

ALARGAMENTO DO AQUEDUTO VESTIBULAR E A HIPOACUSIA NA CRIANÇA – RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Isabel Costa, Daniela Ribeiro, Berta Rodrigues, Ana Menezes, António Lima, Miguel Breda, Luís Dias

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-facial do Hospital de Braga

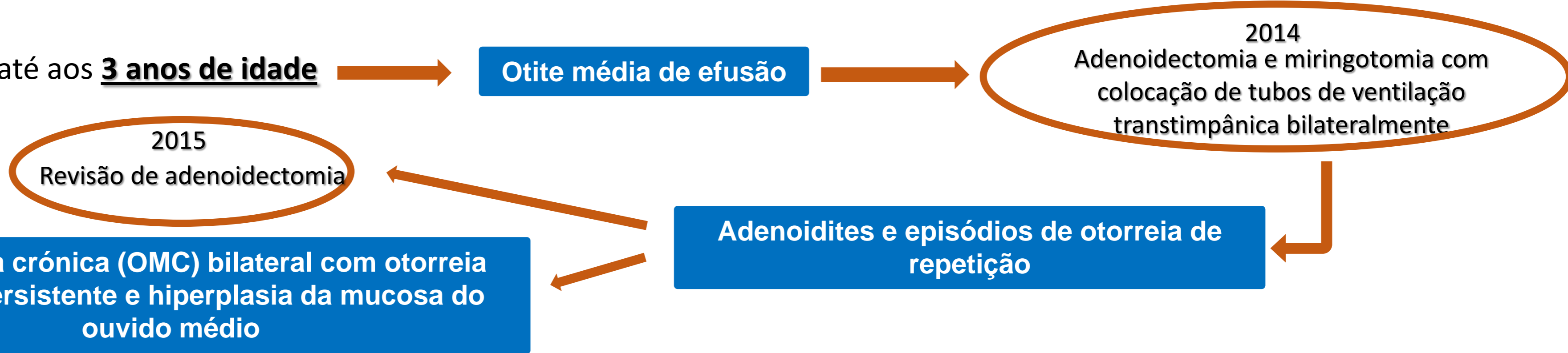
INTRODUÇÃO

A síndrome do aqueduto vestibular alargado (SAVA) é um distúrbio congénito raro caracterizado pelo alargamento do aqueduto vestibular associado a hipoacusia progressiva, mais frequentemente do tipo neurosensorial (NS), bilateral e de início precoce. Resulta de uma anormalidade genética no desenvolvimento do aqueduto vestibular durante a gestação, levando ao refluxo do fluido hiperosmolar do saco endolinfático para o interior da cóclea, através de um ducto endolinfático extremamente patente. Esta situação apresenta uma incidência de 14% nas crianças com hipoacusia NS e pode estar associado a vários síndromes genéticas. O tipo, o grau e a evolução da hipoacusia NS são variáveis, podendo apresentar um padrão flutuante ao longo do tempo. Ocasionalmente, pode ainda associar-se a sintomas vestibulares. O diagnóstico baseia-se numa anamnese completa, nos resultados dos testes audiológicos e na tomografia computadorizada (TC) dos ossos temporais/RM do ouvido interno. O tratamento pode ser conservador (corticoterapia ou uso de próteses auditivas) ou cirúrgico (implante coclear).

CASO CLÍNICO

- Sexo masculino, 5 anos de idade, gémeo monozigótico e ex-prematuro (36 semanas).
- Antecedentes pessoais: restrição de crescimento intra-uterino, atraso de crescimento, hipotiroidismo subclínico, ictiose e foramen oval patente.

- Cumpriu o protocolo de RANU de risco com exames regulares até aos **3 anos de idade**



- Seguido em Consulta Externa de:

DESENVOLVIMENTO:

- Crescimento <P3, mas paralelo
- Desenvolvimento psicomotor adequado à idade
- Hiperactividade; défice de atenção

ENDOCRINOLOGIA:

- Atraso de crescimento
- Hipotiroidismo subclínico (não sustentado)
- RMN hipófise (2017) – sem alterações

GENÉTICA MÉDICA:

- Cariótipo normal (46, XY)
- A aguardar estudo genético

ORTOPEDIA:

pés aductos bilaterais corrigidos (2013, 2016)

CIRURGIA PEDIÁTRICA:

criptorquia corrigida (2013)

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA:

Foramen oval patente corrigido (2015)

- Dez 2016** → noção materna e do próprio de agravamento progressivo da hipoacusia bilateral, sobretudo à direita, associada a défice de atenção e hiperactividade.

EXAME OBJECTIVO

OMC BILATERAL

Perfuração mesotimpânica

Otorreia escassa

Hiperplasia da mucosa do ouvido médio

ÚVULA BÍFIDA

ATRASO NO CRESCIMENTO

FACIES PECULIAR

LINGUAGEM ADEQUADA À IDADE

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

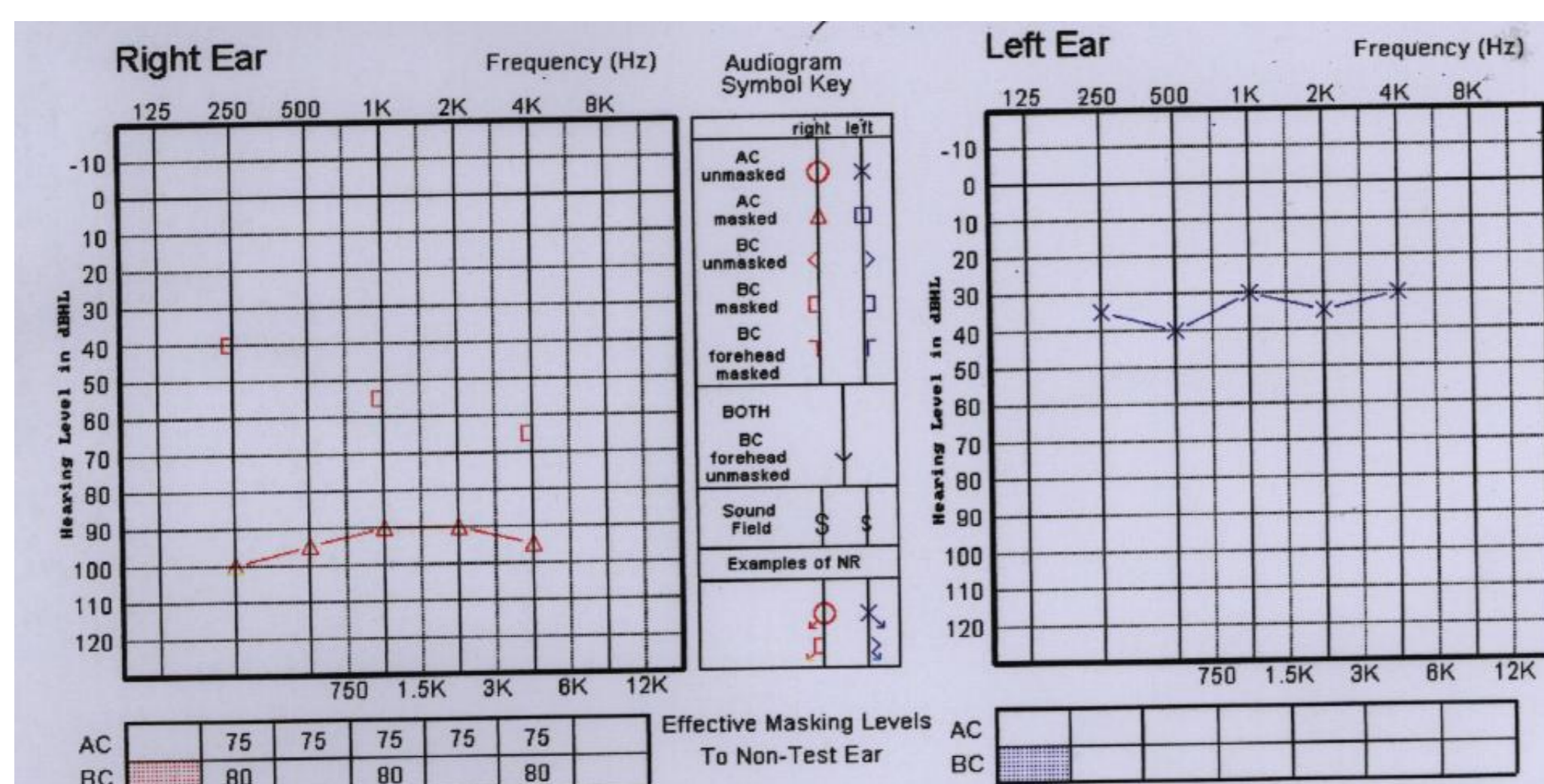


Fig 1. Os testes audiométricos revelam surdez mista severa à direita (timpanograma tipo B) e surdez de condução ligeira à esquerda.

TRATAMENTO E FOLLOW-UP

- Controlo da otorreia crónica e melhoria da hiperplasia bilateral da mucosa do ouvido médio;
- A aguardar prótese auditiva retroauricular para o ouvido direito;
- Evição de traumatismos cranio-encefálicos;
- Reencaminhado para consulta de Genética para exclusão de síndrome de Pendred;
- Encaminhar para timpanoplastia bilateral após melhoria da otorreia e da hiperplasia da mucosa do ouvido médio.

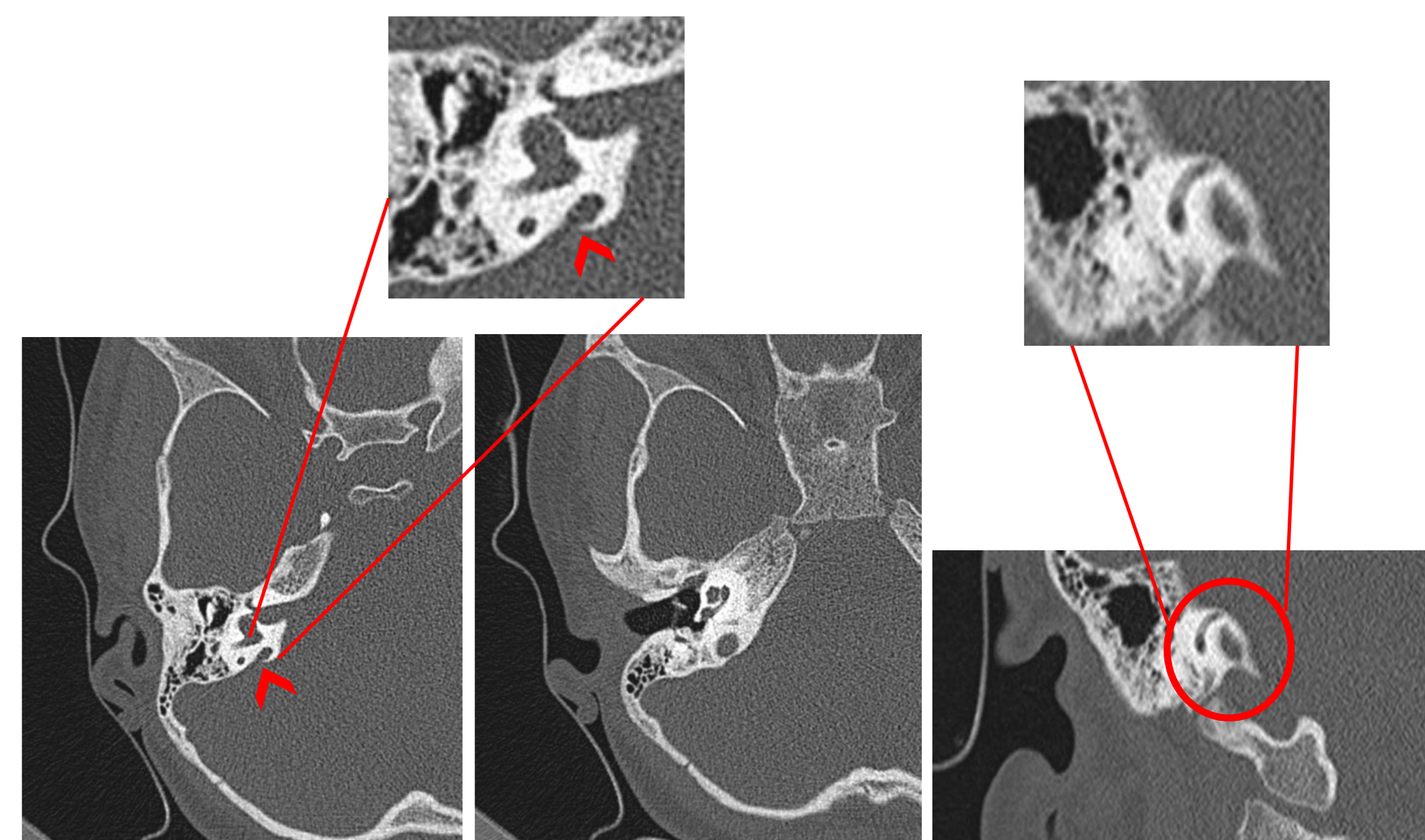


Fig 2-4. Realizou TC dos ouvidos que confirmou a presença de aqueduto vestibular alargado, com diâmetro superior a 1,5mm (pontas de seta) e superior ao diâmetro do canal semicircular posterior (círculo) com discreta displasia da primeira espira da cóclea ipsilateral (aspecto bolhoso) e modíolo presente.

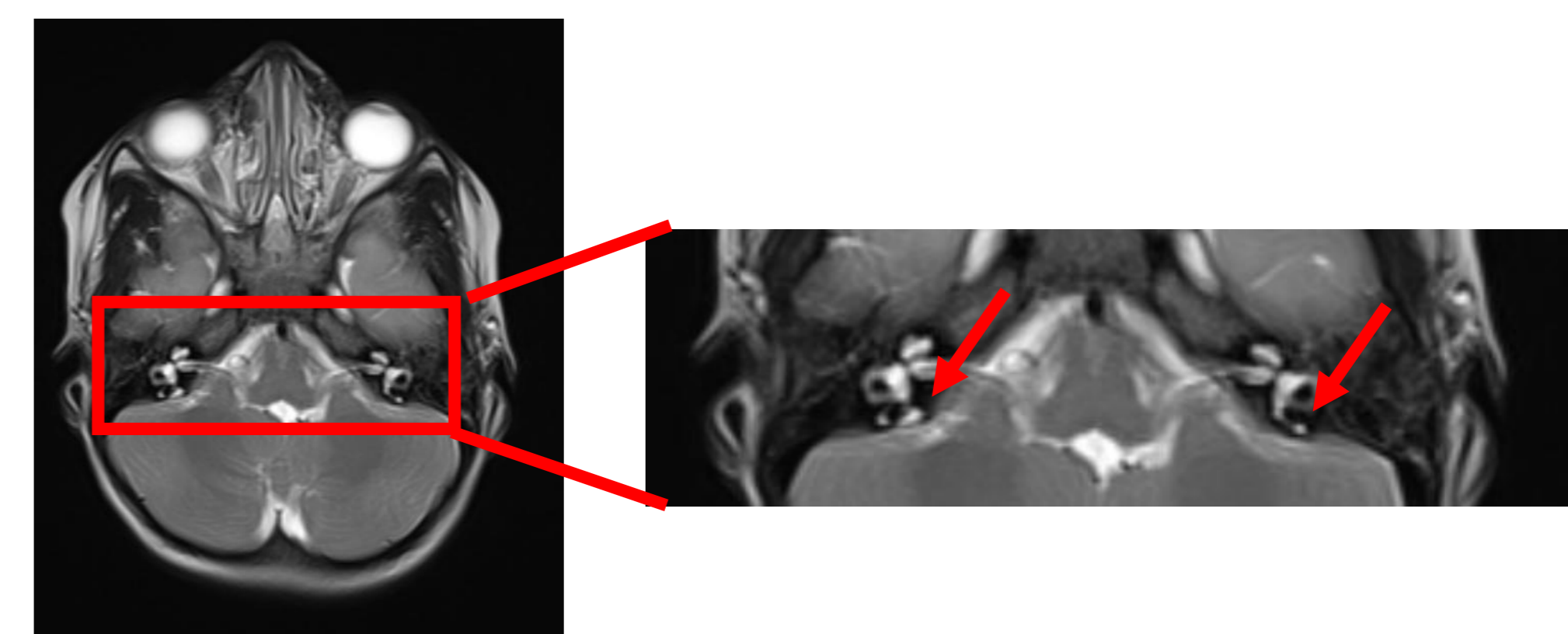


Fig 5. A RM confirma o alargamento do aqueduto vestibular direito, de maiores dimensões comparativamente ao contralateral (setas).

DISCUSSÃO

A SAVA constitui a anomalia mais comum do ouvido interno. Apesar de se tratar de um distúrbio congénito, a hipoacusia pode não estar presente desde o nascimento. A TC de alta resolução do osso temporal e a RM do ouvido interno tornaram-se indispensáveis para o diagnóstico diferencial da surdez NS na infância devido à sua alta resolução espacial e poder de contraste.

Bibliografia:

- Arjmand EM, Webber A. Audiometric findings in children with a large vestibular aqueduct. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130:1169–1174;
- National Institute on Deafness and Other Communication Disorders (NIDCD). "Enlarged vestibular aqueducts and childhood hearing loss."
- Madden C, Halsted M, Benton C, Greinwald J, Choo D. "Enlarged vestibular aqueduct syndrome in the pediatric population." Otol Neurotol. 2003;24:625–632.
- Oticon: Pediatric Clinical Support: Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome (EVAS) <http://www.pro.oticonusa.com/~asset/cache.ashx?id=22035&type=14&format=web> Retrieved from the world wide web 10/18/15.

Agradecimentos: Dr. Jaime Rocha (Diretor de Serviço de Neurroradiologia do Hospital de Braga)