

Atresia de Coanas Bilateral

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Bilateral Choanal Atresia

Report of case and revision of the literature

.....
*Javier Durón-Martínez**
.....

RESUMEN. Se presenta el caso de un neonato masculino, quien desde la primera hora de vida demostró dificultad respiratoria e imposibilidad para poder pasar sonda por fosas nasales. Se confirmó atresia bilateral de coanas por endoscopia, radiografía lateral de nariz con medio de contraste y TAC. Presentaba como anomalías asociadas microtia tipo III con atresia de conductos auditivos externos. Se descartó por ecocardiograma y ultrasonido de vías urinarias, patología cardíaca y del tracto urinario, respectivamente. Se practicó corrección quirúrgica por punción transnasal con colocación de tubos endotraqueales de silastic # 4 por 12 semanas, permaneciendo permeable después del retiro de los mismos hasta la actualidad.

Palabra Clave: *Atresia de coanas. Nariz.*

ABSTRACT. We report a case of a masculine neonate, who since his first hour of life presented respiratory problems and inability to pass catheter into the nares. It was confirmed bilateral choanal atresia by endoscopy, lateral x-rays of the nose with medium

contrast and TAC. The newborn presented anomalies associated with microtia type III and atresia auris. Cardiac and renal anomalies were disregarded by echocardiogram and ultrasound of the urinary tracts, respectively. A surgical correction was practiced by transnasal puncture positioning endotracheal silastic tubes # 4 during twelve weeks. Until this day, the child, nose remains permeable after the removal of the stent.

Keyword: *Choanal atresia. Nose.*

INTRODUCCIÓN

La Atresia de Coanas (AC) puede ser definida como la falta en el desarrollo de la comunicación entre la cavidad nasal y la nasofaringe.¹ Fue identificada por primera vez en el siglo XVIII y la primera corrección fue practicada en 1854 (Ref. 2). Es la anomalía nasal congénita más común, la incidencia es de 1 en 5000 a 8000 nacidos vivos, puede ser unilateral o bilateral, completa o incompleta, ósea o membranosa. La presentación unilateral es mas común y son frecuentemente diagnosticados tardíamente en la vida.³ En cambio, la AC bilateral es más rara y constituye una emergencia al momento de atender al neonato, ya que por ser un obligado respirador nasal, pre-

* Otorrinolaringólogo Pediatra. Instituto Hondureño de Seguridad Social.
Hospital de Especialidades Tegucigalpa
Dirigir correspondencia a: javierduronmtz@yahoo.com.mx

senta apnea, debiéndosele establecer una vía oral a través de un chupón tipo McGovern o por intubación oro-traqueal.^{4,5} En un alto porcentaje se acompaña de otras anomalías.^{2,5}

El caso que nos ocupa trata de un neonato masculino con AC bilateral, que presentaba además Microtia Tipo III con atresia de conductos auditivos externos bilateral, que fue sometido a cirugía por punción transnasal con buenos resultados.

CASO CLÍNICO

Los antecedentes maternos incluyen una madre de 22 años, primigesta, con cinco controles prenatales, padece de gastritis (aunque durante el embarazo no recibió medicamentos), tipo Rh B+, embarazo de 39 semanas de gestación por FUR, actividad uterina espontánea. Se le hospitalizó en clínica privada el 11 de noviembre del 2002, rotura artificial de membranas a las 10:30 horas, líquido amniótico claro. A las 11:12 horas nace producto único masculino, apgar de ocho a nueve al primer y al quinto minuto, respectivamente, peso 2.7kg, talla 49cm., perímetro cefálico de 32cm., frecuencia cardiaca 150 por minuto, frecuencia respiratoria 70 por minuto, dificultad respiratoria inmediata y estridor inspiratorio, imposibilidad para poder pasar sonda por nariz (ambas fosas nasales), tórax con buena expansibilidad pulmonar, tiraje intercostal, murmullo vesicular normal, además de microtia tipo III con atresia de conductos auditivos externos bilateral, estableciéndose sospecha diagnóstica de AC bilateral, se le colocó cánula de mayo, se le practicó endoscopia nasal confirmando diagnóstico. A las 3 horas de nacido es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS), se descartó patología asociada a nivel cardiaco y renal, se practicó radiografía simple posterior a la instalación de medio de contraste en fosas nasales y Tomografía Axial Computarizada (TAC) y a las 44 horas se realizó cirugía mediante técnica de Punción Transnasal con trocar curvo con colocación de tubos nasales utilizando tubos traqueales de silastic # 4. Salió extubado de Sala de Operaciones sin dificultad respiratoria, cobertura con doble terapia antibiótica por diez días, con buena evolución. Por presentar rinorrea amarilla verde al aspirar tubos nasales se dio nuevo esquema antibiótico por diez días más. Egresó del IHSS a los 22

días de vida en buen estado general. Control semanal en la consulta externa de otorrinolaringología pediátrica hasta las doce semanas de vida cuando se retiran tubos nasales y controles periódicos hasta el año de edad.

DISCUSIÓN

La Atresia de Coanas fue descrita por primera vez por John Roederer en 1755, durante la evolución clínica de un neonato,^{1,4,5} aunque este merito es también atribuido a Adolp Wilham Otto.⁶ En 1854, Emmert, un pionero en la corrección quirúrgica de esta enfermedad, reportó un caso tratado satisfactoriamente por introducción transnasal de un trocar curvo.¹ Las bases embriológicas exactas de la atresia de coanas no son claras. Hengerer y Strome describen cuatro teorías para explicar su etiopatogenia: 1) Persistencia de la membrana bucofaríngea, cuya apertura normal ocurre a la séptima semana de gestación. Hasta el momento es la teoría mas aceptada. 2) Persistencia de la membrana nasobucal de Hoschtetter. 3) Persistencia o localización anormal del mesodermo, que forma adherencias en la región coanal. Esto ocurre entre la cuarta y la duodécima semana de gestación. 4) Disfunción mesodérmica secundaria a factores locales.^{4,7}

En 60 a 70% de los casos la atresia es unilateral y en 30 a 40% es bilateral,⁵⁻⁸ lesiones unilaterales predominan el lado derecho.^{2,4,8} La naturaleza de la placa atrésica obstructiva ha sido descrita como ósea u ósea membranosa en 80-90% y en 10-20% membranosa.^{2-6,8,9} Estudios mas recientes, usando técnicas modernas de imagen, han revelado que 30% de las malformaciones están compuestas de obstrucción ósea pura y 70% de anomalía ósea membranosa,^{2,4,8} ninguna membranosa pura.^{2,4,10} La alta incidencia de anomalías asociadas, por arriba del 50% en algunas series es caracterizada por el acrónimo CHARGE, derivado de la primera letra en inglés de las seis mayores categorías involucradas, siendo éstas: Coloboma (C), Enfermedad Cardíaca (H), Atresia de Coanas (A), Retardo del desarrollo del sistema nervioso central (R), Genitourinarias (G) y anomalías de oído o sordera (E).^{3-5,7,9-13} El término CHARGE es utilizado cuando al menos cuatro de estas seis categorías están presentes.^{3,7,10-12} Para Senders, asociación CHARGE no tiene criterios diagnósticos específicos mínimos;⁷ mientras que Harris y colaboradores opinan que el término "Asociación CHARGE" ha sido sobre usado en la práctica clínica y

que Retardo en el crecimiento y desarrollo no debe ser usado en la definición, restringe el término CHARGE a infantes con múltiples malformaciones y atresia de coanas y/o coloboma con otras malformaciones cardinales (corazón, oído y genitales) y con un total de al menos tres malformaciones cardinales (incluyendo AC). La AC es también asociada con Síndrome de Treachers Collins, síndrome de Apert, Síndrome de Crouzon, síndrome Orofaciodigital, polidactilia, fistula traqueoesofágica y craneosinostosis.^{4,12} Por arriba del 17.5% de pacientes con AC están asociados con anomalías cardíacas, siendo el defecto septal y persistencia del ductus arterioso más común. Enfermedad cardíaca cianótica es rara.⁴ El sexo femenino es afectado dos veces más que el masculino,^{4,14} y se ha reportado más frecuente en la raza caucásica. La edad de los padres no afecta en la incidencia.⁷

Los aspectos hereditarios de la AC permanecen sin aclarar, mientras la condición es usualmente esporádica, la AC afectando a hermanos y generaciones sucesivas ha sido reportado, sugiriendo ser monogénica con modos de transmisión autosómica dominante y recesiva.⁴ Se ha reportado el hallazgo de AC familiar, hipoplasia maxilar, prognatismo e hipodontia, considerándose que es una condición autosómica dominante con incompleta penetrancia y expresividad variable causada por un defecto en el desarrollo de la cresta neural.¹⁵ Se ha asociado la AC con el uso de medicamentos antitiroideos como el carbimazole y metimazole.¹⁶ Barwell y Cols describen un paciente con AC, cuya madre recibió altas dosis de carbimazole durante el primer trimestre del embarazo.¹⁷

Los síntomas presentes con AC unilateral son moderada obstrucción de la vía aérea y descarga nasal unilateral que puede ser vista por meses o años o puede presentarse en la niñez con dificultad a la alimentación y obstrucción de vía aérea; la oclusión del lado normal de la enfermedad adquirida puede producir síntomas marcados, especialmente en la infancia. En contraste, la presentación típica del paciente con AC bilateral consiste en una significativa obstrucción de la vía aérea que es aparente después del nacimiento, resultando en apnea, cianosis y desaturación de oxígeno, que puede llevar a la muerte si no se reconoce, debido a que el recién nacido es un obligado respirador nasal. El estado apneico es roto si el infante llora, esta es una condición llamada cianosis cíclica.^{3,6, 8,12} Por lo tanto la AC bilateral es una verdadera emergencia respiratoria que requiere la colocación de un chupón oral

tipo McGovern, acompañándose frecuentemente de alimentación por sonda orogástrica.^{1,2,5,18} La intubación es raramente necesaria. Con el crecimiento cervical, la laringe desciende y la respiración oral puede comenzar, la edad exacta en que esto ocurre varía de dos semanas a tres meses.²

El diagnóstico es sospechado en la Sala de Partos cuando un catéter falla a pasar a través de la cavidad nasal.^{2,4,5,12} Sin embargo, el catéter puede doblarse dando la falsa impresión de una coana permeable. Un método más fácil y menos traumático de examen es no detectar movimiento del aire en las narinas usando un espejo o un estoscopio.^{2,4,20} Una radiografía simple obtenida después de la inyección de medio de contraste en la fosa nasal puede mostrar alteraciones anatómicas,^{8,10,19,20} como en el caso nuestro (Fig.1). La endoscopia nasal es esencial para el estudio de AC; ofrece la ventaja de un diagnóstico certero pero en pacientes con patología bilateral puede ser difícil practicar debido al tamaño de las fosas nasales y la extrema molestia que produce.^{1,7,10,12} Sin embargo, es la TAC el examen de juicio, ya que confirma el diagnóstico y provee detalles con respecto al tejido que forma la placa atrésica (ósea o membranosa) y la anatomía de las estructuras vecinas,^{7,10,12} hace el diagnóstico diferencial de hipertrofia de cornetes, desviación septal o de masa nasal,² también de estenosis de la apertura periforme y de estenosis de la cavidad nasal.^{7,21} En nuestro caso se lograron hacer estos tres estudios, confirmando el diagnóstico (Fig. No. 1 y 2).



Figura No. 1. Radiografía obtenida después de la inyección de medio de contraste en la fosa nasal, que muestra la falta de paso del medio de contraste a nivel de las coanas.

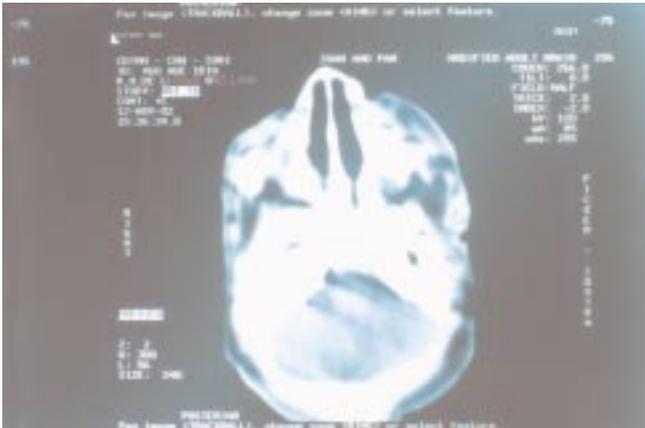


Figura No. 2. TAC donde se aprecia ensanchamiento del vómer con obstrucción completa bilateral a nivel de coanas, con predominio del lado derecho.

Evaluación de posible asociación CHARGE debe practicarse a todo paciente con AC, indicándose ecocardiograma y ultrasonografía del tracto urinario. También una evaluación auditiva completa y consultas oftalmológicas y neurológicas.¹⁰ El desarrollo de los senos maxilares y sinusitis es independiente de la AC unilateral o bilateral.²² No se encontró en nuestro caso otra anomalía cardinal asociada más que Microtia Tipo III y Atresia de Conductos Auditivos Externos Bilateral; la evaluación oftalmológica y estudios de ecocardiograma y ultrasonido renal fueron normales.

El neonato debe ser operado dentro de la primera semana de vida bajo anestesia general. Una variedad de procedimientos quirúrgicos han sido propuestos, incluyendo Punción Transnasal, Fresado Transnasal, Transeptal, Transpalatino y Técnica Endoscópica Transnasal, con y sin instrumentación eléctrica. Cada técnica debe ser revisada cuidadosamente con énfasis en ventajas y desventajas.¹² La ruta transnasal es el método preferiblemente practicado cuando se usa la técnica de Punción Transnasal, el cual es el primer método descrito para la corrección de AC bilateral. La cavidad nasal es descongestionada con aplicación tópica de fenilefrina al 0.5% e inyección de lidocaína al 1% con epinefrina 1:100,000. La placa ósea coanal o placa mixta es perforada cerca del punto de unión del séptum nasal y el piso de la nariz, usando un trocar curvo dirigido hacia abajo a la cavidad nasofaríngea, mientras se protege la base del cráneo con un dedo insertado por la boca, progresivamente se usan

dilatadores para agrandar la abertura; esta fue la técnica usada en nuestro caso. La desventaja de este procedimiento es la imposibilidad de ver el área operatoria y reseca el vómer posterior. Con esta técnica hay un alto porcentaje de fallas el cual ha declinado su popularidad,^{12,18,20,23} aunque en una encuesta de la Asociación Americana de Otorrinolaringología Pediátrica en 1999, el 17% usa esta técnica. Muhaimed, su experiencia de 30 casos en catorce años (1983-1997) en el hospital Universitario King Abdulaziz en Ryadh, Arabia Saudita, utilizó este método con buenos resultados en el 80% de los casos y recomienda que es la técnica a usar de inicio.²⁴ Si el uso del trocar no es satisfactorio, se usarán técnicas bajo la visión directa como fresado Transnasal con ayuda de Microscopio o Endoscopia Transnasal con uso del microdebridador o con vaporización láser. Cuando se usa la técnica del Fresado, la coana es abierta en el borde inferomedial y ampliada como sea posible, incluyendo resección del vómer posterior; sus desventajas son la casi imposibilidad de conservar colgajos de mucosa sobre todo en nariz estrecha y existen limitaciones en la presencia de séptum nasal desviado o concha hipertrófica ya que bloquean la visión directa del área quirúrgica.

En los últimos doce años con el avance de la TAC, de la cirugía endoscópica de senos paranasales y familiaridad con la anatomía nasal, ha hecho que la reparación endoscópica transnasal sea recomendada como un método seguro y efectivo en el manejo de la AC bilateral, ya que ofrece las siguientes ventajas: visualización directa y excelente de la coana, magnificación de la placa atrésica, reducción del tiempo operatorio, temprana alimentación postcirugía y mínimo sangrado.^{10-12,18,20,23-27} Ceden y colaboradores reportan durante el periodo 1993-1999, cinco casos de AC (dos bilaterales y 3 unilaterales) corregidos por cirugía transnasal endoscópica sin la necesidad de una canalización; con la variante en su técnica de formación de colgajos de mucoperiostio que se utilizan a cubrir el área de la nueva coana.²⁵ La aproximación transeptal es usada solamente para enfermedad unilateral; sus ventajas son mínimo trauma a la mucosa nasal y la posibilidad de corregir desviación septal si está presente. Una potencial desventaja de esta técnica es la inhibición del desarrollo nasal, limitando así su uso en niños, lo mismo que trabajar fosas nasales estrechas y profundas.¹² La técnica transpalatina era el único método antes de la era del microscopio y endoscopio, que proveía una excelente visión de

la coana haciendo posible una completa resección de la placa atresia y resección del vómer posterior. Para algunos cirujanos sigue siendo todavía el método primario, y aunque produce menos recurrencias o estenosis postoperatorias, interfiere con el crecimiento del paladar, llevando a desarrollo anormal del maxilar y mordida cruzada; requiriendo los pacientes a menudo corrección ortodóntica con expansores del paladar.^{3,5,10,12,15,18,23} Ya establecida una vía área bilateral satisfactoria las coanas son canalizadas; la literatura sobre la duración óptima y material de canalización es escasa o no existe. Empíricamente se ha usado un tiempo de cinco a ocho semanas aunque otros prefieren de seis a doce semanas.^{7,10,12,18,20,23,24} En este caso mantuvimos la canalización por doce semanas.

El material de canalización usado ha sido variable, incluyendo silastic, tubo blando o duro de hule, tubos de polietileno, gasa vaselinada.^{7,12,18,24} Ya sea que se usen tubos endotraqueales de silastic o pórtex se recomienda colocar un refuerzo anterior que separe el extremo de los tubos.¹⁸ Estos pueden causar varias complicaciones como daño al séptum o a la columela, sinéquias intranasales, infección en la cavidad nasal y senos.²⁵ Se recomienda el uso de antibióticos de amplio espectro por el tiempo de canalización de coanas para eliminar el problema de estenosis asociada o aproximación transnasal o aunque otros lo indican por períodos más cortos como una semana post-cirugía.^{12,20,25-27} Recientemente la mitomicina, antibiótico aminoglucósido derivado del hongo *Streptomyces caespitosus* y que ha sido usado como un agente antineoplástico, que inhibe la síntesis de ADN, se le han encontrado usos adicionales en aplicación tópica, basados en la inhibición del crecimiento y migración de los fibroblastos; así en cirugía de AC ofrece beneficios en mantener permeable el área operatoria con descenso en la necesidad de canalización, dilataciones y revisión quirúrgica.^{4,12,28}

REFERENCIAS

1. Voegels R, Chung D, Miranda M, Tadeu F, Lorenzetti M, Yoshimitsu G, Butgan O. Bilateral congenital choanal atresia in a thirteen year old patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65:53-57.
2. Friedman N, Mitchell R, Bailey C, Albert D, Leighton S. Management and outcome of choanal atresia correction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 52: 45-51.
3. Hengerer AS, Newburg JA. Congenital Malformations of the Nose and Paranasal Sinuses en Bluestone CD, Stoll Se, Shertz MD. *Pediatric Otolaryngology. Second Edition, Philadelphia. W.B. Saunders Company. 1990; 1: 727-728.*
4. Chia S, Carvalho D, Jaffe D, Pransky SM. Unilateral choanal atresia in identical twins: Case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 62: 249-252.
5. Escajadillo JR. Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello. Primera Edición, México. Editorial el Manual Moderno S.A. de C.V.
6. Wiatrab B. Unilateral choanal atresia: initial presentation endoscopic repair. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46: 26-35.
7. Senders CW. Choanal atresia. Current opinion in *Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2000; 8: 49-53.
8. Feldman B, Feldman D. Nose and Sinuses. IN Lee KJ. *Essential Otorhinolaryngology Fourth Edition, New York. Elsevier Science Publishing Co. Inc. 1987; 323-324.*
9. Van Den Abbeele T, Francois M, Narcy P. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting. *Arch Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2002; 128: 936-940.
10. Khafagy YW. Endoscopic Repair of bilateral congenital choanal atresia. *Laryngoscope* 2002; 112: 316-319.
11. Liktov B, Csokonai LV, Gerlinger I. A new endoscopic surgical method for unilateral choanal atresia. *Laryngoscope* 2001; 11: 364-366.
12. Fore B, Landsberg R, Derowe A. Endoscopic choanal atresia repair. *Operative techniques in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2001; 12: 224-228.
13. Harris J, Robert E, Kallen B. Epidemiology of choanal atresia with special reference to the CHARGE association. *pediatrics* 1997; 99: 363-367.
14. Arnold JE. Vías Respiratorias Superiores. EN Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM. *Nelson Tratado de Pediatría. Decimoquinta Edición. México. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V. 1997; 2: 1489-1490.*
15. Ramos-Arroyo MA, Valiente A, Rodríguez-Toral E, Alonso AM, Moreno S, Weaver DD. Familial choanal atresia with maxillary hypoplasia, prognathism, and hypodontia. *American Journal of Medical Genetics* 2000; 95: 237-240.
16. Diez J, Belmonte. Aplasia cutis como efecto teratogénico del metamizole. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 290-292.
17. Barwell J, Fox G, Round J, Berg J. Choanal atresia: The result of maternal thyrotoxicosis or fetal carbimazole?. *American Journal of Medical Genetics* 2002; 111: 55-56.
18. Coates HL. Nasal obstruction in infancy. EN Cotton RT, Myer CM III. *Practical Pediatric Otolaryngology. First Edition. Lppincott-Raven Publishers. 1999; 456-457.*
19. Zismor J, Noyek AM. Radiología de la Nariz y de los Senos Paranasales. EN Paparella MM, Shumrick DA. *Otorrinolaringología. Segunda Edición, Buenos Aires. Editorial Medica Panamericana. 1987; 1008.*
20. Tapa N, Amatya RCM, Prasad R, *et al.* Choanal atresia-rare but interesting cases. *J Nep Med Assoc* 1999; 39: 77-79.
21. Shikowitz MJ. Congenital Nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 635-639.

22. Behar PM, Todd NW. Paranasal sinuses development and choanal atresia. Arch Otolaryngology & Head and Neck Surgery 2000; 126: 155-157.
23. Ballenger JJ. Epistaxis, rinofima, furunculosis, cuerpos extraños en la nariz, rinolitos, atresia de coanas en Ballenger JJ. Enfermedades de la nariz, garganta, oído, cabeza y cuello. Decimotercera Edición. Salvat Editores S.A. 1988; 106-108.
24. Muhaimed HA. Choanal atresia repair: 14 years experience. Annals of Saudi Medicine 1999; 19: 273-275.
25. Ceden AC, Peixoto-Rocha JF, Depperman MB, Moraes-Manzano PA, Murao M, Shimuta AS. Transnasal endoscopic surgery of choanal atresia without the use of stentes. The Laryngoscope 2002; 112: 750-752.
26. Mcleod IK, Brooks DB, Mair EA. Revision choanal atresia repair. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67: 517-524.
27. Pasquini E, Sciarreta V, Saggese D, Cantaroni C, Macri G, Farneti G. Endoscopic treatment of congenital choanal atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67: 271-276.
28. Prasad M, Ward RF, April MM, Bente JP, Froehlich P. Topical mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair. Arch Otolaryngol & Head and Neck Surgery 2002; 128: 398-400.

...UNA HORA SE TRANSFORMA EN UN DÍA
SI ENCUENTRAS TU PAZ INTERIOR,
UN DÍA EN UNA ETERNIDAD SI ASUMES
UNA ACTITUD EN LA QUE BUSCAS LA VERDAD
Y LE OFREZCAS REVERENCIA AL SEÑOR...

EL SECRETO DE LA VIDA
DR. TRISTÁN MARTÍNEZ C.