



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA
MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

MARIA FILIPA FIGUEIREDO SIMÃO

Microtia: Classificação e abordagem cirúrgica

REVISÃO NARRATIVA

ÁREA CIENTÍFICA DE CIRURGIA PLÁSTICA, RECONSTRUTIVA E ESTÉTICA

Trabalho realizado sob a orientação de:
PROFESSOR DOUTOR JOSÉ LUÍS DE ALMEIDA CABRAL
DOUTOR JOSÉ MIGUEL MENESES AMORIM AZEVEDO

02/2024

Microtia: Classificação e abordagem cirúrgica
Microtia: Classification and surgical approach

TRABALHO FINAL DO 6.º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO GRAU DE
MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DO MESTRADO INTEGRADO EM
MEDICINA

AUTORES

MARIA FILIPA FIGUEIREDO SIMÃO¹

DOUTOR JOSÉ MIGUEL MENESES AMORIM AZEVEDO²

PROFESSOR DOUTOR JOSÉ LUÍS DE ALMEIDA CABRAL^{1,2}

1. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal.
2. Serviço de Cirurgia Plástica, Reconstructiva e Queimados, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal.

Endereço de Correio Eletrónico: mariafilipa@live.com; jlacabral@gmail;

Morada Institucional: Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Pólo III – Pólo das Ciências da Saúde, Azinhaga de Santa Comba, Celas, 3000-548, Coimbra, Portugal.

ÍNDICE GERAL

1. LISTA DE ABREVIATURAS	2
2. RESUMO.....	3
3. ABSTRACT.....	4
4. INTRODUÇÃO	5
5. MATERIAIS E MÉTODOS.....	7
6. ANATOMIA E EMBRIOLOGIA	8
7. EPIDEMIOLOGIA	9
8. ETIOLOGIA.....	10
9. APRESENTAÇÃO CLÍNICA E AVALIAÇÃO.....	10
9.1 Considerações auditivas	11
10. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	12
11. CLASSIFICAÇÃO	13
12. TRATAMENTO E ABORDAGEM CIRÚRGICA.....	14
12.1 Considerações iniciais.....	14
12.2 Considerações históricas	15
12.3 Timing do tratamento.....	16
12.4 Abordagem ao doente e considerações peri-operatórias	18
12.5. Abordagem auditiva.....	19
12.6 Reconstrução auricular autóloga	21
12.6.1 Técnica de <i>Brent</i>	21
12.6.2 Técnica de <i>Nagata</i>	21
12.6.3 Técnica de <i>Firmin</i>	22
12.6.4 Técnica de reconstrução auricular detalhada.....	23
12.6.5 Reconstrução de fase única	24
12.6.6 Complicações	25
12.7 Reconstrução aloplástica	27
12.8 Próteses auriculares externas	29
12.9 Retalhos pré-laminados.....	30
12.10 Perspetivas de futuro.....	30
12.10.1. Impressão 3D, engenharia de tecidos e biomateriais	30
12.10.1.1 Impressão 3D	31
12.10.1.2 Engenharia de tecidos	31
12.10.1.3 Biomateriais	32
13. CONCLUSÃO	33
14. AGRADECIMENTOS.....	35
15. ANEXOS	36
16. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	44

ÍNDICE DE TABELAS E FIGURAS

Tabela 1. Classificações de <i>Tanzer e Meurman</i>	36
Tabela 2. Comparação das técnicas de <i>Brent, Nagata e Firmin</i>	37
Tabela 3. Vantagens e desvantagens das diferentes técnicas de reconstrução auricular.....	38
Figura 1. Classificações de <i>Marx e Nagata</i>	39
Figura 2. <i>Timeline</i> da reconstrução da microtia e da abordagem à audição.....	40
Figura 3. Reconstrução Autóloga costal e Reconstrução Aloplástica.....	41
Figura 4. Técnica de reconstrução com cartilagem autóloga de <i>Françoise Firmin</i>	42
Figura 5. Aspeto pré e pós-operatório da cirurgia de reconstrução.....	43

1. LISTA DE ABREVIATURAS

CPR - Cirurgia Plástica e Reconstructiva

ORL - Otorrinolaringologia

TC - Tomografia Computarizada

CAE - Canal auditivo externo

MEA - Meato auditivo externo

RN – Recém-nascido

FTP - Fáscia Temporo-parietal

LASER - Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation

3D - Tridimensional

2. RESUMO

A microtia é uma malformação congênita do ouvido externo que se traduz num deficiente desenvolvimento do pavilhão auricular, podendo ainda estar associada a atresia do canal auditivo.

Comporta um largo espectro de deformidades com diferentes graus e tipos de subdesenvolvimento e com consequências funcionais, psicossociais e estéticas importantes, com elevado impacto na qualidade de vida não só dos doentes, mas também das suas famílias. A incidência global é de cerca de 0.4-8.3 em cada 10000 nascimentos e é unilateral na maioria dos casos, podendo estar associada a outras malformações craniofaciais.

A reconstrução do pavilhão auricular neste tipo de malformações constitui um desafio cirúrgico, obrigando à utilização de técnicas de Cirurgia Plástica e Reconstructiva altamente diferenciadas e em constante evolução e aperfeiçoamento, de forma a otimizar o resultado estético-funcional e minimizar as complicações associadas.

Diferentes técnicas têm vindo a ser desenvolvidas há várias décadas, sendo que a mais utilizada continua a ser a reconstrução auricular autóloga, técnica em que se recorre à utilização autóloga de um enxerto de cartilagem costal, minuciosamente esculpida. Outras técnicas utilizadas incluem a reconstrução aloplástica e as próteses auriculares externas fixas por adesivo ou osteointegradas.

Este artigo de revisão narrativa pretende descrever a epidemiologia, classificação e tratamento cirúrgico da Microtia, procurando fazer uma atualização bibliográfica das técnicas cirúrgicas mais recentes e dos avanços biotecnológicos que procuram potenciar a reconstrução autóloga e aloplástica neste tipo de malformação.

Palavras-chave: Microtia; Reconstrução Auricular; Cartilagem Costal; Pavilhão Auricular; Cirurgia Plástica Pediátrica; Reconstrução Autóloga;

3. ABSTRACT

Microtia is a congenital malformation of the external ear that consists of a poor development of the auricular pavilion that can be associated with atresia of the auditory meatus.

It includes a large spectrum of clinical presentations, with different degrees of underdevelopment and with functional, psychosocial, and aesthetic consequences, with high impact on the quality of life not only of these patients but also of their families. The overall global incidence is around 0.4-8.3/10000 births, and it is mostly unilateral. It can also be associated with other craniofacial malformations.

The reconstruction of the auricular pavilion is highly complex, and it is a surgical challenge that requires differentiated techniques that must be in constant evolution and improvement, so that the outcomes can be better with less complications.

Many techniques have been proposed and changed over the years. The autologous reconstruction technique remains the most popular one and consists of a graft of a carefully sculpted costal cartilage. Other used techniques include alloplastic reconstruction and auricular prosthesis, either band retained or osseointegrated.

This narrative review describes the epidemiology, classification and surgical treatment of microtia. It aims to report on the most recent surgical techniques and of the biotechnological advances which have sought to improve autologous and alloplastic reconstruction of microtia.

Key words: *Microtia; Auricular Reconstruction; Costal Cartilage; Auricular Pavilion; Pediatric Plastic Surgery; Autologous Reconstruction.*

4. INTRODUÇÃO

Microtia é o termo utilizado para descrever uma malformação congénita hipoplásica do ouvido externo, secundária a um subdesenvolvimento das proliferações mesenquimatosas típicas que o formam¹ e que compreende um vasto espectro de apresentações, desde pequenas irregularidades no contorno e tamanho do mesmo até à completa ausência da aurícula e lóbulo, passando, neste último caso, a designar-se anotia.² A patologia é frequentemente unilateral, causa uma assimetria facial óbvia², e pode ocorrer de forma isolada ou associada a diferentes síndromes.²¹ Em qualquer das situações, especula-se que o desenvolvimento da microtia esteja associado a alterações epigenéticas ou ambientais, como alterações vasculares ou a toma de fármacos durante a gravidez.²

A atresia do canal auditivo externo (CAE) associa-se à microtia em 55–92% dos casos.³ A microtia pode causar, por si só, perda de audição de condução, mas se a atresia referida estiver presente concomitantemente, esta perda auditiva é exacerbada de forma significativa, causando dificuldades de audição em locais barulhentos, sobretudo em meio escolar.^{2,4}

Por ser uma patologia com grande impacto na vida destes doentes, que estão sujeitos a um risco aumentado de baixa autoestima e bullying,² é essencial uma abordagem precoce, que deve ser enquadrada numa equipa multidisciplinar, - que deve incluir as especialidades de Cirurgia Plástica e Reconstructiva (CPR), Otorrinolaringologia (ORL), Pediatria e Terapia da Fala - com o objetivo último de atingir um adequado resultado estético, funcional e psicossocial.^{4,5} Uma intervenção tão precoce como aos três meses de idade demonstrou ter um impacto positivo na melhoria da linguagem em crianças com microtia bilateral.⁵

A abordagem da microtia deve, portanto, ser iniciada logo após o nascimento, e os pais devem ser ativamente envolvidos no processo e na tomada das decisões. Dado o pouco conhecimento que a população geral tem acerca desta patologia, este é um diagnóstico que constitui uma grande fonte de stress para os progenitores, que se deve sobretudo às incertezas e dúvidas relativamente aos problemas auditivos e de linguagem, problemas de aprendizagem e neurodesenvolvimento, possibilidade de bullying futuro, e custo/efetividade da intervenção cirúrgica.⁶

É de referir, contudo, que há um grupo significativo de doentes que opta por não realizar a cirurgia, ou que a protela até à idade adulta. Estes últimos aparentam uma autoestima adequada e um status psicossocial completamente normal. Este facto reforça, mais uma vez,

a importância essencial de uma decisão partilhada entre a equipa médica, o doente, e a sua família.⁴

A reconstrução auricular tem sido motivo de curiosidade de cirurgiões desde há séculos, com a primeira reconstrução auricular documentada no *Edwin Smith Surgical Papyrus* - 3000 A.C. A partir do século dezanove, houve um crescimento exponencial do interesse nesta área, que resultou em melhorias significativas a nível da construção, projeção e resultados nos últimos dois séculos.⁷

As opções de tratamento desta patologia incluem, atualmente, o tratamento da perda auditiva com recurso a aparelhos adequados, colmatando os défices funcionais e estéticos com a utilização de uma orelha prótica ou com a reconstrução auricular – com implantação aloplástica ou com utilização de cartilagem costal.²

À medida que as técnicas têm evoluído, sobretudo as que se baseiam na utilização de cartilagem auricular, muitos cirurgiões têm optado por adiar a cirurgia até aos dez anos de idade, para assegurar que existe uma quantidade de cartilagem adequada à realização da reconstrução.² Crianças em que se opte por uma reconstrução aloplástica são candidatas a reconstrução numa idade mais precoce, mas apresentam maiores taxas de infeção do que crianças submetidas a reconstrução com recurso à cartilagem costal.¹⁷

A reconstrução auricular é uma cirurgia complexa e tecnicamente exigente, com possibilidade de várias complicações associadas, potencialmente graves; assim, esta cirurgia deve ser sempre preferencialmente realizada por equipas experientes.⁴

Esta revisão tem como objetivo último fazer uma breve análise das classificações da microtia, e rever as técnicas cirúrgicas mais utilizadas atualmente para o tratamento da mesma, descrevendo pormenorizadamente cada uma delas, numa tentativa de alcançar um consenso de abordagem à patologia, possibilitando assim a melhor oferta aos doentes afetados.

5. MATERIAIS E MÉTODOS

A pesquisa bibliográfica que permitiu a realização desta dissertação foi feita essencialmente na base de dados *PubMed*, com as seguintes associações de palavras-chave (*medical subject headings - MeSH*): *Congenital Microtia*; *Microtia and Clinical Presentation*; *Microtia and Epidemiology*; *Microtia and Classification*; *Microtia and Surgical Approach*; *Microtia and Autologous Reconstruction*; *Autologous and Allogenic Reconstruction*; *Biotechnology and Microtia*. A pesquisa foi predominantemente direcionada a artigos de língua inglesa, escritos a partir do ano de 2015, com priorização de artigos escritos nos anos de 2022/2023. Para além da base de dados *PubMed*, recorreu-se ainda complementarmente ao *Journal of Clinical Medicine*, *Global Open* e ao *Uptodate*. Desta pesquisa bibliográfica, obtiveram-se 118 artigos, dos quais - após leitura cuidada e exclusão de artigos demasiadamente específicos de subtemas, artigos considerados pouco úteis, e artigos que se consideraram meras repetições de artigos já escritos - se utilizaram 27 artigos considerados de excelência.

Três obras literárias foram estruturantes na composição desta dissertação; livros considerados modelos de primeira linha no mundo da Cirurgia Plástica e Reconstructiva. São eles o “*Plastic Surgery*” editado por *Peter C. Neligan*, o “*Modern Microtia Reconstruction*”, editado por *John F. Reinisch* e *Youssef Tahiri*, e o “*Great Ormond Street Handbook of Congenital Ear Deformities*”, editado por *Neil W. Bulstrode* e *Ahmed Salah Mazeed*.

6. ANATOMIA E EMBRIOLOGIA

O ouvido é um órgão complexo, desenhado para a audição e o equilíbrio, que se divide em três partes anatómicas: a. Ouvido externo; b. Ouvido médio; c. Ouvido interno. O seu desenvolvimento exige a contribuição das três camadas germinativas, - nomeadamente endoderme, mesoderme, e ectoderme, - e envolve um processo sofisticado de padronização embriológica. O desenvolvimento do ouvido prolonga-se após o nascimento, mas o feto consegue ouvir funcionalmente após as 26 semanas de desenvolvimento embriológico.¹

Os arcos branquiais, sucessores embriológicos dos arcos faríngeos, desempenham um papel central no desenvolvimento auricular. Na sexta semana de desenvolvimento formam-se, na superfície dorsal dos primeiros e segundos arcos branquiais, seis tubérculos de His, que mais tarde vão formar o ouvido externo. Aproximadamente às oito semanas de gestação o sulco entre o primeiro e o segundo arcos branquiais invagina, originando o meato auditivo externo (MAE). É esta invaginação que permite a simultânea migração e fusão dos seis tubérculos de His, que formam a cartilagem precursora auricular.⁸ Às 12 semanas de gestação a anatomia característica da aurícula começa a formar-se, e às 18 semanas a mesma separa-se da cabeça. Pelas 22 semanas de gestação, a aurícula assemelha-se já à do adulto, e o desenvolvimento embriológico está completo.⁹ A aurícula atinge 85% do tamanho adulto pelos 5 anos, e está completamente desenvolvida aos oito anos de idade. Este é um dos motivos pelos quais alguns cirurgiões adiam a cirurgia de reconstrução da microtia em doentes muito novos, de forma a otimizar a simetria.²

O ouvido externo é constituído pela aurícula e pelo CAE que termina na cavidade timpânica. O ouvido médio é uma cavidade preenchida por ar onde se encontram três ossículos auditivos: martelo, bigorna e estribo. O ouvido interno alberga os órgãos da audição e do equilíbrio. As estruturas do ouvido externo, médio, e interno devem ser funcionais, para conseguirem transmitir o som e detetarem o movimento da cabeça.¹

Os aspetos anterior e posterior da estrutura cartilágnea auricular estão cobertos por pericôndrio, que é particularmente aderente na hélix e regiões cartilágneas da aurícula.⁸ Anteriormente, a estrutura cartilaginosa do ouvido externo é coberta por pele extremamente fina, sem pelo, e sensitiva. Entre a camada de pele e a de cartilagem há uma fina camada subcutânea de gordura, onde se encontra um conjunto de vasos e nervos. A proximidade entre a cartilagem e a pele é, neste local, maior do que em qualquer outra região anatómica.¹⁴ Posteriormente, a pele é espessa, muito suave, e relativamente móvel quanto à cartilagem

que se encontra por baixo. Curiosamente, são estas características que justificam que esta região seja tão popular como dadora de enxertos de pele para utilizar na face.⁸ A pele do lóbulo tende a ser fina e suave, e não há cartilagem nesta região anatómica, mas sim tecido adiposo que contém vasos que vascularizam a porção inferior da aurícula.^{8,10}

A vascularização do pavilhão auricular está a cargo de dois ramos da artéria carótica externa, nomeadamente a artéria temporal superficial e a artéria auricular posterior.^{8,10} Há quatro nervos responsáveis pela inervação sensorial – Nervo grande auricular, ramo auricular do nervo vago, nervo aurículo-temporal, e nervo occipital.⁸

7. EPIDEMIOLOGIA

A prevalência da microtia demonstra grandes variações dependendo da população em questão, mas estima-se, a nível global, que esteja entre os 0.4 e os 8.3 por cada dez mil nados vivos.² A prevalência da anotia decai para 0.2 a 0.5 por cada dez mil nados vivos.^{7,8}

De notar, no entanto, que muitos destes estudos se baseiam no conjunto de nados vivos, nados mortos e abortos eletivos, pelo que estes números provavelmente não refletem com precisão a prevalência desta patologia no que respeita às gravidezes viáveis.⁸ Para além disso, as muitas apresentações e vários graus de gravidade característicos desta patologia, resultam numa subestimação dos números, dado que os casos menos graves passam despercebidos ao doente, aos pais, e aos médicos.¹¹

Foi, a propósito desta problemática, publicado um estudo em 2020 no *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, realizado com o objetivo de perceber se haveria vantagens em criar um protocolo específico de rastreio de malformações auriculares em todos os recém-nascidos. A frequência de identificação de patologia auricular aumentou consideravelmente, o que resultou num maior número de recém-nascidos que recebeu tratamento precoce, com melhores resultados e maior satisfação por parte dos pais, a longo prazo.²⁶

É consensual entre os diferentes estudos epidemiológicos que há um maior risco para o desenvolvimento desta patologia entre Asiáticos, Hispânicos, e indivíduos nativos das Ilhas do Pacífico, quando comparados com os Caucasianos e Afro-americanos.²

Em termos percentuais, 77% a 93% dos casos de microtia são unilaterais e, destes, 60% ocorrem do lado direito. Verifica-se um risco aumentado do desenvolvimento da patologia no

sexo masculino, numa escala de 2.5:1 casos.² A microtia tende a ser bilateral e mais severa quando é enquadrada em quadros sindrômicos, e os casos mais graves ocorrem em doentes que têm um padrão de hereditariedade mendeliano.¹²

8. ETIOLOGIA

A etiologia da microtia é marcadamente multifatorial, com forte contributo de fatores vasculares, ambientais e genéticos.¹³

O contributo vascular é controverso nos diferentes estudos. Uma diminuição da vascularização durante o desenvolvimento embriológico pode resultar em isquémia e necrose dos tecidos, culminado numa malformação da região auricular.¹³ Esta hipoperfusão pode ser primária, por subdesenvolvimento do sistema arterial, ou secundária a oclusão de vasos por compressão/hemorragia, ou a vasoconstrição de causa genética ou farmacológica – fármacos e outras substâncias teratogénicas, que incluem a isotretinoína, a talidomida, e o micofenolato de mofetil, usados durante a gravidez ou conceção.^{2, 13}

Fatores ambientais incluem doença materna durante a gravidez, nomeadamente Diabetes Mellitus tipo I e anemia, a raça materna, a idade materna ou paterna avançada, e a multiparidade.¹³ Em doentes com microtia, o baixo peso à nascença é mais comum do que nos recém-nascidos saudáveis.² A exposição e elevadas altitudes é também um fator de risco estabelecido para o desenvolvimento desta patologia.¹³

Múltiplos estudos em modelos de animais sugerem que circuitos genéticos específicos podem estar na origem da microtia. Sabe-se que 15 a 60% dos doentes com microtia se apresentam com anomalias adicionais. Estes dados sugerem o enquadramento da patologia em síndromes específicas, sendo que as mais comuns incluem o espetro oculo-aurículo-vertebral, e as síndromes de *Goldenhar*, *Treacher Collins*, *Nagar*, *DiGeorge* e *Townes-Brock*, a síndrome da deleção 22q e a síndrome braquio-oto-renal.^{4, 13}

9. APRESENTAÇÃO CLÍNICA E AVALIAÇÃO

Na avaliação de doentes com microtia, é importante examinar de forma pormenorizada a região da cabeça e do pescoço, incluindo avaliação da mandíbula, da cavidade oral e palato, dos olhos, a cor e a quantidade de pele, a linha de inserção capilar, a função do nervo facial

e a posição da aurícula e lóbulo remanescentes.² As diferentes subunidades do pavilhão auricular devem ser examinadas e sempre comparadas com o lado contralateral.² Esta avaliação inicial é fundamental para distinguir a microtia isolada daquela que ocorre em contexto síndrômico.² Exemplificando, 60-80% dos doentes com Síndrome de *Treacher Collins* têm características particulares à inspeção, que incluem hipoplasia ou agenesia do osso zigomático, fissuras palpebrais oblíquas, fenda do palato, micrognatia e microtia.⁸

Uma avaliação psicológica e neurocomportamental é da maior importância para evitar problemas de auto-estima/confiança e educar as crianças no sentido da melhor compreensão da sua patologia e das possibilidades de tratamento, bem como explicar e preparar a criança para o longo processo de reconstrução. Um acompanhamento psicológico precoce é fundamental, dado as altas taxas de depressão e ansiedade que se verificam nestes doentes, que comprovadamente diminuem após a reconstrução auricular.⁴

Crianças com microtia e atresia do canal auditivo externo estão em risco aumentado de outras malformações, nomeadamente anomalias renais, vertebrais e cardíacas congénitas, pelo que a avaliação cuidada, rastreio, e *follow-up* adequado destas crianças por um médico Pediatra é de extrema importância.¹⁵

Durante a avaliação inicial, com vista não só a um diagnóstico preciso, mas também a uma reconstrução simétrica, algumas medições devem ser realizadas, sempre em comparação com o pavilhão auricular saudável. Um pavilhão auricular completamente desenvolvido mede cerca de 6cm de comprimento. O ângulo auriculocefálico é de cerca de 20-30°, com uma distância entre a hélix e o mastoide de aproximadamente 2 a 2,5 cm.²

9.1 Considerações auditivas

O grau de deformidade do ouvido externo é geralmente proporcional ao do ouvido médio. 80 a 90% dos doentes com microtia têm algum grau de défice auditivo de condução, e 10 a 15% têm até perda auditiva neurosensorial, sendo que a percentagem desta última aumenta significativamente se estes doentes tiverem paralisia facial associada e particularmente em contexto de microssomia craniofacial.⁸ O ouvido interno está raramente envolvido nestes doentes, porque a origem embriológica é diferente daquela dos ouvidos externo e médio.⁴ Como tal, a avaliação de um recém-nascido com microtia por um especialista em Otorrinolaringologia é fundamental.²⁷

A Tomografia Computorizada (TC) não está indicada por rotina em recém-nascidos (RN) com atresia aural, porque se considera serem demasiado novos para serem expostos à radiação que aquela implica. Assim, a família deve ser informada que há presença concomitante de atresia aural se não for visível à observação o MAE.⁴ A TC será utilizada quando a criança for mais velha, numa perspectiva de preparação pré-operatória em crianças que irão ser submetidas a reparação da atresia aural, para avaliação cuidadosa do tipo de atresia em questão e do osso temporal. Outras situações em que a realização de TC está indicada incluem a suspeita de colesteatoma e a exclusão de malformação do ouvido médio.²⁷

Caso o RN tenha um canal auditivo patente, deve ser submetido a um teste de Otoemissões Acústicas. Na ausência de um canal auditivo patente, ou seja, em casos de atresia aural bilateral, o teste a realizar será o teste de Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral. É fundamental que crianças com atresia aural bilateral sejam acompanhadas desde o diagnóstico por equipas especializadas, com intervenção precoce, para evitar problemas potencialmente graves de neurodesenvolvimento.¹⁵ Se a audição do ouvido saudável for normal no teste de Otoemissões Acústicas, é expectável um desenvolvimento da fala dentro dos parâmetros de normalidade.⁴ Nestes casos, as crianças devem ser periodicamente vigiadas, e patologias como otites recorrentes ou efusões do ouvido saudável devem ser agressivamente tratadas e controladas.⁸

10. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

É essencial distinguir os casos de microtia de outras malformações auriculares, bastante mais prevalentes na população, e cujo tratamento poderá ser mais simples, e em idade mais precoce. *Tanzer* teve, nesta problemática, um papel fundamental, tendo procurado categorizar as malformações auriculares em cinco grupos, na tentativa de auxiliar o diagnóstico diferencial, dado o alargado espectro clínico característico da patologia.¹⁶

Outras malformações que devem ser excluídas incluem a criptotia, o prominauris, o ouvido de *Stahl*, e deformidades várias do lóbulo. A maioria destas patologias pode ser tratada cerca de três semanas após o nascimento, através da moldagem do pavilhão auricular, dado que nesta altura a cartilagem auricular do recém-nascido é particularmente flexível por estar ainda sob a influência de estrogénios maternos em circulação.²

Por serem relativamente fáceis de tratar, e não terem as implicações físicas e psicológicas características da microtia, torna-se imperativo que estes diagnósticos sejam

persistentemente ponderados e excluídos, de forma a minimizar erros de diagnóstico que podem provocar maior sofrimento aos doentes e às suas famílias.

11. CLASSIFICAÇÃO

Múltiplas classificações para a microtia têm sido propostas ao longo de vários anos - devido à dificuldade que existe em categorizar as diferentes apresentações - por Marx (1926), *Meurman* (1957), *Tanzer* (1978), *Nagata* (1993), e *Weerda e Aguilar* (2001).⁴ Na secção “Anexos” (tabela 1) resumem-se as classificações de *Tanzer e Meurman*.

Marx propôs a classificação (Fig.1) que é mais utilizada atualmente, posteriormente modificada por *Rogers*, e que se divide em quatro graus:¹³

- Grau I – pavilhão auricular pequeno com todas as subunidades presentes;
- Grau II – algumas subunidades são reconhecíveis;
- Grau III – os componentes auriculares externos são muito pequenos, estando frequentemente apenas presente uma prega de pele;
- Grau IV – anotia;

Em 1993, *Nagata* propôs uma classificação (Fig.1) baseada nas características morfológicas do ouvido remanescente, que é bastante popular e utilizada no âmbito desta patologia:²

- 1) Anotia: sem ouvido remanescente;
- 2) Microtia do tipo lobular (a mais comum): ouvido remanescente e lóbulo estão presentes, mas o MAE, a concha e o tragus estão ausentes.
- 3) Microtia do tipo conchal pequeno: ouvido remanescente, lóbulo e pequena indentação que representa a concha estão presentes;
- 4) Microtia do tipo conchal grande: ouvido remanescente, lóbulo, concha, tragus, incisura intertragal e MAE estão presentes;
- 5) Microtia atípica.

A classificação de *Weerda*, posteriormente simplificada por *Aguilar*, tem vindo a ganhar popularidade, sendo atualmente largamente utilizada, descrevendo os diferentes graus de microtia com base na severidade do quadro clínico:²⁷

- Grau I: pavilhão auricular ligeiramente mais pequeno do que o normal, com todas as subunidades presentes e de contornos normais – Displasia de 1º grau (deformidade menor).

- Grau II: pavilhão auricular rudimentar e de forma aberrante, contendo algumas subunidades reconhecíveis - Displasia de 2º grau (reconhecem-se algumas estruturas normais). Este grau corresponde à microtia do tipo conchal da classificação de *Nagata*.
- Grau III: pavilhão auricular gravemente hipoplásico, com um remanescente de pele que pode conter alguma cartilagem – Displasia de 3º grau (sem estruturas normais reconhecíveis). Este grau corresponde à classificação do tipo lobular da classificação de *Nagata*.
- Grau IV: anotia – Displasia de 4º grau (ausência de qualquer estrutura).

Classificações mais recentes têm também obtido reconhecimento. Relevo aqui a de *Roberson e Reinish*, que criaram o sistema HEAR (H - *hearing*, E - *ear grade*, A - *atresia score*, R - *remnant lobe*) MAPS (M - *mandible*, A - *assymetry of soft tissue*, P - *paralysis*, S - *Syndrome*), que permite uma abordagem mais holística da doença. Avalia a audição de condução e neurosensorial, classifica a gravidade do ouvido remanescente, calcula o score da atresia com base na TC, considerando ainda o tamanho do lóbulo remanescente, o desvio mandibular, o grau de hipoplasia do tecido da região maxilar, e, por fim, a fraqueza do nervo facial. O acrônimo HEAR refere-se à parte da microtia propriamente dita, enquanto o acrônimo MAPS se refere à face.^{8,14}

Em 2013, *Luquetti* propôs uma ferramenta de avaliação fenotípica, que designou por PAT-Microtia. Esta ferramenta permite a caracterização precisa da anatomia das alterações e facilita a identificação do padrão da microtia.⁸

No entanto, estas classificações recentes apresentam a desvantagem de constituírem métodos que demoram mais a ser aplicados, atrasando o diagnóstico e a intervenção cirúrgica. Mais exigem um clínico experiente para as utilizar, de forma a que o diagnóstico seja feito corretamente.⁸

12. TRATAMENTO E ABORDAGEM CIRÚRGICA

12.1 Considerações iniciais

As opções de tratamento na abordagem à microtia são resumidamente divididas em três grupos. Incluem a reconstrução autóloga, com enxertos de cartilagem costal, a reconstrução aloplástica com recurso a próteses de etileno implantadas no plano subcutâneo, e ainda a

utilização de próteses auditivas externas, caso se opte por uma abordagem conservadora, que podem ser fixas por adesivo ou osteointegradas.¹³

O tratamento da microtia, idealmente, deve incluir a reconstrução do pavilhão auricular e a restauração da função auditiva. Por este motivo, é fundamental a avaliação coordenada entre o Cirurgião Plástico e um Otorrinolaringologista, salientando que a opção escolhida para a reabilitação auditiva irá necessariamente influenciar a reconstrução auricular.¹³

A grande generalidade dos cirurgiões é da opinião de que uma cirurgia ao ouvido médio para restauração da função auditiva tem riscos e complicações que não são superados pelos benefícios que a cirurgia pode trazer. Por este motivo, é prática comum que a abordagem cirúrgica do ouvido médio seja reservada para casos de microtia bilateral.¹⁶ É, em qualquer caso, essencial que todas as opções de tratamento das duas componentes (reabilitação auditiva e reconstrução auricular), sejam discutidas cuidadosamente com os doentes e as famílias, de forma que todas as partes envolvidas estejam em concordância e os resultados sejam otimizados.¹³

A escolha da abordagem cirúrgica – autóloga vs aloplástica – depende da opção individual do doente e da família, da apresentação clínica da patologia e, naturalmente, da experiência da equipa cirúrgica.²

As opções de terapêutica conservadora incluem a utilização de próteses auriculares externas de adesivo ou osteointegradas, que podem inclusivamente ser uma opção temporária até as crianças terem idade para a reconstrução cirúrgica definitiva, permitindo uma aparência mais simétrica da face, e possibilitando a utilização de óculos e máscaras, por exemplo.^{13, 15}

12.2 Considerações históricas

A reconstrução auricular remonta ao Século VI a.C., quando *Sushruta* reparou um lóbulo com um retalho local. O conceito de reconstrução do pavilhão auricular no contexto da microtia surgiu em 1920, quando *Gillies* propôs a utilização de cartilagem costal autóloga para fazer a reconstrução auricular de um doente.^{8,16} *Gillies* utilizou ainda cartilagem materna na reconstrução de mais de 30 doentes com microtia.¹⁶

Ao longo das décadas, foram surgindo diversas técnicas que recorrem à utilização de cartilagem costal autóloga. *Tanzer* é considerado o pai da reconstrução auricular moderna, e

os resultados de excelência que obteve em 1959 determinaram a dominância da reconstrução autóloga com cartilagem costal nas patologias do pavilhão auricular.¹⁶

A técnica de *Tanzer* (1959), que descreve o procedimento cirúrgico em seis tempos, foi depois aperfeiçoada por *Brent* (1980), seu aluno, e mais tarde ainda por *Satoru Nagata* (1993), que a difundiu de forma global. Para além do número de tempos cirúrgicos em que o procedimento é dividido, as propostas de *Brent* e *Nagata* diferem ainda na idade ideal para a reconstrução e na quantidade de cartilagem necessária.^{16,18} A base da cirurgia é, no entanto, consistente: uma moldura (*framework*) da estrutura cartilagínea do pavilhão auricular é criado a partir de cartilagem costal, que é esculpida e coberta com tecido bem vascularizado do couro cabeludo.²

Françoise Firmin contribuiu significativamente para a evolução da reconstrução auricular da microtia, descrevendo um algoritmo para a cirurgia com três possíveis abordagens cirúrgicas, baseadas no potencial e quantidade de pele e componentes auriculares remanescentes, que vão determinar o tipo de lobuloplastia, e a escolha de um de três possíveis *frameworks*.¹⁶

A reconstrução auricular moderna tem sido constantemente adaptada por vários autores, que introduzem na reconstrução auricular autóloga as suas próprias variações às técnicas de *Nagata* e *Firmin*, com vista a melhoria dos resultados finais.⁴

12.3 Timing do tratamento

Na microtia, o timing do tratamento tem um papel fundamental na otimização dos resultados. Como já vem sendo referido ao longo da dissertação, o ideal seria que a reconstrução fosse efetuada em idade pré-escolar, numa perspetiva de minimização dos impactos psicológicos e funcionais característicos da patologia. Esta é, na grande maioria dos casos, a preferência dos pais destas crianças.¹³ No entanto, é consensual entre os cirurgiões que a cirurgia, se utilizadas técnicas de reconstrução autóloga com recurso a cartilagem costal, deve ser adiada até que o crescimento costal permita que haja cartilagem suficiente para uma reconstrução eficaz e de qualidade.¹⁶ Tradicionalmente, a quantidade de cartilagem costal era avaliada por TC. Ao longo do tempo, numa perspetiva de evitar a expor estas crianças a radiação, recorre-se à ecografia.²⁰

A reconstrução deve preferencialmente ser efetuada em idade pediátrica quando a cartilagem é ainda facilmente moldável. Não é recomendada a realização da reconstrução autóloga em idade pubertária - 12/15 anos -, dado que o pico de crescimento e as alterações hormonais

típicas desta fase tornam o material costal frágil e conseqüentemente pouco útil para utilização. Quando realizada em idade adulta, a cartilagem costal está frequentemente calcificada, o que dificulta a sua colheita e posterior moldagem, com maior taxa de complicações e piores resultados estéticos. A calcificação da cartilagem costal pode ser facilmente avaliada com recurso a um exame ecográfico.²⁷

Brent propõe uma reconstrução em três tempos, que deve ser iniciada aos seis anos de idade, dado o pressuposto de que por esta altura haverá cartilagem costal suficiente para reconstruir um pavilhão auricular com as dimensões adequadas à idade. *Nagata* propõe a reconstrução em dois tempos, e inicia a mesma aos dez anos, se a circunferência do tórax for superior a 60cm, medidos ao nível do osso xifoide.¹⁶ Esta diferença de *timing* advém da quantidade de cartilagem que é necessária para a cirurgia, que é marcadamente menor na proposta de *Brent*.¹³ Esta característica constitui uma das vantagens da técnica de *Brent* – para além de minimizar a deformação no tórax porque a quantidade de cartilagem necessária é menor, permite a realização da cirurgia em idade pré-escolar, minimizando o impacto psicológico nas crianças afetadas.¹³

A reconstrução aloplástica, uma vez que é independente da utilização da cartilagem costal, oferece a possibilidade de realizar a cirurgia tão cedo como os três anos de idade.¹³

Num estudo de âmbito internacional realizado em 2011, apurou-se que a maioria dos cirurgiões (66%), prefere realizar a cirurgia entre os oito e os dez anos de idade. 72% dos cirurgiões concordam que os resultados estéticos são melhores nesta mesma faixa etária.⁴

Há três considerações da maior importância que apoiam a realização do procedimento em crianças mais velhas – 9/10 anos: 1. Por esta idade, a orelha contralateral está a atingir o tamanho adulto, pelo que por uma questão de simetria, os resultados estéticos são obrigatoriamente superiores. 2. Há, nesta idade, uma maior certeza de que existe cartilagem suficiente para realizar a reconstrução sem complicações. 3. As crianças estão capacitadas para serem ativamente envolvidas no processo de tomada de decisão. Há inclusivamente crianças que não consideram que a patologia influencie a sua qualidade de vida e não querem realizar o procedimento; outras podem realizá-lo, e o facto de terem tido input no processo facilita a recuperação pós-operatória e melhora os resultados a curto e a longo prazo.⁴

12.4 Abordagem ao doente e considerações peri-operatórias

A consulta pré-operatória de um doente com microtia deve seguir uma abordagem multidisciplinar. Os pais destas crianças frequentemente experienciam sentimentos de culpa, potenciada pelo facto da maioria destes casos terem origem idiopática. Esta consulta é, por isso, fundamental para conversar e aconselhar os pais e família, ensinando-os como abordar a patologia com as crianças e com os amigos, especialmente se a microtia estiver associada a outras malformações.²⁰

Os pais e as crianças devem ser envolvidos ativamente na tomada de decisões, devendo ser informados das vantagens e desvantagens das diferentes opções de tratamento, bem como das complicações que podem decorrer do procedimento cirúrgico.²⁰

A avaliação minuciosa da gravidade da apresentação clínica, quer relativamente à deformidade do pavilhão auricular, quer relativamente à audição, deve também ser realizada nesta consulta, seguindo os princípios abordados no tópico 9 desta dissertação.²⁰

Uma história clínica cuidada e completa é obrigatória. É de particular importância questionar os pais e o doente em relação a cirurgias ou traumatismos prévios na região auricular, uma vez que a qualidade dos tecidos e a sua revascularização robusta pode ter sido afetada, condicionando potenciais complicações graves e falência da reconstrução.²

Algumas considerações pré-operatórias devem ser tomadas em atenção: a simetria da face deve ser cuidadosamente avaliada, e a decisão de corrigir a assimetria ou outras malformações craniofaciais associadas deve ser cuidadosamente ponderada antes da cirurgia de reconstrução da microtia. A pele e as subunidades remanescentes devem ser cuidadosamente analisadas, em termos de localização, forma e volume. Estes fatores irão influenciar o sítio onde será feita a incisão e conseqüentemente a estratégia cirúrgica. O volume, a dimensão, e o tamanho da pele influenciam o volume e o tamanho da matriz cartilágnea tridimensional. A pele remanescente pode estar dentro do retângulo auricular – área onde será colocado o *framework*, que também deve ser delimitada pré-operatoriamente –, ou fora do retângulo auricular, caso em que pode ser necessário transpor a mesma para a área do retângulo, e só depois implantar o *framework*. A linha de implantação capilar é determinante na abordagem a seguir; se se estender para além do terço superior do molde auricular deve ser ponderada a depilação a laser, ou, em alternativa, pode optar-se pela utilização de um retalho de fâscia sobre o *framework*, após remoção da pele que contém os folículos capilares.¹⁶

A qualidade dos tecidos e da pele retro-auricular deve ser minuciosamente avaliada, dado que irá condicionar a escolha da melhor abordagem terapêutica. A laxidez da pele, a presença de incisões de intervenções prévias, e a história pessoal de trauma na região em causa deverão, por isso, ser abordados na consulta de preparação pré-operatória.¹⁶

Na avaliação otológica, é da maior importância que a atresia aural seja classificada, dado que o tipo de atresia aural vai influenciar não só o tratamento da perda auditiva, mas também a técnica e *timing* das cirurgias reconstrutivas do pavilhão auricular.²⁷ A atresia aural classifica-se em:

- Atrésia do tipo estenótico, em que ocorre um estreitamento da porção óssea ou fibrocartiláginea do CAE, mas em que a membrana timpânica está presente, sendo, contudo, mais pequena que o normal, com deformidade ligeira; estes doentes têm tipicamente casos ligeiros a moderados de perda auditiva de condução;²⁷

- Atrésia parcial, na qual há presença de algumas estruturas ósseas/cartilágneas, com uma membrana timpânica rudimentar ou mesmo ausente. A membrana timpânica, se presente, está frequentemente separada da cadeia ossicular, que está muitas vezes subdesenvolvida. A perda auditiva de condução é neste caso moderada a severa.²⁷

- Atrésia total, em que existe uma aplasia completa do CAE. A membrana timpânica está ausente, e o ouvido médio está subdesenvolvido. O doente tem perda auditiva de condução moderada a severa, à semelhança do que acontece nos casos de atresia parcial.²⁷

12.5. Abordagem auditiva

A análise das opções de tratamento a oferecer a doentes com atresia do canal auditivo externo é da fundamental importância, por ter impacto na abordagem à microtia, e pela importância que tem no neurodesenvolvimento e na vida social destas crianças.

Em crianças com atresia aural unilateral com audição normal no ouvido saudável é esperado um desenvolvimento normal da fala. Por este motivo, a decisão de utilizar dispositivos de condução óssea nestas crianças é controversa, e deve ser discutida com a família dos doentes. O consenso é no sentido de monitorizar periodicamente a audição no ouvido saudável.²⁷

Em casos de microtia unilateral grave com atresia aural (limiaries de 50 a 65dB), ou de atresia aural bilateral, pode optar-se por tratamento não cirúrgico, com recurso a processadores sonoros de condução óssea, fixos por uma *soft band*, por uma placa de gel adesivo, ou por um arco. Estes dispositivos podem ser utilizados a partir dos seis meses, sabendo-se que quanto mais cedo começarem a ser utilizados, maior o grau de adaptação das crianças aos mesmos.²⁷

Se houver uma boa adaptação aos dispositivos anteriores é possível, a partir dos 5 anos, optar por sistemas de implantes auditivos osteointegrados cirúrgicos. É fortemente recomendada uma discussão integrada acerca do implante de condução óssea entre o especialista em ORL e o especialista em CPR, para garantir que o implante, se colocado, não interfere com a cirurgia de reconstrução de microtia.²⁷

Estas crianças devem realizar TC para determinar se são boas candidatas para canalplastia. Devem ainda ser avaliadas pela escala de Jahrsdoerfer, no sentido de perceber se têm condições para serem submetidas a cirurgia, nomeadamente função normal do ouvido interno, e uma anatomia do ouvido médio que possa suportar uma reconstrução; os doentes devem pontuar um valor igual ou superior a 8, para poderem ser candidatas a reconstrução do CAE.²⁷ Para crianças com uma pontuação superior a 8, a recomendação é no sentido de realização da cirurgia a partir dos seis anos de idade – idade em que as crianças podem já colaborar no pós-operatório, - com possível necessidade de revisão na altura da puberdade, se o crescimento ósseo comprometer a patência do canal. Por este motivo, será neste sentido mais seguro realizar a cirurgia após a puberdade, com a desvantagem óbvia de atrasar o tratamento definitivo da perda auditiva.²⁷

Após a canalplastia, o CAE já terá as dimensões adequadas para se avançar para a fase seguinte – a timpanoplastia, realizada com recurso a fáschia temporal e enxerto de pele que reveste o CAE.²⁷

A cirurgia de reparação da atresia aural é complexa e comporta vários riscos associados, destacando-se a surdez neurosensorial (5%), a lesão do nervo facial (<1%), a persistência da surdez de condução (15%), a otorreia (10-15%), e a re-estenose (10-25%).²⁷

A cirurgia de reparação do canal deve ser sempre realizada concomitantemente ou após a reconstrução autóloga e antes da reconstrução aloplástica. Isto porque a reparação da atresia posterior à reconstrução aloplástica acarreta riscos de infeção e extrusão do material prostático.²⁷

Apresenta-se um esquema resumo do *timeline* a seguir na reconstrução cirúrgica, diagnóstico auditivo, e respetivo tratamento, na secção “Anexos” (Fig. 2).

12.6 Reconstrução auricular autóloga

A reconstrução autóloga (Fig. 3) é, para a grande maioria dos cirurgiões, o *Gold Standard* cirúrgico para abordar a microtia e consiste na utilização de cartilagem costal do próprio doente. Esta cirurgia é tipicamente dividida em dois a quatro tempos cirúrgicos, dependendo da técnica escolhida.²⁰ As técnicas de *Brent*, *Nagata*, e mais recentemente *Firmin* configuram-se como as técnicas de reconstrução autóloga mais utilizadas. Uma tabela comparativa destas três técnicas é apresentada na secção “Anexos” desta dissertação (tabela 2).

12.6.1 Técnica de Brent

Modificada a partir da técnica de *Tanzer*, que descrevia a cirurgia de reconstrução em seis fases, a técnica de Brent foi a primeira técnica a ganhar popularidade global e tradicionalmente divide-se em quatro fases:²⁰

1: Colheita de cartilagem das 6^a-9^a costelas, que é depois cuidadosamente esculpida, obtendo-se um *framework* cartilagíneo com a forma do pavilhão auricular. Este *framework* é colocado depois sobre a pele remanescente – *pocket* subcutâneo. A disseção descrita por Brent é realizada num plano suprapericondral, o que pode aumentar o risco de pneumotórax.

2: O lóbulo do ouvido remanescente é transposto para o *framework* cartilagíneo. (Diferença para *Tanzer*, que opta por transpor o lóbulo antes da colocação do *framework* cartilagíneo).⁸

3. O pavilhão auricular é descolado para formação do neosulco com recurso a um enxerto de pele colocado no aspeto posterior do mesmo e ao avanço da pele retro auricular.

4. É criado o tragus a partir da cartilagem conchal contralateral.

Variações mais recentes da técnica de Brent reduziram o número de fases, das típicas quatro, para três, através da incorporação da criação do tragus na fase um. A última fase é frequentemente acompanhada da colocação de um implante auditivo integrado no osso.³⁰

12.6.2 Técnica de Nagata

Nagata revolucionou a abordagem da reconstrução auricular, com a descrição da sua técnica de duas fases, em que a reconstrução do tragus e a transposição do lóbulo são ambas realizadas na primeira fase cirúrgica:²⁰

1: É colhida cartilagem costal das costelas 6 e 9, desta vez num plano subpericondral, cuidadosamente esculpidas para formar o *framework* auricular cartilagíneo, que contém todas as partes estruturais do pavilhão auricular, incluindo o tragus, a hélix e a anti-hélix. O *framework* é então colocado na pele remanescente, concomitantemente à transposição do lóbulo.

2: Obtém-se o descolamento do pavilhão auricular recorrendo-se a pequenas incisões realizadas à volta do *framework* e adiciona-se cartilagem na vertente posterior para melhor projeção da orelha, que é obtida, ou através de uma segunda recolha, ou através do excesso que possa ter sido obtido na primeira fase de recolha. A cartilagem usada na face posterior para elevação da orelha é por último coberta por um retalho de fáscia temporoparietal e por um enxerto de pele.

12.6.3 Técnica de *Firmin*

A técnica de *Firmin* (Fig. 4) constitui uma adaptação à técnica de *Nagata*, com duas fases cirúrgicas. *Firmin* propõe a criação de blocos cartilagíneos que podem ser moldados e combinados dependendo das deformidades características de cada doente.²⁸

De forma semelhante a *Nagata*, *Firmin* prefere realizar o primeiro tempo cirúrgico a partir dos 9 - 10 anos, ou quando a circunferência do tórax é superior a 60 cm – uma parede torácica corretamente desenvolvida é necessária para satisfazer os pressupostos necessários para a construção do *framework* cartilagíneo.²⁸

Fase 1 – A técnica de *Firmin* inicia a colheita da cartilagem costal do lado ipsilateral à microtia, através de uma incisão oblíqua de cerca de 5 a 8 cm de comprimento, na região das costelas 5 até 9. O *framework* é dividido em seis partes: 1) base – costelas 5 e 6; 2) anti-helix; 3) hélix – costela 8, com um comprimento ideal de 10 cm; 4) complexo tragus - antitragus; 5) peça de projeção; 6) peça de cartilagem costal suplemente, que será armazenada subjacente à pele do tórax, para a segunda fase da reconstrução, eliminando-se a necessidade de uma segunda recolha no segundo tempo operatório. A construção do *framework* tridimensional é depois realizada consoante a anomalia exibida pelo doente – por exemplo, presença de tragus, presença de antitragus... – e dependendo da projeção que se pretende obter, a peça de

projeção pode ser colocada por baixo da raiz da hélix, do tragus, da antihélix, ou mesmo sobre o osso mastóide. *Firmin* transpõe ainda o lóbulo nesta fase.⁸

O tipo de incisão a realizar na altura de colocar o *framework* vai depender da posição e da forma da pele remanescente, tendo sido descritas por *Firmin* três tipos possíveis de incisões: incisão do tipo 1, originalmente descrita por *Brent* e *Nagata*, utilizada na microtia do tipo lobular, que consiste numa plastia em forma de Z; incisão do tipo 2, a preferida de *Firmin*, uma incisão transversal que se estende posteriormente em direção ao mastóide; e a incisão do tipo 3, subdividida em 3A e 3B, que consiste numa incisão simples com o objetivo de obter um *pocket* subcutâneo para inserção do *framework*.^{8,28}

Fase 2 – Realizada seis meses após a primeira fase, é na segunda fase que se cria o sulco retroauricular. Dependendo do grau de elevação que pretende obter, *Firmin* opta por realizar ou a técnica de *Brent*, ou a técnica de *Nagata*, ou a técnica do túnel. A técnica de *Brent* é preferida quando é necessária apenas uma pequena projeção. Quando a elevação que se pretende obter é moderada, *Firmin* opta pela técnica de *Nagata*, ou pela técnica do túnel, em que é criado um túnel posteriormente ao *framework* cartilágíneo, e uma peça de cartilagem é colocada por baixo do tecido subcutâneo retroauricular para completar a elevação.²⁸

12.6.4 Técnica de reconstrução auricular detalhada

A: Primeira fase

A primeira fase é iniciada com a projeção do *framework*, com base na orelha contralateral, em papel radiográfico. Em casos de microtia bilateral, são utilizados modelos do pavilhão auricular de outra pessoa. A projeção do retângulo auricular tem alguns pontos de referência, nomeadamente a distância entre a orelha contralateral e a asa nasal, ou a comissura oral. De notar, no entanto, que a assimetria facial que acomete um grande número destes doentes compromete a utilização de pontos de referência para projeção do local de implantação do *framework*.¹⁵

A incisão para transposição do lóbulo é realizada lateralmente ao lóbulo remanescente, e estende-se para a pele retro auricular. Após a transposição do lóbulo, a cartilagem remanescente do ouvido afetado é removida e, se houver cartilagem suficiente, esta pode ser reutilizada para formar o tragus.¹⁵

Enquanto a primeira equipa prepara o local recetor para a acomodação do *framework* cartilágíneo, uma segunda equipa colhe a cartilagem costal; *Nagata* propõe a colheita do lado

ipsilateral ao afetado, enquanto *Brent* e *Tenzer* preferem o lado contralateral.² É feita uma incisão horizontal (ou oblíqua, dependendo da preferência do cirurgião), de 2 a 3 cm acima da margem costal, geralmente a nível da 6^a-7^a costelas, e a musculatura intercostal é separada dos aspetos superior e inferior da sexta, sétima e oitava costelas.¹⁵

O *framework* cartilágneo é construído em quatro partes, que são depois unidas com fio não - absorvível: a base, obtida através da colocação do molde sobre a cartilagem, a anti-hélix, o complexo antitragus-tragus, e a hélix. A fase de construção do *framework* e de delineação das curvas e especificidades características da complexidade do pavilhão auricular, é descrita por muitos cirurgiões como a mais difícil de todo o processo de reconstrução.^{15,16}

O *framework* é depois colocado cuidadosamente no local correto, e a primeira fase da cirurgia de reconstrução está terminada.¹⁵

B. Segunda fase – Elevação auricular

A aurícula normal no Homem é separada do osso mastóide por cartilagem que a suporta. Surge o desafio de fazer a elevação auricular nos doentes submetidos à primeira fase da cirurgia de reconstrução, normalmente efetuada 6 meses após a mesma.⁸

Brent propõe a utilização de um enxerto de pele, colocado no aspeto posterior da orelha, enquanto *Nagata* opta pela utilização de um bloco côncavo de cartilagem costal - que pode ser obtida numa segunda recolha, ou removida logo na primeira recolha e guardada por baixo da incisura no tórax, ou por baixo do escalpe posteriormente ao compósito -, e colocado a nível da parede conchal posterior, sendo subseqüentemente coberto por fásia temporoparietal e um enxerto de pele, no sentido de proteger e assegurar a vascularização.⁸

12.6.5 Reconstrução de fase única

Em doentes com microtia de grau I/II da classificação de Marx, pós-traumática, ou decorrente de resseção oncológica, uma reconstrução de fase única com recurso a cartilagem costal autóloga e a fásia temporoparietal é uma opção.¹⁵

Diversos estudos têm demonstrado que o aspeto estético da reconstrução mostra um declínio após a segunda fase de reconstrução. Observam-se frequentemente complicações, como edema dos tecidos moles, contratura da cicatriz, e perda da definição do contorno do pavilhão

auricular reconstruído. A projeção que se obtém após a elevação é ainda frequentemente insatisfatória e imprevisível.²¹

Alguns autores propõem uma modificação da técnica de Nagata no sentido da erradicação da segunda fase, numa tentativa de eliminar as complicações decorrentes da mesma. Esta reconstrução não permite a obtenção de uma elevação ótima, comprovadamente inferior à que é possível com a reconstrução em duas fases. Parece, no entanto, permitir obter uma elevação auricular aproximadamente simétrica relativamente à orelha contralateral, se a mesma não apresentar uma protusão excessiva.²¹

A maior vantagem desta técnica é evitar a morbidade que decorre de um segundo tempo operatório.²¹

12.6.6 Complicações

A cirurgia reconstrutiva do pavilhão auricular, em casos complexos como a microtia, é desafiante, e deve ser realizada por equipas experientes em centros de referência. Neste tipo de cirurgia é fundamental um cuidado especial com o detalhe, não só para se obter uma minuciosa reconstrução da estrutura cartilágnea, mas também para minimizar as possíveis complicações que possam surgir e que podem levar à falência da reconstrução ou ao condicionamento da qualidade do resultado final. A incidência global de complicações descritas na literatura ronda os 16.2%, com um intervalo que se estende dos 0 aos 72.9%¹⁶

A. Hematoma

O hematoma do pavilhão auricular surge geralmente no pós-operatório imediato ou no primeiro dia pós-operatório, e deve ser drenado com urgência. Quando não tratado atempadamente, vai afetar negativamente o resultado estético e a definição do pavilhão auricular, e pode mesmo, se grave, levar a necrose da pele e da cartilagem. No sentido de prevenir esta complicação, uma hemóstase cuidada intraoperatória e uma vigilância clínica pós-operatória meticulosa são fundamentais. Geralmente, dois drenos aspirativos são colocados na concha e no escalpe. Apesar de pouco utilizada na prática clínica, a terapia com oxigénio hiperbárico pode também ser uma opção para acelerar a reabsorção do hematoma; os doentes podem ser submetidos a esta terapia duas vezes por dia, ao longo de um período que deverá ter a duração total de dez dias.²²

B. Congestão venosa do retalho

A congestão venosa do retalho é uma complicação grave que pode surgir por dificuldade na drenagem venosa dos tecidos, que tipicamente afeta mais a região que rodeia o tragus, a incisura inter-tragal e o antitragus. Para além de medidas gerais para minimizar a pressão dos tecidos, não existe evidência de qual a melhor abordagem para diminuir a congestão e salvar os mesmos, mas os autores sugerem a drenagem manual com picadas frequentes e utilização de heparina tópica. Este processo é repetido a cada duas horas, durante um período aproximado de 5 dias. Outras opções incluem a utilização de terapia de pressão negativa e a terapia com oxigénio hiperbárico, com o objetivo de melhorar o fluxo sanguíneo e salvar o retalho.²²

C. Infecção

A infecção é a complicação mais temida, podendo no limite levar à deiscência com extrusão completa do *framework* e consequente falência da reconstrução.¹⁶ A infecção ocorre geralmente uma a duas semanas após a cirurgia. Medidas preventivas de cuidados de assepsia e desinfecção adequados no peri-operatório, bem como utilização de profilaxia antibiótica, são fundamentais para minimizar o risco de infecção. A infecção da cartilagem é grave e difícil de tratar pela dificuldade de penetração dos antibióticos, particularmente em tecidos pouco vascularizados. No caso de infecção, deve ser realizada drenagem das coleções purulentas e deve ser iniciada com urgência antibioterapia endovenosa com capacidade de penetração na cartilagem e cobertura de *Pseudomonas*, como as quinolonas.²²

Nos casos de reconstrução aloplástica, a infecção do material protésico significa invariavelmente a necessidade da sua remoção e falência da reconstrução.¹⁹

D. Necrose da pele e exposição da cartilagem

Complicações relacionadas com a vascularização dos tecidos, primárias ou na sequência de outras complicações tais como hematomas ou infeções, podem levar a necrose da pele, deiscência da sutura e exposição da cartilagem. Múltiplos fatores podem aumentar este risco, nomeadamente incisões prévias ou má qualidade dos tecidos na região auricular, abordagem cirúrgica com incisões inadequadas ou técnica de disseção no plano incorreto com destruição da rede vascular subcutânea, ou sobreprotusão do *framework* com elevada pressão sobre os retalhos cutâneos.²²

A exposição da cartilagem é frequente a nível da porção distal da pele transposta. Se a exposição tiver uma área inferior a 10 mm², podem ser adotadas medidas conservadoras, como colocação de uma gaze com antibiótico, follow-up apertado, e terapia com oxigénio

hiperbárico/terapia de pressão negativa. Se a área for superior a 10mm², a reintervenção cirúrgica estará indicada para cobertura da zona de exposição com recurso a um retalho local, dependendo da mobilidade da pele adjacente.²²

Nos casos de reconstrução aloplástica, a necrose da pele e exposição do material protésico apresenta um risco de infeção muito alto e pode significar a falência da reconstrução.¹⁹

E. Deformidades da moldura cartilaginosa

Em doentes adultos com cartilagem calcificada, a hélix formada a partir da cartilagem da 8^a costela está particularmente sujeita a fratura durante a fabricação da moldura, ou mesmo após a cirurgia. Algumas modificações à técnica de reconstrução podem ser utilizadas no sentido de evitar esta complicação.²²

Infeções descontroladas e posições incorretas de decúbito podem resultar na absorção ou deformação dos sulcos e protusões da aurícula, nomeadamente da hélix, antihélix e tragus. Assepsia adequada, tratamento atempado das infeções, e cuidados pós-operatórios são da maior relevância para evitar este tipo de complicações e minimizar o risco de contorno inadequado do pavilhão auricular com pouca definição e mau resultado estético.²²

12.7 Reconstrução aloplástica

A reconstrução aloplástica (Fig. 3) foi introduzida como uma possibilidade de tratamento da microtia no início do século 20. Desde essa época, diferentes materiais têm sido propostos na tentativa de criar o molde perfeito do ouvido externo, entre os quais a celulose, o nylon, o polietileno e o acrílico.¹⁹

Para criar a hélix e a base, o material é moldado até se obter uma estrutura tridimensional, de acordo com um modelo obtido a partir da orelha contralateral normal. O cirurgião pode utilizar o bisturi para fazer pequenas modificações no *framework*, se assim o desejar. As duas partes são embebidas numa solução de iodeto antes de serem unidas, numa tentativa de obter um efeito antimicrobiano, sendo posteriormente unidas através de cauterização. É removida a cartilagem remanescente do ouvido com microtia, que pode ser utilizada para formar o tragus. Após colocação do *framework*, o mesmo é coberto com um retalho de fáscia temporo-parietal, e um enxerto de pele é utilizado para cobrir toda a construção. Este retalho deve ser preferencialmente retirado do aspeto posterior da orelha contralateral, para melhores resultados estéticos.²³

Os resultados estéticos deste tipo de cirurgia são satisfatórios, mas o follow-up destes doentes demonstrou uma taxa de complicações grande, sobretudo devido à degradação do implante por exposição aos fatores ambientais.⁴ As principais complicações deste tipo de reconstrução incluem a extrusão da prótese, a infecção, e a perda de definição na forma a longo prazo¹⁶. Na tentativa de ultrapassar a problemática da exposição da cartilagem, *Reinisch* propôs, em 1991, que o *framework* aloplástico fosse coberto por fásia temporoparietal, tendo-se observado uma redução significativa da taxa de complicações.⁴ Os melhores resultados obtidos na reconstrução aloplástica decorrem do uso de polietileno, um material inorgânico, hidrofóbico, e não reabsorvível,²⁵ também introduzido por *Reinish*, devido à natureza porosa do material que permite o crescimento de tecido.¹⁶

A principal vantagem deste tipo de reconstrução quando comparada com a reconstrução autóloga, prende-se com o facto de esta técnica, dado que não depende da utilização de cartilagem costal, poder ser implementada em crianças mais novas, em idade pré-escolar, evitando os problemas psicossociais que advêm de aguardar para fazer a cirurgia de reconstrução autóloga após essa idade.¹⁶ Mais vantagens incluem menor desconforto para o doente em relação com a morbidade da zona dadora, o facto de ser necessário apenas um único procedimento cirúrgico, e melhor definição e projeção da orelha.⁸

A principal desvantagem é que o *framework* aloplástico não é bem tolerado quando colocado por baixo do retalho de pele, ao contrário do que se verifica para a cartilagem costal. No entanto, se for colocado um retalho de fásia temporoparietal bem vascularizado a cobrir o material, entre o mesmo e a pele, parece ser possível fazer a reconstrução aloplástica com complicações mínimas.¹⁶ Para além disso, o facto desta técnica exigir um retalho de fásia temporoparietal resulta na formação de uma cicatriz no escalpe, frequentemente visível, e possível alopecia na região, que pode incomodar mais o doente do que uma cicatriz na região torácica.⁴ Por último, é ainda necessário um enxerto de pele para cobrir a fásia, para além do enxerto que será utilizado no segundo tempo cirúrgico para elevar a orelha, que é frequentemente retirado da região posterior da orelha contralateral.¹⁶

A maioria dos autores considera que as vantagens da reconstrução aloplástica não são suficientes para superar os riscos e as complicações que a mesma comporta, e até aos dias de hoje, a reconstrução com cartilagem autóloga permanece a opção que permite os resultados mais satisfatórios e a menor taxa de complicações, permitindo maior resistência ao trauma e a infecções.¹⁷ No entanto, se houver contra-indicações relativas à realização da reconstrução autóloga, nomeadamente, linha capilar impeditivamente baixa, cicatrizes

mastoideias, ou reparação de atresia prévia, a reconstrução com material aloplástico parece ser uma alternativa segura e com resultados satisfatórios.¹⁶

Importa ainda referir que a reconstrução aloplástica é o procedimento *salvage* de eleição nos casos de complicações graves e falência da reconstrução autóloga.²⁴

Imagens respeitantes ao pré e pós-operatório das reconstruções autóloga e aloplástica são apresentadas na secção “Anexos” (Fig. 5).

12.8 Próteses auriculares externas

Uma prótese auricular de silicone pode ser feita para crianças de qualquer idade. A maioria dos pais que prefere optar por próteses procuram tratamento entre os quatro e os cinco anos de idade - antes da idade escolar. A idade apropriada é, no entanto, aquela em que as crianças são capazes de perceber minimamente o funcionamento da prótese, e compreender as instruções e os cuidados que a mesma exige.²⁰

Estas próteses são feitas com recurso a design computacional e impressão tridimensional, e são cuidadosamente pintadas para combinarem com a cor da pele da criança, devendo encaixar bem o suficiente para poderem ser utilizadas no período de um dia, sem complicações ou problemas.²⁰

As próteses auriculares externas são também uma opção de recurso em doentes cuja reconstrução cirúrgica não correu como planeado, e não desejam ser submetidos a outras intervenções cirúrgicas. Este tipo de tratamento não requer cirurgia, o que permite ganhar tempo até que a criança possa participar no processo de decisão de procedimentos invasivos.²⁰

A prótese deve durar cerca de dois a três anos. Pode contudo, ao longo deste tempo, sofrer descoloração e degradação, sobretudo nas regiões de contorno.²⁰

A grande desvantagem destas próteses prende-se com o desconforto funcional que decorre da necessidade de remover a prótese diariamente, mas também com o impacto psicológico que essa remoção e colocação acarreta para crianças pequenas e para os seus familiares e pares a longo prazo.²⁰

Não obstante, as próteses permitem obter a aparência de um pavilhão auricular normal e uma estética aproximadamente simétrica da face, sem necessidade de correr os riscos associados a um procedimento cirúrgico.³

Um resumo das vantagens e desvantagens das diferentes técnicas a oferecer na reconstrução cirúrgica da microtia está disponível na secção “Anexos” (tabela 3).

12.9 Retalhos pré-laminados

A perda traumática ou iatrogénica do pavilhão auricular e a presença de tecido cicatricial e fibrótico na região auricular de doentes com microtia (seja por traumatismo prévio ou intervenções cirúrgicas prévias) constituem grandes desafios para a CPR e podem inviabilizar a reconstrução clássica com retalhos locais. A utilização de técnicas microcirúrgicas, nomeadamente através de técnicas avançadas como os retalhos pré-laminados, podem oferecer uma solução a doentes muito selecionados, mas poucos casos estão descritos na literatura.²⁹

O procedimento cirúrgico de retalhos pré-laminados, por exemplo com recurso ao retalho antebraquial radial, é tipicamente dividido em três fase: 1) implantação de um expansor tecidual de tamanho apropriado no antebraço distal; 2) remoção do expansor e implantação do *framework* cartilágíneo esculpido obtido a partir de cartilagem costal; 3) transferência microcirúrgica do retalho formado para a correta posição auricular. As diferentes fases devem ser separadas por um período temporal que se estende dos três aos seis meses.²⁹

As principais desvantagens desta técnica incluem as fases cirúrgicas múltiplas, o tempo prolongado de reconstrução, a morbilidade causada no antebraço, o *mismatch* de cor, e a necessidade de experiência em técnicas microcirúrgicas.²⁹

12.10 Perspetivas de futuro

12.10.1. Impressão 3D, engenharia de tecidos e biomateriais

Com vista a evitar as complicações inerentes às técnicas tradicionais, novos estudos e teorias têm surgido na área impressão tridimensional (3D), da engenharia dos tecidos, e da biologia dos materiais.

Estas novas abordagens têm mostrado vantagens irrefutáveis. Os procedimentos são não invasivos ou minimamente invasivos, um avanço francamente positivo, que ultrapassa muitas

das complicações características das reconstruções autóloga e aloplástica. O potencial de produção em larga escala possibilita a existência de dados suficientes e de morfologia controlada, obtendo-se um resultado estético de excelência. Não obstante, há obstáculos que têm de ser ultrapassados antes destas técnicas poderem ser aplicadas na prática clínica, com destaque para a segurança e estabilidade a longo prazo, que têm ainda de ser avaliadas.²⁵

12.10.1.1 Impressão 3D

A impressão tridimensional, também designada “manufatura aditiva”, é o processo que consiste na impressão sucessiva de camadas planares de duas dimensões, que são depois progressivamente acopladas para criar uma estrutura tridimensional.³⁰

A proposta inicial seria formar o *framework* tridimensional, por impressão com biomateriais acelulares, que seria depois através de engenharia de tecidos coberto por linhagens de células do tecido que se pretendia obter. Esforços recentes têm sido feitos no sentido deste processo ser de fase única; neste caso, a impressão 3D seria realizada com “tinta celular”, um processo conhecido como *bioprinting*. Este processo é descrito como o epítomo da engenharia dos tecidos e biomateriais.³⁰

A simples impressão 3D de modelos da orelha contra-lateral obtidos por planeamento por TC pode ser utilizada para otimizar o processo de esculpir a cartilagem e montagem do *framework* intra-operatório e é já uma realidade em centros de referência no tratamento de microtia, com protocolos já bem estabelecidos.³⁰

12.10.1.2 Engenharia de tecidos

Enquanto a impressão 3D com biomateriais permite a criação de um complexo que mimica morfológica e estruturalmente a estrutura do pavilhão auricular, a engenharia de tecidos obtém a moldura microscópica do *framework*, através da sua colonização com células auriculares.³⁰

A engenharia de tecidos consiste numa complexa arte de combinar células, técnicas de manuseamento de materiais, e parâmetros bioquímicos e fisicoquímicos apropriados, que culmina, se eficaz, na obtenção de diferentes tipos de tecido. Esta técnica tem sido especialmente bem-sucedida quando aplicada à cartilagem, à bexiga, e à pele; tais resultados tornam promissora a extensão da técnica ao domínio da reconstrução auricular.^{25,30}

O tecido cartilágneo é constituído, no seu conjunto, por condrócitos, matriz extracelular e líquido tecidual. O desafio de gerar tecido cartilágneo por engenharia de tecidos consiste sobretudo na obtenção da fonte de condrócitos ideal, e na criação de uma estrutura que mimique a matriz extracelular, em que os mesmos se possam desenvolver, com o auxílio de fatores indutores de condrogénese. A melhor origem dos condrócitos está ainda a ser estudada e discutida entre os investigadores, mas será sempre no sentido da utilização de material obtido do próprio doente.²⁵

12.10.1.3 Biomateriais

O biomaterial, moldado no sentido de criar uma orelha simétrica e harmoniosa, serve, neste contexto, como um substituto da matriz extracelular: uma base onde as células que originam os condrócitos se podem desenvolver, após a expansão *in vitro*.²⁵

O material ideal deve preservar uma projeção tridimensional estruturalmente estável, deve ser biocompatível e não degradável, e deve ser de fácil manipulação para a determinada forma que se pretende obter. Para manter a forma do compósito, a taxa de degradação do material deve ser inferior ou no mínimo proporcional à taxa de regeneração do tecido cartilágneo. Os materiais utilizados podem ser naturais, sintéticos ou mesmo híbridos.²⁵

13. CONCLUSÃO

A microtia é uma patologia extremamente desafiante, e a sua abordagem implica conhecimentos anatómicos detalhados, capacidades cirúrgicas apuradas, e uma compreensão intrínseca das consequências psicossociais que esta doença comporta para as crianças afetadas e para as respetivas famílias.

Com este trabalho procurámos alcançar uma revisão da literatura dos mais recentes avanços no tratamento deste tipo de malformação complexa do pavilhão auricular, tentando ainda descrever conceitos anatómicos e etiológicos, resumir a abordagem clínica e o melhor tratamento cirúrgico e respetivo *follow-up*.

É fundamental uma abordagem multidisciplinar a esta patologia, a qual deve ser iniciada logo após o nascimento.

A microtia é geralmente unilateral, podendo ser isolada ou estar associada a outros síndromes com malformações crânio-faciais. Para além disso, está associada a uma atresia do canal auditivo externo na maioria dos casos. A avaliação da componente auditiva está intimamente ligada às decisões cirúrgicas, e as abordagens assumidas acerca da primeira terão, necessariamente, implicações no *timing* e na seleção da técnica reconstrutiva.; logo, a avaliação otológica é de extrema importância e nunca deverá ser desvalorizada ou ultrapassada.

O espectro clínico da microtia é alargado e as classificações mais utilizadas são a classificação de *Marx*, *Nagata*, e *Weerda-Aguilar*. Outras mais recentes, como a classificação *HEAR MAPS*, têm vindo a ganhar popularidade nos últimos anos, permitindo uma avaliação mais detalhada dos doentes com integração de outras características clínicas, que são assim encarados de um ponto de vista holístico, permitindo um melhor planeamento cirúrgico e consequentemente a obtenção de uma maior simetria facial.

A literatura é consensual em considerar a reconstrução autóloga com utilização de cartilagem costal o *gold-standard* no tratamento destes doentes, sendo o procedimento com melhores resultados funcionais e estéticos a longo prazo. Desde a técnica primordial descrita por *Tanzer*, a reconstrução autóloga foi sendo aprimorada, com *Nagata* a revolucionar o tratamento da microtia com a sua técnica moderna. Modificações à técnica de *Nagata*, tais como as introduzidas por *Firmin*, foram gradualmente implementadas, procurando otimizar o

resultado estético e funcional destes doentes e minimizar as complicações com menor morbidade da zona dadora.

As complicações, tais como hematoma e infeção, podem levar à falência da reconstrução, pelo que uma planeamento pré-operatório e cuidados pós-operatórios adequados são fundamentais para minimizar o risco e garantir o sucesso da cirurgia.

Outras opções cirúrgicas incluem técnicas de reconstrução aloplástica, que apesar de garantirem um resultado estético satisfatório, são menos utilizadas pelo elevado risco de complicações a longo prazo, nomeadamente de infeção e extrusão do material aloplástico. A reconstrução aloplástica pode ser utilizada em casos de reconstrução secundária, após falência da reconstrução autóloga.

Uma abordagem mais conservadora, pode ainda passar em algumas situações pela utilização de próteses auditivas externas osteointegradas.

Os pais destas crianças devem estar cientes do significado da patologia, da complexidade do processo reconstrutivo e das potenciais complicações e insucessos que dela podem advir, antes da obtenção do consentimento informado.

Apesar do esforço de aperfeiçoamento constante e da diminuição das complicações com o surgimento de modificações às técnicas clássicas, não existe ainda consenso absoluto na literatura quanto à melhor abordagem e *timing*, assim como relativamente à técnica que garante os melhores resultados, pelo que a decisão deve ser sempre personalizada após avaliação por equipas cirúrgicas experientes em centros de referência.

Novas abordagens têm surgido nos últimos anos, com foco na biotecnologia, impressão tridimensional (3D), na engenharia dos tecidos, e na biologia dos materiais, havendo uma intensa investigação nestas áreas que prometem revolucionar o tratamento deste tipo de malformação complexa no futuro com resultados superiores às técnicas atuais, permitindo resultados estéticos e funcionais de excelência com morbidade mínima.

14. AGRADECIMENTOS

É com a mais profunda e sincera gratidão que agradeço àqueles que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização deste trabalho:

Aos meus orientadores, Professor Doutor Luís Cabral e Doutor José Miguel Azevedo, por toda a dedicação, disponibilidade imediata, apoio e partilha de conhecimentos essenciais à composição desta tese.

Aos meus amigos, por todo o companheirismo e apoio demonstrado ao longo destes seis anos e por nunca me deixarem desistir dos meus objetivos.

À minhas colegas de casa, Filipa e Mariana, por todo o apoio, carinho, e noites de estudo, de choro, e de risos.

Ao Doutor Alberto Pereira, por me ter ensinado o que é a Cirurgia Reconstructiva, me ter permitido acompanhá-lo a exercer essa arte e sem o qual não existiria certamente esta dissertação.

Aos meus irmãos, José e Leonor, que caminham comigo ao longo da vida, apoiando-me sempre e em cada passo.

E por último, um agradecimento especial aos meus pais, Dulce e José, os meus maiores pilares, não só no curso mas também na vida, fontes de apoio incondicional e de conforto; é a eles que dedico este trabalho e o término do meu percurso em Medicina.

15. ANEXOS

Tabela 1 - Classificações de Tanzer e Meurman					
Autores	Divisões e características				
<i>Tanzer</i> (1978)	I	II	III	IV	V
	Anotia	Hipoplasia completa (microtia) A. Com atresia do canal auditivo B. Sem atresia do canal auditivo	Hipoplasia do 1/3 médio da aurícula	Hipoplasia do 1/3 superior da aurícula A. Orelha constrita B. Criptotia C. Hipoplasia superior completa	Orelhas proeminentes
<i>Meurman</i> (1957)	Grau I		Grau II		Grau III
	Pavilhão auricular pequeno com todas as estruturas presentes		Cartilagem e pele remanescentes e atresia do meato externo		Ausência total do pavilhão auricular

Tabela 2 - Comparação das técnicas de Brent, Nagata e Firmin

	Brent	Nagata	Firmin
Idade de início	6 anos	9-10 anos, se a circunferência do tórax a nível do xifóide \geq 60 cm	9-10 anos, se a circunferência do tórax a nível do xifóide \geq 60 cm
Número de fases	4	2	2
Intervalo entre as fases	2-3 meses	6 meses	6 meses
Tempo cirúrgico de cada fase	Ambos curtos	Primeira fase mais longa	Primeira fase mais longa
Zona dadora de cartilagem	Contralateral, costelas 6-8	Ipsilateral, costelas 5-9 (5 para elevação)	Ipsilateral, costelas 5-9
Disseção do pericôndrio	Suprapericondrial	Subpericondrial	Subpericondrial
Criação do tragus	Quarta fase – enxerto da orelha contralateral	Primeira fase – cartilagem costal	Primeira fase – cartilagem costal
Criação do lóbulo	Segunda fase	Superfície lobular anterior – 1ª fase; superfície lobular posterior – 2ª fase	Primeira fase
Elevação	Elevação desde mínima até ausente – enxerto de pele	Cartilagem retroauricular	Cartilagem retroauricular
Enxerto de pele	Enxerto de pele total da região da nádega/anca	Enxerto de pele parcial do couro cabeludo	Enxerto de pele parcial do couro cabeludo

Tabela 3 – Vantagens e desvantagens das diferentes técnicas de reconstrução auricular

Reconstrução autóloga	Vantagens	Desvantagens
Brent	<ul style="list-style-type: none"> • Curva de aprendizagem mais rápida. • Boa revascularização e cicatrização entre as fases. 	<ul style="list-style-type: none"> • Necessidade de quatro fases. • Possibilidade de um tragus, antitragus e incisura intertragal menos definidas. • Risco de deformidade da parede torácica e de pneumotórax. • Definição pobre do sulco retroauricular.
Nagata	<ul style="list-style-type: none"> • Menos fases (2). • Reconstrução detalhada do pavilhão auricular. • Menos deformidade da parede torácica, dado que a disseção é subpericondral. • Colocação de cartilagem em <i>pocket</i> subcutâneo evita uma segunda colheita de cartilagem. 	<ul style="list-style-type: none"> • Curva de aprendizagem mais longa e complicada. • Risco de necrose do lóbulo após fase 1. • Se a FTP é utilizada na fase 1, deixa de estar disponível para futuras reconstruções que possam vir a ser necessárias.
Firmin	<ul style="list-style-type: none"> • Menos fases (2). • Possibilidade de tratar qualquer tipo de microtia dada a habilidade de formar diferentes combinações de moldura, projeção e incisões cutâneas. • Boa vascularização do lóbulo reconstruído. • Menos deformidade da parede torácica dado que a disseção é subpericondral. • Colocação de cartilagem em tecido subcutâneo evita uma segunda recolha. 	<ul style="list-style-type: none"> • Curva de aprendizagem mais longa e difícil.
Reconstrução Aloplástica	<ul style="list-style-type: none"> • Procedimento de fase única. • Reconstrução precoce é possível, em idade pré-escolar. • Curva de aprendizagem mais rápida. • Sem morbidade da zona dadora. 	<ul style="list-style-type: none"> • Risco de infecção, necrose, extrusão do implante, e fratura do implante. • Taxas de complicações extremamente variáveis e dependentes da experiência do cirurgião



Figura 1.

Classificação de Marx (linha superior); Classificação de Nagata (linha inferior).

a. Orelha normal; b. Pequeno pavilhão auricular com todas as subunidades presentes; c. Algumas subunidades são reconhecíveis; d. Componentes auriculares muito pequenos, muitas vezes apenas uma prega de pele; e. Anotia;

I. Microtia do tipo lobular (Grau III da classificação de de Weerda e Aguilar); II. Microtia do tipo conchal pequeno; III. Microtia do tipo conchal grande (Grau II da classificação de Weerda e Aguilar); IV. Anotia;

Reconstrução autóloga

Reconstrução aloplástica

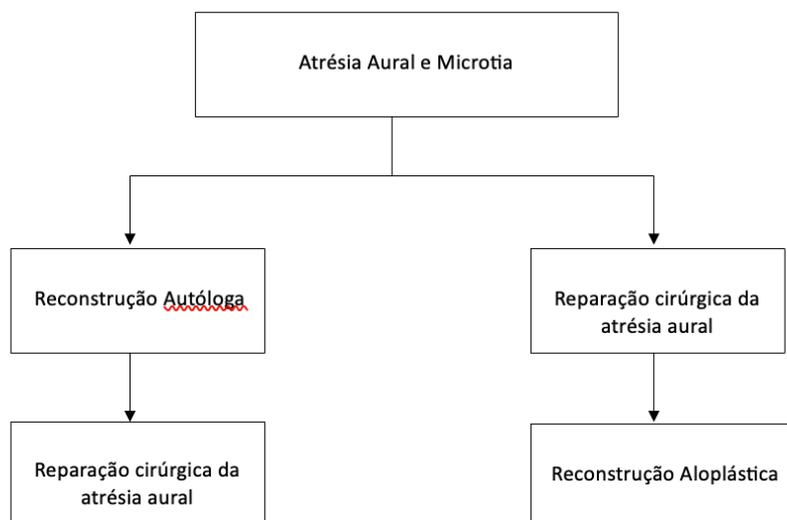
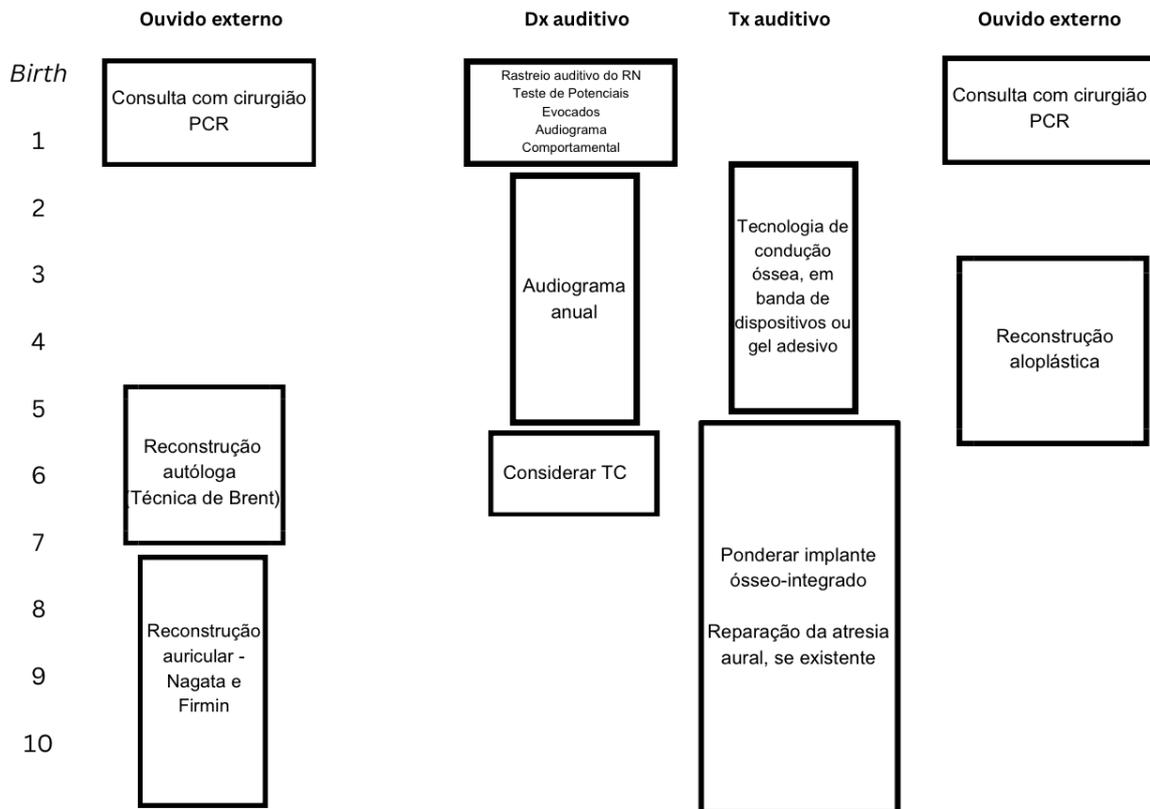


Figura 2.

Timeline da reconstrução em crianças com microtia, em integração com o diagnóstico e tratamento auditivo.

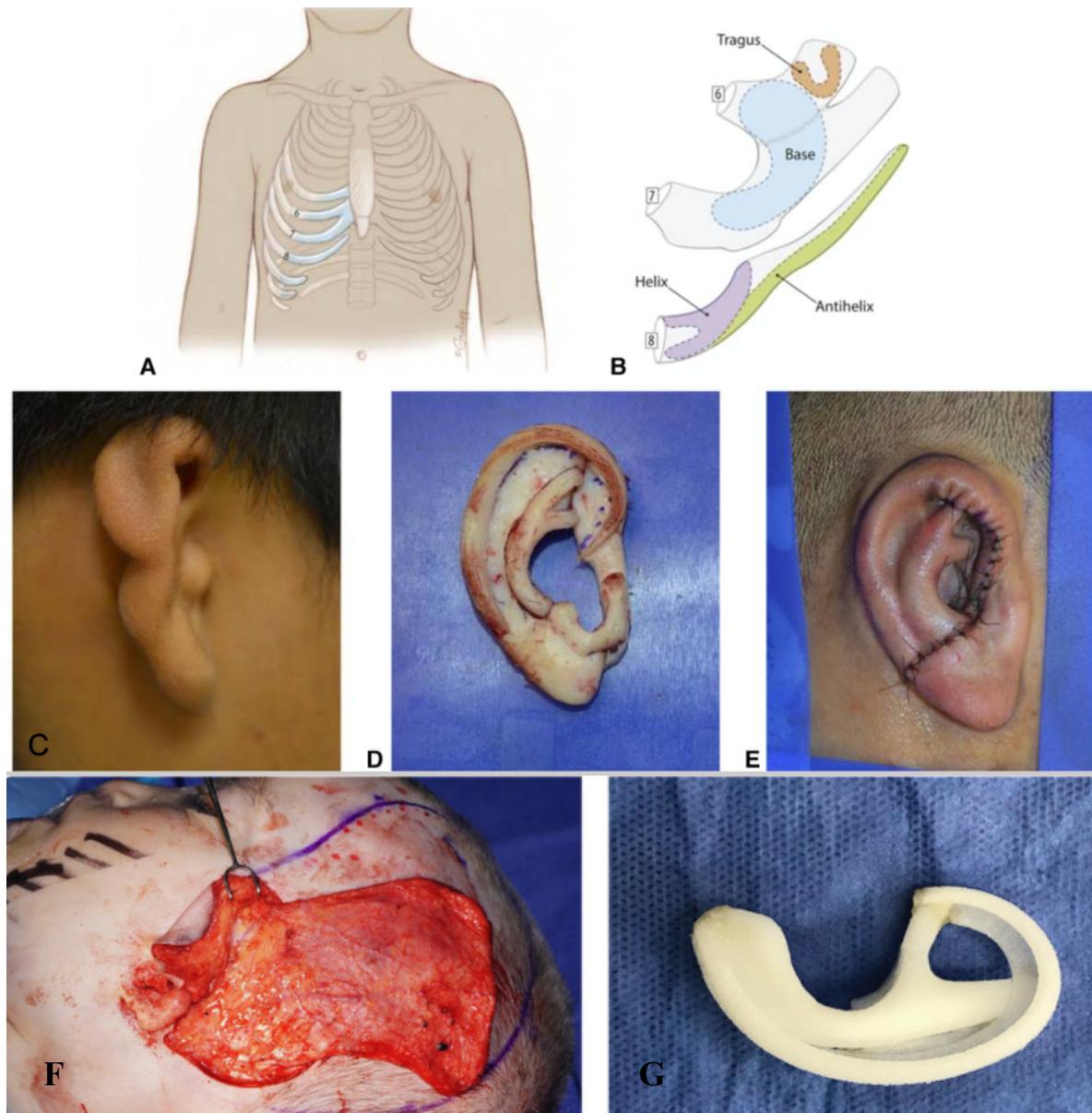


Figura 3.

Reconstrução Autóloga costal: A. Áreas comuns de colheita da cartilagem costal; B. Exemplos das subunidades que podem criadas a partir da cartilagem costal; C. Microtia pré-cirúrgica; D. Molde cartilágneo formado; E. Aparência pós-operatória da reconstrução após a primeira fase.

Reconstrução aloplástica: F. Levantamento da Fáscia Temporo-parietal; G. Molde auricular de polietileno.

(Fonte: referência bibliográfica número 20).



Figura 4.

Técnica de reconstrução com cartilagem autóloga de Françoise Firmin.

(Fonte: Otolgic Surgery Atlas (head and neck surgery)).



Figura 5.

*Linha superior – **Reconstrução autóloga:** a. visão frontal pré-operatória; b. visão lateral pré-operatória; c. visão frontal pós-operatória; d. visão lateral pós-operatória.*

*Linha inferior – **Reconstrução aloplástica:** e. visão frontal pré-operatória; f. visão lateral pré-operatória; g. visão frontal pós-operatória; h. visão lateral pós-operatória.*

(Fonte: referência bibliográfica número 8).

16. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Helwany M, Arbor TC, Tadi P. Embryology, Ear. [Updated 2023 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557588/>
2. Andrews J, Kopacz AA, Hohman MH. Ear Microtia. [Updated 2023 Mar 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563243/>
3. Suutarla S. Microtia. Academic dissertation, University of Helsinki, Finland; 2014
4. Strobel S, Spitz L, Marks SD. Great Ormond Street Handbook of Paediatrics. 2nd ed. Boca Raton, Florida: CRC Press; 2019.
5. Yue Fan, Xiaomin Niu, Yushan Chen, Lu Ping, Tengyu Yang, Xiaowei Chen, Long-term evaluation of development in patients with bilateral microtia using softband bone conducted hearing devices, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 138, 2020, 110367, ISSN 0165-5876, <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110367>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0165587620305103>)
6. Arturo Bonilla, Pediatric Microtia Reconstruction with Autologous Rib: Personal Experience and Technique with 1000 Pediatric Patients with Microtia, Facial Plastic Surgery Clinics of North America, Volume 26, Issue 1, 2018, Pages 57-68, ISSN 1064-7406, ISBN 9780323569781, <https://doi.org/10.1016/j.fsc.2017.09.008>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1064740617301177>)
7. Jovic TH, Gibson JAG, Griffiths R, Dobbs TD, Akbari A, Wilson-Jones N, Costello R, Evans P, Cooper M, Key S, Lyons R, Whitaker IS. Microtia: A Data Linkage Study of Epidemiology and Implications for Service Delivery. Front Pediatr. 2021 Mar 26;9:630036. doi: 10.3389/fped.2021.630036. PMID: 33842409; PMCID: PMC8033003.
8. Reinisch JF, Tahiri Youssef, eds. Modern Microtia Reconstruction [Electronic Resource] : Art, Science, and New Clinical Techniques / Edited by John F. Reinisch, Youssef Tahiri. 1st ed. 2019. Springer International Publishing; 2019. doi:10.1007/978-3-030-16387-7

9. Anthwal N, Thompson H. The development of the mammalian outer and middle ear. *J Anat.* 2016 Feb;228(2):217-32. doi: 10.1111/joa.12344. Epub 2015 Jul 30. PMID: 26227955; PMCID: PMC4718165.
10. Zilinsky I, Erdmann D, Weissman O, Hammer N, Sora MC, Schenck TL, Cotofana S. Reevaluation of the arterial blood supply of the auricle. *J Anat.* 2017 Feb;230(2):315-324. doi: 10.1111/joa.12550. Epub 2016 Oct 11. PMID: 27726131; PMCID: PMC5244454.
11. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A.* 2012 Jan;158A(1):124-39. doi: 10.1002/ajmg.a.34352. Epub 2011 Nov 21. PMID: 22106030; PMCID: PMC3482263.
12. Gendron C, Schwentker A, van Aalst JA. Genetic Advances in the Understanding of Microtia. *J Pediatr Genet.* 2016 Dec;5(4):189-197. doi: 10.1055/s-0036-1592422. Epub 2016 Sep 23. PMID: 27895971; PMCID: PMC5123892.
13. Bly RA, Bhrany AD, Murakami CS, Sie KC. Microtia Reconstruction. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2016 Nov;24(4):577-591. doi: 10.1016/j.fsc.2016.06.011. PMID: 27712823; PMCID: PMC5950715.
14. Roberson JB Jr, Goldsztein H, Balaker A, Schendel SA, Reinisch JF. HEAR MAPS a classification for congenital microtia/atresia based on the evaluation of 742 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 Sep;77(9):1551-4. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.07.002. Epub 2013 Aug 7. PMID: 23931903.
15. Abrol A, Bly R, Sie KCY, Bhrany AD. Contemporary Management of Microtia. *Facial Plast Surg.* 2022 Aug;38(4):393-404. doi: 10.1055/a-1854-2352. Epub 2022 May 17. PMID: 35580832.
16. Neligan PC, Rodriguez ED, Losee JE. Plastic Surgery. Craniofacial, Head and Neck Surgery. *Pediatric Plastic Surgery. Fourth ed. Vol. three.* London, New York, Oxford, Philadelphia, St Louis, Sydney: Elsevier Editora Ltda.; 2018.
17. Cabin JA, Bassiri-Tehrani M, Sclafani AP, Romo T 3rd. Microtia reconstruction: autologous rib and alloplast techniques. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2014 Nov;22(4):623-38. doi: 10.1016/j.fsc.2014.07.004. Epub 2014 Sep 4. PMID: 25444733.

18. Patel SA, Bhrany AD, Murakami CS, Sie KC. Autologous Costochondral Microtia Reconstruction. *Facial Plast Surg.* 2016 Apr;32(2):188-98. doi: 10.1055/s-0036-1582229. Epub 2016 Apr 20. PMID: 27097140.
19. Kozusko SD, Konofaos P, Wallace RD. The History of Alloplastic Ear Reconstruction for Microtia. *Ann Plast Surg.* 2020 Jul;85(1):89-92. doi: 10.1097/SAP.0000000000002213. PMID: 31913888.
20. Truong MT, Liu YC, Kohn J, Chinnadurai S, Zopf DA, Tribble M, Tanner PB, Sie K, Chang KW. Integrated microtia and aural atresia management. *Front Surg.* 2022 Dec 26;9:944223. doi: 10.3389/fsurg.2022.944223. PMID: 36636584; PMCID: PMC9831057.
21. Kasrai L, Snyder-Warwick AK, Fisher DM. Single-stage autologous ear reconstruction for microtia. *Plast Reconstr Surg.* 2014 Mar;133(3):652-662. doi: 10.1097/PRS.0000000000000063. PMID: 24572855.
22. Xu Z, Li T, Zhang R, Zhang Q, Xu F, Li D, Li Y, Chen X. Strategies for the Treatment of Auricular Complications after the First Stage of Autologous Cartilage Microtia Reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2022 Jul 1;150(1):157e-167e. doi: 10.1097/PRS.00000000000009257. Epub 2022 May 17. PMID: 35575865.
23. Ali K, Trost JG, Truong TA, Harshbarger RJ 3rd. Total Ear Reconstruction Using Porous Polyethylene. *Semin Plast Surg.* 2017 Aug;31(3):161-172. doi: 10.1055/s-0037-1604261. Epub 2017 Aug 9. PMID: 28798551; PMCID: PMC5550314.
24. Reinisch JF, van Hövell Tot Westerflier CVA, Gould DJ, Tahiri YT. Secondary Salvage of the Unsatisfactory Microtia Reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2020 May;145(5):1252-1261. doi: 10.1097/PRS.00000000000006766. PMID: 32332549.
25. Huang Y, Zhao H, Wang Y, Bi S, Zhou K, Li H, Zhou C, Wang Y, Wu W, Peng B, Tang J, Pan B, Wang B, Chen Z, Li Z, Zhang Z. The application and progress of tissue engineering and biomaterial scaffolds for total auricular reconstruction in microtia. *Front Bioeng Biotechnol.* 2023 Sep 22;11:1089031. doi: 10.3389/fbioe.2023.1089031. PMID: 37811379; PMCID: PMC10556751.

26. Liu YC, Kini S, Barton G, Pham T, Marcet-Gonzalez J, Novak B. Implementation of auricular malformation screenings in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020 Jun;133:109999. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.109999. Epub 2020 Mar 12. PMID: 32224391.
27. Zhang TY, Bulstrode N, Chang KW, Cho YS, Frenzel H, Jiang D, Kesser BW, Siegert R, Triglia JM. International Consensus Recommendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction. *J Int Adv Otol.* 2019 Aug;15(2):204-208. doi: 10.5152/iao.2019.7383. PMID: 31418720; PMCID: PMC6750779.
28. Su-Genyk P, Quatela O, Quatela V. Our Evolution of Approaches to Microtia Reconstruction. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2024 Feb;32(1):105-125. doi: 10.1016/j.fsc.2023.09.002. PMID: 37981407.
29. Chiang YC. Combined tissue expansion and prelamination of forearm flap in major ear reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2006 Apr;117(4):1292-5. doi: 10.1097/01.prs.0000204861.57474.d5. PMID: 16582802.
30. Soliman L, Borrelli MR, Sobti N, Woo AS. Frameworks for total ear reconstruction: Past, present and Future Directions. *Journal of 3D Printing in Medicine.* 2022;6(4):195–211. doi:10.2217/3dp-2022-0018