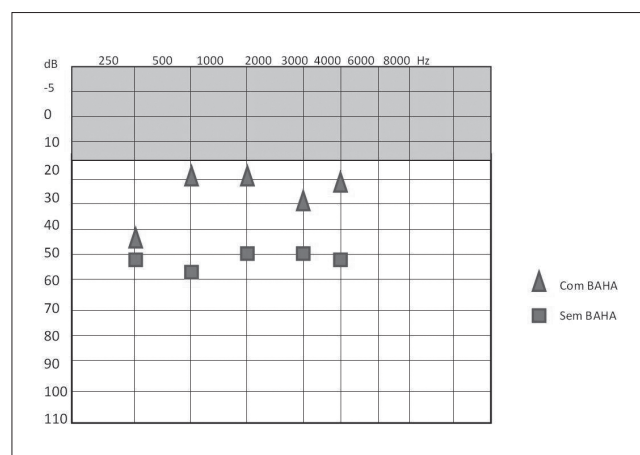


Figura 5. Audiometria de campo livre do caso 02 após procedimento com e sem BAHA.

uma boa adaptação: desconforto pela pressão constante exercida pela tiara, qualidade sonora pobre pela atenuação através da pele dos sons de alta frequência, dificuldades de posicionamento em crianças e estética. A prótese de condução óssea veio contornar alguns destes problemas: não produz pressão alguma na pele, melhor qualidade sonora, permanece firmemente posicionada no osso temporal, esteticamente é mais aceitável (10).

Na seleção do paciente candidato ao uso da prótese é necessária avaliação auditiva, considerando suas limitações nos casos de disacusias neurosensoriais. Já na perda do tipo condutiva não existe limite na sua utilização, pois a estimulação auditiva é realizada por via aérea (2). A tomografia de ossos temporais deve ser sempre realizada no pré-operatório para avaliar espessura do crânio, posição do nervo facial, fossa média e seio sigmoide, a fim de evitar complicações (5).

O uso da prótese de condução óssea em pacientes com malformações congênitas, como nos casos de Síndrome de Treacher-Collins, é uma excelente alternativa e de baixo risco cirúrgico. Em muitos casos o tratamento cirúrgico da atresia de MAE não apresenta bons resultados. As principais complicações são a reestenose, laterização do nervo facial, lesão do nervo facial e da articulação temporo-mandibular (7). A incidência de reestenose gira em torno de 20 a 50% (8).

A escolha do lado a ser realizado o implante seria aquele com melhor limiar neurosensorial. Nos casos de limiares simétricos há estudos que mostram vantagens na utilização bilateral do BAHA® com maior grau de satisfação dos pacientes (3,7).

O processo de osteointegração é uma conexão funcional e estrutural direta entre o tecido ósseo e a

superfície do implante, sem a presença de tecido fibroso envolvendo-os. A osteointegração é um reflexo da cicatrização do endóstio, que consiste num processo de formação tampão e hematoma, resolução tampão, migração de células osteogênicas e neoformação óssea. O processo de cicatrização óssea adjacente ao implante é idêntico ao fisiológico. Ocorre uma anquilose entre a interface do implante em contato com a superfície óssea no pós-operatório imediato que é mantido através de um equilíbrio dinâmico no período após a osteointegração (10).

Os principais problemas intra-operatórios na implantação do BAHA® são exposição do seio sigmoide e da dura mater, formação de fístula líquórica e hemorragias. Em crianças pode ocorrer implantação incompleta do pino de titânio devido a espessura mais fina da calota craniana. As complicações pós-operatórias seriam necrose do retalho ou reações do tipo hiperemia, granulações ou irritação; falha na osteointegração; traumatismos e infecção no sítio cirúrgico. A frequência de perda do implante é em torno de 5% (8). Já em crianças essa taxa é um pouco maior, variando de 7,5 a 15% (2,4). Complicação maior como abscesso cerebral constitui evento raro (6).

O uso do BAHA® em pacientes com malformações congênitas, como nos casos de Síndrome de Treacher-Collins, é uma excelente alternativa e de baixo risco cirúrgico. Em muitos casos o tratamento cirúrgico da atresia de MAE não apresenta bons resultados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O BAHA® auxilia na reabilitação auditiva e consequentemente na melhora da qualidade de vida de pacientes com Síndrome de Treacher-Collins.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Posnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins Syndrome: Current Evaluation, Treatment, and Future Directions. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000;37(5):434-5.
2. Zhang ZMD, Niu FMD, Tang XMD, Yu, Bing MD, Liu JMD, Gui L MD. Staged Reconstruction for Adult Complete Treacher Collins Syndrome. *J Craniofac Surg*. 2009;20(5):1433-8.
3. Wazen JJ, Young DL, Farrugia MC, Chandrasekhar SS, Ghossaini SN, Borik J, Soneru C, Spitzer JB. Successes and Complications of the Baha System. *Otol Neurotol*. 2008;29(8):1115-9.
4. Shirazi MA, Marzo SJ, Leonetti JP. Perioperative Complications With the Bone Anchored Hearing Aid. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;134(2):236-9.
5. Mylanus EAM, Van Der Pouw CTM, Snik AFM, Cremers CWRJ. An Intraindividual comparison of the BAHA and air conduction hearing aids. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998;(124):271-6.
6. Dutt SN, McDermott AL, Jelbert A, Reid AP, Proops DW. The Glasgow benefit inventory in the evaluation of patient satisfaction with the bone anchored hearing aid: quality of life issues. *J Laryngol Otol Suppl*. 2002 Jun;(28):7-14.
7. Wazen JJ, Gupta R, Ghossaini S, Spitzer J, Farrugia M, Tjellstrom A. Osseointegration Timing for Baha System Loading. *Laryngoscope*. 2007 May;117(5):794-6.
8. Hakansson B, Tjellstrom A, Rosenhall U. Hearing thresholds with direct bone conduction versus conventional bone conduction. *Scand Audiol*. 1984;13(1):3-13.
9. Tjellstrom A, Lindstrom J, Hallen O, et al. Osseointegrated titanium implants in the temporal bone. *Am J Otol* 1981;(2):304-10.
10. Wazen JL, Gupta R, Ghossaini S, Spitzer J, Farrugia M, Tjellstrom A. Osseointegration Timing for Baha System Loading. *Laryngoscope* 2007;117(5):794-6.
11. Wazen JJ, Caruso M, Tjellstrom A. Long-term results with the titanium bone anchored hearing aid: the U.S. experience. *Am J Otol*. 1998 Nov;19(6):737-41.
12. Van Der Pouw CTM, Mylanus EAM, Cremers CWRJ. Percutaneous implant in the temporal bone for securing a bone conductor: surgical methods and results. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;108(6):532-7.