

# *Anomalias Branquiais: Etiologia, Características Clínicas e Condutas*

*Frederick K. Kozak e Juan Camilo Ospina*

As condições patológicas secundárias ao aparelho branquial devem ser reconhecidas e tratadas apropriadamente pelo otorrinolaringologista. O entendimento da embriologia relacionada a esta área da cabeça e pescoço é um componente essencial para o médico que trata destes pacientes. A seguir será apresentada uma revisão sucinta sobre as características clínicas e condutas nestas condições.

## **Microtia e Atresia Aural Congênita**

A microtia é a malformação maior mais comum da orelha externa. A interrupção na formação normal dos brotos resulta nesta condição. A incidência estimada está entre 1: 1.000 e 1: 8.000 nascimentos. Os meninos são mais afetados do que as meninas em uma relação de 2.5:1. A maioria dos casos é unilateral e existem quatro tipos de microtia. Tipo 1: a orelha externa é levemente menor que a normal com mudanças sutis menores no pavilhão externo envolvendo a helix e antihelix. Tipo 2: a orelha é menor e mais anormal que o tipo 1, todas as estruturas importantes estão presentes mas não plenamente. Tipo 3: a orelha externa está praticamente ausente, somente uma pequena porção de cartilagem está presente, freqüentemente o lóbulo permanece, mas é posicionado anteriormente. Tipo 4: anotia ou orelha externa ausente. A reconstrução consiste em enxertos costais autólogos e requer vários estágios ou a utilização de uma prótese de orelha.

O conduto auditivo externo desenvolve-se a partir do primeiro sulco branquial. Uma falha na reabsorção e canalização resulta na maioria dos casos de atresia e/ou estenose. A classificação mais completa em relação a atresia aural congênita é descrita por Schucneckt que detalha a intensidade das estruturas envolvidas, como demonstrado abaixo:

A: estenose leve de meato com colesteatoma de canal. Deformidade ocasional do pavilhão. Estruturas normais ou levemente afetadas na orelha média;

B: estenose mais extensa, microtia ocasional, anormalidade moderada de estruturas da orelha média;

C: Atresia aural total. Microtia freqüente, placa óssea atrésica, estruturas relativamente normais em orelha média, e alterações moderadas de nervo facial;

D: Atresia aural total, microtia freqüente, placa óssea atrésica total, orelha média intensamente alterada, anormalidade franca do nervo facial.

A classificação de De la Cruz divide as anormalidades em malformações maiores e menores relacionadas a pneumatização da mastóide, posição do nervo

facial, presença de janela oval /platina do estribo e condições da orelha interna. O sistema de Jahrsdoerfer prediz quais pacientes são candidatos à correção cirúrgica e sobre os possíveis resultados. Dez pontos é o score máximo sendo atribuídos: 2 pontos à presença do estribo e 1 ponto para cada um das estruturas a seguir: janela oval, espaço da orelha média, nervo facial normal, presença de martelo, bigorna, pneumatização da mastóide, articulação incudo-estapediana, janela redonda normal e aparência da orelha externa.

### **Sinus Pré-auriculares e Apêndices**

Os seios pré-auriculares e apêndices constituem a deformidade menor mais freqüente da orelha externa. A prevalência destes é 0,8% e 0,2% respectivamente. Os apêndices de pele resultam da fusão anormal dos brotos de His. Geralmente estão localizados na região pré-tragus, mas podem estender-se sobre a mandíbula. Podem ser múltiplos ou únicos. Os seios pré-auriculares são tratos epiteliais queratinizados que acabam em fundo cego ou em uma dilatação como pseudocisto, sem comunicação interna, sendo também secundários a fusão anormal dos brotos de His.

Freqüentemente é possível que ocorram extensões múltiplas originadas do trato inicial. Estes podem tornar-se infectados devido ao acúmulo de restos epiteliais e bloqueio da área. Nestes casos, os antibióticos orais são utilizadas no controle da infecção, mas quando houver formação de abscesso, a incisão e drenagem estão indicadas. Uma vez que a infecção acontece, está indicada uma ressecção cirúrgica completa, seis semanas após a infecção aguda. Quando a área é identificada e está próxima ou aderida à cartilagem, uma porção pequena desta cartilagem deve ser retirada. Na maioria de casos os apêndices auriculares e seios pré-auriculares ocorrem de maneira isolada, porém deve-se considerar a possibilidade de síndromes associadas tal como a síndrome Brânquio-Oto-Renal (também conhecida como síndrome de BOR).

### **Anomalias Branquiais**

#### **Anomalias da Primeira Fenda Branquial**

A classificação de Work determina se a anomalia é tipo 1 ou tipo 2. O tipo 1 é uma duplicação membranosa do conduto auditivo externo (CAE) de origem ectodérmica. O CAE é forrado por epitélio escamoso queratinizado. Pode apresentar-se como um seio, fistula, ou cisto. Um seio é uma área formada por epitélio com uma comunicação tanto externamente à pele ou internamente à mucosa. Um fistula tem comunicação tanto interna quanto externa com a pele e a mucosa.

O cisto é formado por epitélio, e não tem comunicação externa nem interna. O nervo facial é normalmente medial ao defeito no Tipo 1. Estes podem acabar em fundo cego ao longo do conduto, ou no interior da orelha média, o que é raro. Nas anomalias do tipo 2 encontra-se uma duplicação membranosa e cartilaginosa do CAE, de origem ectodérmica e mesodérmica. Podem estar localizadas em qualquer ponto ao longo da mandíbula e terminam inferiormente ou comunicando-se diretamente com o CAE. A relação com o nervo facial é variável, mas, freqüentemente, o nervo é medial.

Os exames de imagem da lesão podem ser úteis no planejamento cirúrgico. A

excisão cirúrgica completa é curativa. A decisão de operar pode depender de a lesão ter sido infectada previamente. Sem história de infecção prévia, alguns cirurgiões podem considerar apenas um acompanhamento clínico. Entretanto, devido à alta incidência de infecção, a remoção precoce é normalmente recomendada. É muito importante explicar ao paciente e a família no que diz respeito a maior dificuldade cirúrgica após infecções e ao maior risco de lesão do nervo facial.

#### **Anomalias do Segundo Arco Branquial**

São as anomalias das fendas branquiais mais freqüentes. Podem apresentar-se como cistos, seios ou fistulas. São localizados anteriormente ao músculo esternocleidomastoideo no terço superior do pescoço onde elas normalmente se apresentam como um cisto. Quando um seio está presente, pode estar ou não associado a um cisto. O comprimento da área do seio é variável. Como a fistula, o curso do trato tem início na abertura externa no pescoço, penetrando no platisma e então seguindo paralela e lateralmente à artéria carótida comum e ao X nervo craniano. No nível da bifurcação da artéria carótida, o trato medializa após passar superiormente ao XII e ao IX nervos cranianos, atravessa o músculo constritor medial da faringe e termina na fossa tonsilar.

#### **Anomalias do Terceiro Arco Branquial**

Estas se apresentam como seios de comprimento variáveis ou fistulas. O curso desta lesão começa na pele no terço inferior do pescoço, anterior ao músculo esternocleidomastoideo e ascende pelo platisma paralela e lateralmente à artéria carótida comum e ao X nervo craniano. Pode seguir ao redor da artéria carótida interna, voltar sobre o XII nervo craniano, mas inferior ao IX par. Seu trajeto continua descendente e medial à artéria carótida externa, perfura a membrana tireóidea superiormente ao nervo laríngeo superior e dentro do seio piriforme.

#### **Anomalias do Quarto Arco Branquial**

Estes são extremamente raros. O seio ou fistula têm um curso semelhante às anomalias de terceiro arco branquial, contudo uma vez descendendo, continuam ao longo do caminho do nervo laríngeo recorrente e então seguem de anterior para posterior sob o arco da aorta no lado esquerdo ou sob a artéria subclávia à direita. Só então, acompanham para trás e para cima o trajeto do nervo laríngeo recorrente, entrando na laringe com o nervo ou através da membrana tireóidea na fossa piriforme.

#### **Conduta diante das Anomalias do Segundo, Terceiro e Quarto Arcos Branquiais**

A conduta inclui exames de imagem (tomografia computadorizada) para determinar o comprimento do seio/fistula. A injeção de contraste no seio durante o exame pode ajudar a determinar seu comprimento. A remoção cirúrgica ideal é realizada antes da primeira infecção. Muito cuidado deve ser tomado com as estruturas neuro-vasculares próximas. As incisões de Stepladder podem ser úteis para seguir trajetos mais longos. O uso do corante de azul de metileno, durante a cirurgia, pode ser útil para delimitar a área a ser removida. Entretanto, se a área é interrompida durante a remoção, o extravasamento do corante pode dificultar sua dissecação.

**Anomalias de Bolsa Faríngea****Anomalias de Primeira Bolsa Faríngea**

Esta entidade não foi relatada em seres humanos.

**Anomalias de Segunda Bolsa Faríngea**

A fossa tonsilar deriva da segunda bolsa faríngea. No caso de seio persistente afetando a fossa tonsilar, o paciente pode apresentar tonsilite unilateral recorrente. Se for um achado pós- tonsilectomia e não muito longo, é recomendado que o trato seja cauterizado, sempre levando-se em consideração as estruturas vasculares próximas.

**Anomalias de Terceira e Quarto Bolsa Faríngea**

São derivados destas bolsas: o timo, a glândula tiróide, as glândulas paratireóides e seus componentes vasculares. Os pacientes com deleção 22q (síndrome velocardiocfacial) podem apresentar ausência ou disfunção destes órgãos com quadro clínico associado. As anomalias de terceira e quarta bolsas faríngeas são raras. Podem apresentar-se como uma tumoração lateral no pescoço, tireoidite supurativa aguda recorrente ou como abscessos recorrentes de tiróide ou pescoço.

As anomalias de quarta bolsa faríngea são invariavelmente no lado esquerdo. Exames de imagem como tomografia computadorizada, ressonância magnética e exame contrastado com bário, determinam o comprimento da fistula. A conduta também inclui a avaliação do comprimento do seio via endoscopia. Se for curto, pode ser realizada a cauterização do seguimento. Em alguns casos podem ser indicadas a hemitireoidectomia e a exploração cervical a fim de se ressecar toda a área acometida. Este procedimento é normalmente curativo. Foi descrita a utilização de corante azul de metileno ou canulação com sonda de Fogarty para identificação da área.

**Cisto do Ducto Tireoglosso**

A glândula tiróide origina-se da quarta bolsa faríngea no assoalho da faringe primitiva, caudal ao tubérculo impar, na base da língua. Entre a 7ª e 8ª semanas de desenvolvimento embrionário, o tubérculo da tiróide descende no pescoço para alcançar sua posição definitiva anterior à traquéia. A comunicação entre esta área e a base da língua é denominada canal do tireoglosso.

Esta área normalmente deve desaparecer durante a embriogênese. Em caso de persistência, pode apresentar-se como um trato revestido com mucosa respiratória, com massa cística, geralmente na linha média do pescoço, entre a glândula tiróide e a base da língua. Ocasionalmente a lesão pode estar fora da linha média e ser confundida com um cisto dermóide ou um linfonodo de linha média.

Os exames de imagem como a ultra-sonografia e a tomografia computadorizada auxiliam, delineando a lesão e estabelecendo se há tecido tireoidiano no local apropriado. A maioria dos cirurgiões recomenda a remoção do cisto tireoglosso, uma vez feito o diagnóstico. A remoção antes de uma infecção é muito mais fácil. Se a primeira apresentação for como uma infecção aguda, a antibioticoterapia deve ser iniciada. Em caso de abscesso, são exigidas incisão e drenagem. A remoção cirúrgica completa deve ser realizada seis semanas após uma infecção aguda ou abscesso. O procedimento de Sistrunk é a técnica mais aceita para a remoção.

**Leituras recomendadas**

1. Triglia J-M, Nicollas R, Ducroz V, Koltai PJ, Garabedian E-N. First Branchial Cleft Anomalies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124:291-295
2. Pereira KD, Losh GG, Oliver, D, Poole MD. Management of anomalies of the third and fourth branchial pouches. *IJPO* 2004;68:43-50.
3. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. *Laryngoscope* 88 (suppl 13):1-48, 1978. Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM. Hereditary hearing loss and its syndromes. *Oxford Monographs on medical genetics* No. 28. 1995.
4. Schuchtnecht HC. Congenital aural atresia. *Laryngoscope* 99:908, 1989.
5. Yeakley J, Jahrsdoerfer RA, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otol* 13:6,1992.
6. Work WD. Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope* 82:1581, 1972.
7. Liston SL. Fourth branchial fistula. *Head Neck Surg* 89:520-522, 1981.
8. Takai SI, Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Kosaki G. Internal fistula as a route of infection in a acute suppurative thyroiditis. *Lancet* 4:751-752, 1979.
9. Feldman JI, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB. Catheterization of branchial sinus tracts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 20:1-5, 1990
10. De la Cruz A, Linthicum FH Jr., Luxford WM. Congenital atresia of the external auditory canal. *Laryngoscope* 95:421-427, 1985