



## RELATO DE CASO

# Reabilitação auditiva na Síndrome de Treacher Collins por meio de prótese auditiva ancorada no osso



José Fernando Polanski<sup>a,b,\*</sup>, Anna Clara Plawiak<sup>a</sup> e Angela Ribas<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Faculdade Evangélica do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Tuiuti do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

Recebido em 21 de outubro de 2014; aceito em 18 de janeiro de 2015

Disponível na Internet em 1 de agosto de 2015

### PALAVRAS-CHAVE

Disostose mandibulofacial;  
Deficiência auditiva/reabilitação;  
Criança

### KEYWORDS

Mandibulofacial dysostosis;  
Hearing loss/rehabilitation;  
Child

### Resumo

**Objetivo:** Descrever um caso de reabilitação auditiva por meio do uso de prótese auditiva ancorada no osso em um paciente portador da síndrome de Treacher Collins.

**Descrição do caso:** Paciente de três anos, masculino, portador da síndrome de Treacher Collins, com complicações graves relacionadas à síndrome, principalmente de vias aéreas altas e audição. Apresentava atresia de condutos auditivos externos bilateralmente, além de malformação dos pavilhões auditivos. Para reabilitação auditiva inicial foi indicado aparelho auditivo em arco de vibração óssea, porém houve péssima aceitação pelo desconforto causado pela compressão no crânio. Foi indicado como método opcional um modelo de prótese auditiva ancorada no osso, no formato *softband*. Os resultados foram avaliados por meio de testes auditivos comportamentais e dos questionários Meaningful Use of Speech Scale (Muss) e Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-Mais).

**Comentários:** O paciente teve uma excelente aceitação da prótese auditiva ancorada no osso quando comparada com o tradicional arco de vibração óssea. Os testes audiológicos, bem como as avaliações de habilidades de fala e de audição, também demonstraram melhores capacidades de comunicação e audição. Esse equipamento mostra-se uma boa opção na reabilitação auditiva de portadores dessa síndrome.

© 2015 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença CC BY (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt>).

### Hearing rehabilitation in Treacher Collins Syndrome with bone anchored hearing aid

#### Abstract

**Objective:** To describe a case of hearing rehabilitation with bone anchored hearing aid in a patient with Treacher Collins syndrome.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [jfpolanski@gmail.com](mailto:jfpolanski@gmail.com) (J.F. Polanski).

*Case description:* 3 years old patient, male, with Treacher Collins syndrome and severe complications due to the syndrome, mostly related to the upper airway and hearing. He had bilateral atresia of external auditory canals, and malformation of the pinna. The initial hearing rehabilitation was with bone vibration arch, but there was poor acceptance due the discomfort caused by skull compression. It was prescribed a model of bone-anchored hearing aid, in soft band format. The results were evaluated through behavioral hearing tests and questionnaires Meaningful Use of Speech Scale (Muss) and Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-Mais).

*Comments:* The patient had a higher acceptance of the bone-anchored hearing aid compared to the traditional bone vibration arch. Audiological tests and the speech and auditory skills assessments also showed better communication and hearing outcomes. The bone-anchored hearing aid is a good option in hearing rehabilitation in this syndrome.

© 2015 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY- license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Introdução

A síndrome de Treacher Collins, descrita pela primeira vez em 1900 pelo oftalmologista britânico Edward Treacher Collins, é um distúrbio autossômico dominante que afeta um a cada 50.000 nascidos vivos.<sup>1</sup>

Nessa síndrome há uma mutação no gene *TCOF1* (locus 5q32), responsável por codificar a fosfoproteína nucleolar *Treacle*, que está diretamente envolvida com o desenvolvimento dos dois primeiros arcos faríngeos.<sup>2,3</sup> Aproximadamente 60% não têm história familiar positiva, mas sim devem-se a uma mutação de novo.<sup>4</sup>

O fenótipo dos pacientes acometidos é variado. Há casos em que o paciente é levemente afetado e pode haver uma dificuldade de estabelecimento do diagnóstico; por outro lado, alguns pacientes têm morte precoce, no período perinatal, causada geralmente pelo grande comprometimento das vias aéreas.<sup>3</sup> Dentre as principais malformações encontradas estão a inclinação da fissura palpebral inferior ou inclinação antiongoloide, hipoplasia mandibular, deformidades auriculares, no conduto auditivo externo e na orelha média, fenda palatina, atresia de coana, entre outras.<sup>5</sup>

Entre 30% e 50% das crianças acometidas apresentam perda auditiva condutiva bilateral de grau severo devido a estenose ou atresia do conduto auditivo externo ou por malformações da orelha média.<sup>6</sup> A reabilitação auditiva deve ser feita o mais precocemente possível, com o objetivo de permitir um bom desenvolvimento da linguagem e do aprendizado.<sup>1</sup> Devido às malformações graves que acometem o aparelho auditivo dos portadores, a reconstrução cirúrgica não costuma apresentar bons resultados.<sup>6</sup>

Já as malformações do conduto auditivo externo fazem com que o uso de aparelhos auditivos tradicionais, os aparelhos de amplificação sonora individuais (AASI), raramente possam ser indicados. A opção de reabilitação mais comum é prótese auditiva de vibração óssea, acoplada a um arco. Essa prótese apresenta uma série de inconvenientes, principalmente relacionados à pressão excessiva do arco, à estética ruim e à dificuldade de se manter o arco em crianças, por ser facilmente removível (fig. 1).<sup>7</sup>



Figura 1 Modelo de prótese.

Uma opção recente para reabilitação auditiva desses pacientes é a prótese auditiva ancorada no osso (PAAO), que consiste em uma opção em casos de perdas condutivas ou mistas que apresenta um baixo índice de complicações associado a bons resultados funcionais.<sup>1</sup>

O presente estudo relata o uso de PAAO na reabilitação auditiva de uma criança portadora da síndrome de Treacher Collins, com atresia bilateral de condutos auditivos externos. Descrevemos também os métodos de avaliação auditiva e de mensuração de resultados da reabilitação, para pacientes com essa síndrome e nessa faixa etária.

## Descrição do caso

Relato de caso baseado em revisão de prontuário aprovado pelo comitê de ética da instituição sob o número 24692213.7.0000.0103 e com Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado pela responsável pelo paciente.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4176074>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4176074>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)