

Atresia coanal: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Choanal atresia: a case report and review literature

RESUMEN

La atresia de coanas es la alteración congénita nasal más común. Cuando es bilateral, se manifiesta por la dificultad respiratoria del recién nacido. El diagnóstico se sospecha por la imposibilidad de pasar una sonda nasogástrica por las fosas nasales, y se confirma con fibroscopio y con TC facial. Es necesario buscar otros desórdenes congénitos asociados, como el síndrome de CHARGE. El tratamiento se realiza en los primeros días tras el nacimiento para estabilizar la vía aérea. El abordaje endoscópico transnasal es efectivo y la mejor opción para esta patología.

PALABRAS CLAVE:

Atresia de coanas, abordaje transnasal endoscópico.

SUMMARY

Choanal atresia is the most common congenital nasal disorder. It manifests by respiratory distress in the newborn, when it is bilateral. The diagnosis is suspected by the failure to pass a nasogastric tube through the nostrils, and is confirmed with fiberscope and facial TC. It is necessary to search for other congenital disorders, such as a CHARGE syndrome. The treatment is performed in the first days after birth to stabilize airway. The transnasal endoscopic approach is effective and the best choice for this pathology.

KEY WORDS:

Choanal atresia, endoscopic transnasal approach.

Introducción

La atresia de coanas es un estrechamiento u obliteración de la abertura nasal posterior impidiendo que la cavidad nasal comunique con la nasofaringe. La deformidad consiste en un agrandamiento del vómer y medialización de ambas apófisis pterigoides.

Es una patología rara, con una incidencia de 1 de 5000-8000 recién nacidos¹. Aun así, es la anomalía congénita nasal más común².

Cuando es bilateral, se presenta con dificultad respiratoria desde el nacimiento. Los niños se ponen cianóticos con la ingesta. Cuando lloran, mejoran. La obstrucción de las fosas nasales en el neonato es un cuadro potencialmente fatal, por su respiración nasal obligada, si no se ponen en marcha medidas urgentes. La atresia unilateral es más frecuente y se descubre de forma sistemática durante el sondaje neonatal de las fosas nasales o, de forma más tardía, ante una insuficiencia ventilatoria y rinorrea unilateral. Se manifiesta, por lo general, entre los 5 y 24 meses².

En más del 50% de casos pueden encontrarse anomalías congénitas asociadas, siendo el síndrome de CHARGE el más común³. El síndrome de CHARGE es acrónimo de coloboma, defectos cardiacos, atresia coanal, retraso en el crecimiento y desarrollo, hipoplasia genital, anomalías en el oído y sordera. La atresia coanal unilateral suele ser más

común en individuos con presentaciones aisladas, mientras que la atresia coanal bilateral ocurre más frecuentemente en individuos con malformaciones específicas asociadas¹.

El diagnóstico se sospecha ante la ausencia de paso de aire en las fosas nasales y la imposibilidad de hacer progresar un catéter o sonda nasogástrica por la nariz. Se confirma mediante examen endoscópico y tomografía computarizada.

La atresia bilateral requiere control inmediato de la vía aérea, alimentación con sonda orogástrica y reparación quirúrgica en los primeros 10 días de vida⁴. La estabilidad de la vía aérea se puede realizar mediante chupete de Mc Govern, cánula oral o intubación orotraqueal. La traqueotomía se reserva para cuando se asocian otras anomalías craneofaciales, como niños con retrognatia². La reparación de la atresia unilateral se retrasa normalmente hasta que el paciente comienza el colegio para dejar de tener mucosidad crónica nasal. Permite a la cavidad nasal madurar, lo que hace la cirugía más segura y fácil.

Caso Clínico

Recién nacida que, tras el parto, comienza con esfuerzo respiratorio, precisando reanimación con oxígeno a presión positiva.

Al intentar aspirar las secreciones por ambas fosas nasales, se comprueba que las coanas no son permeables y la fibrorinoscopia confirma la existencia de atresia de coanas bilateral.

Se pide una TC facial para objetivar el tipo de atresia y si hay malformaciones asociadas. Se coloca una sonda orogástrica.

Durante los primeros cuatro días de vida permanece con respiración espontánea y administración intermitente de oxígeno al presentar respiración oral efectiva, sin embargo a los 5 días de vida y unas horas antes de la intervención quirúrgica, presenta empeoramiento gasométrico, por lo que se procede a intubación y ventilación asistida.

La TC confirma una atresia mixta: ósea y membranosa. (Fig. 1).



Figura 1: TC craneofacial (corte axial) que muestra atresia de coanas bilat.

La intervención se realiza mediante cirugía endoscópica nasal bajo anestesia general. Es necesario ampliar toda la parte posterior de la fosa nasal, a expensas de la pared lateral, y sobre todo el borde posterior del vómer. La parte ósea se fresa y la parte membranosa se retira con micropinzas de oído. La ampliación de la coana puede considerarse satisfactoria cuando se pueden introducir simultáneamente y sin fricción entre ambos lados dos tubos de intubación nasotraqueal adecuados a la edad del niño. Se deja como stent una sonda de urología del nº 14. (Fig. 2).

Se retiran los stents, bajo anestesia general, 3 meses tras la primera cirugía. Como cuidados postoperatorios, los lavados con suero fisiológico son imprescindibles, además de la retirada de costras. La niña ha seguido revisiones mensuales y la coanas están permeables y funcionantes un año después de la primera cirugía.



Figura 2: Stents bilaterales en niña recién operada.

Se realiza una revisión de la bibliografía del tema, incluyendo libros y artículos de la base de datos Pubmed, bajo los términos: "choanal atresia" [Mesh] and "transnasal approach" y "choanal atresia" [Mesh].

Discusión

Durante las primeras 4 semanas del desarrollo fetal tiene lugar el 95% de la formación del embrión, y es cuando se inician la mayoría de las deformidades congénitas³. Existe una teoría que explica que la atresia de coanas es el resultado de la disfunción en la migración y desarrollo de las células de la cresta neural³.

Respecto a su etiología, se ha sugerido un incremento de esta patología en pacientes con exposición in útero al metimazol². Un gran avance en el análisis embriológico se produjo al descubrirse que las anomalías craneofaciales estaban inducidas por altas dosis de vitamina A (13-cis ácido retinoico)⁵.

La coana atrésica tiene un grosor variable y a menudo es mayor en la parte superior de la zona atrésica realmente ósea que en su parte inferior, que suele ser fibrosa, incluso membranosa. El 30% son puramente óseas y el 70% mixtas. La forma unilateral es más común que la bilateral¹. En nuestro caso, fue mixta y bilateral.

El tratamiento es quirúrgico mediante abordaje transnasal endoscópico. Es el procedimiento de elección entre los otorrinolaringólogos por ser seguro y eficaz. Ofrece excelente visualización, rápida recuperación, corto tiempo de hospitalización y baja morbilidad². Existen también el abordaje transnasal a ciegas, que es el procedimiento más antiguo, y el abordaje transpalatal, que puede llevarse a cabo en alguna ocasión⁴. La cirugía endoscópica transnasal se realiza bajo anestesia general. Se colocan torundas de algodón embebidas en suero con adrenalina⁶. Tras retirar las mechas, el abordaje se realiza utilizando la óptica de 0° y la de 30°. Para la abertura de la placa atrésica se usa

electrobisturí de radiofrecuencia para el tratamiento de la lesión blanda; la fresa y micropinzas para el manejo de la parte ósea. Hay que fresar la placa atrésica hacia arriba hasta la inserción de la cola del cornete medio y liberar el futuro receso esfenoidal donde desembocará el orificio de drenaje del futuro seno esfenoidal. Es necesario ampliar toda la parte posterior de la fosa nasal, a expensas de la pared lateral, aunque esto se ve limitado por el pedículo palatino mayor y la arteria esfenopalatina, y eliminando el borde posterior del vómer. Una resección amplia de este último es el procedimiento clave más eficaz. El revestimiento mucoso se debe respetar para proteger la zona de resección ósea y los bordes del orificio creado, así como para limitar el riesgo de reestenosis. La técnica endoscópica nasal tiene la ventaja de una baja tasa de reestenosis, un 12% en el estudio de Hengerer³.

El procedimiento quirúrgico mediante la vía transpalatina sigue siendo útil en las malformaciones craneofaciales significativas. La fibromucosa palatina se despega hasta el borde posterior de los huesos palatinos, que se liberan de las inserciones velares, aislando y respetando los dos pedículos palatinos posteriores. Así se expone la zona atrésica y el borde posterior del vómer, eliminando el muro óseo, la lámina vertical del palatino y la parte posterior del vómer. Se realiza un colgajo de mucosa pediculado que se rebate debajo de un tutor que siempre es necesario en la técnica por vía transpalatina⁶.

Un punto de debate son los stents. Éstos se empezaron a utilizar como una forma de prevenir la reestenosis. Ayudan a la curación y soporte de los flaps mucosos alrededor de la neocoana, y permiten una permeabilidad nasal hasta que la cicatriz haya ocurrido. También se emplean para la reducción del edema. Por otro lado, el uso de tutores conlleva varios riesgos, la presión que ejercen puede causar necrosis de la columela o del borde alar, causando deformidad estética. A veces provocan necrosis septal y perforación permanente. Éstos demandan abundante cuidado con irrigación frecuente y aspiración para prevenir obstrucción por secreciones. Pueden contribuir a una inflamación local e infección, aumentando el dolor, tejido de granulación, y formación de sinequias⁷. Algunos autores abogan por el uso de stents, en cambio otros opinan que se podría prescindir de ellos si el diámetro de la coana es suficiente al final de la intervención y si los cuidados postoperatorios son adecuados^{8,9}. Además, en algunos estudios, su uso no ha demostrado diferencia estadísticamente significativa en la tasa de recurrencia^{10,11}. En los recién nacidos y los lactantes pequeños que carecen de una respiración bucal eficaz, se puede recomendar la colocación de un tutor mediante tubos de intubación que se fijan con esparadrapo a la pirámide nasal durante 48 horas como máximo, para evitar la formación de coágulos y de costras en las coanas. En cambio, en los niños mayores puede colocarse un simple taponamiento hemostático que se retira también a las 48 horas⁶. Los materiales más utilizados son los tubos de intubación de polivinilo o de silicona. El calibre debe ser adecuado a la edad del niño y a las dimensiones de las coanas obtenidas al final de la

intervención⁶. Hay varios documentos en la literatura sobre el éxito quirúrgico con el stent. Hengerer et al³. demostraron un éxito del 76% después de un procedimiento (combinando abordaje transpalatal, transnasal y endoscópico transnasal), y un 88% de éxito para el abordaje transnasal sólo. El seguimiento fue de 1 a 19 años. Los autores usaron tubos endotraqueales como stents durante 1-2 semanas. Van Den Abbeele et al⁸. describe una serie de 40 pacientes (14 bilaterales, 26 unilaterales) en los que coloca stents a todos los niños de 12 meses y a los más jóvenes unos tubos endotraqueales. En contraste con Hengerer, los deja 24-48 horas. El éxito es del 71% en niños más jóvenes de 6 meses tras un seguimiento de 18 meses. En niños más mayores de 6 meses, el éxito es del 85%. Los niños mayores de 12 meses no llevaron stents. Josephson¹² informó de una serie de 15 casos con stent. La duración del tutor varió: 3 semanas para casos unilaterales, 6 semanas para bilaterales, 12 semanas para revisiones. El éxito quirúrgico para la atresia bilateral fue del 93%.

En algunos casos, se utilizó la mitomicina en la neocoana y se colocó prótesis siliconada de 1 a 4 semanas, con el objetivo de reducir el riesgo de reestenosis². Según otros autores, el uso de mitomicina C no ha demostrado su aplicabilidad en la reparación de la atresia de coanas^{9,13,14}.

Respecto a otros instrumentos que se han usado en esta cirugía, el láser CO₂ disminuye el trauma tisular y la formación de tejido fibroso. Sin embargo, es relativamente inefectivo en vaporizar hueso y genera un calor considerable con daño en los tejidos de alrededor; por lo que ha sido abandonado³.

Las complicaciones graves relacionadas con la cirugía son excepcionales. El riesgo de falsa vía en la base del cráneo^{15,16} se relaciona sobre todo con una perforación endonasal mal orientada debido a un defecto en el estudio preoperatorio y al uso de unas referencias incorrectas antes y durante la intervención. Esta complicación no debería ocurrir permaneciendo por el suelo de la fosa nasal, junto al septo nasal. La existencia de malformaciones complejas debe hacer que se tenga la máxima prudencia. La resección de todo el vómer puede alterar el desarrollo de la pirámide nasal. Alteraciones en el bloque maxilopalatino provocan alteración en su desarrollo y reducción de las dimensiones transversales del maxilar superior. El paladar hendido y la mordida cruzada están presentes si los pacientes se someten a un abordaje transpalatal en el primer año de vida. También pueden ocurrir dehiscencias o fístulas³. El daño del torus tubárico puede dar lugar a la disfunción de la trompa y otitis media serosa crónica³. La estenosis coanal postquirúrgica es frecuente. Los factores predictivos de reestenosis son reflujo faringonasal, reflujo gastroesofágico, edad menor a 10 días (debido a la normal estrechez nasal del recién nacido, resección limitada del vómer), y control endoscópico postoperatorio insuficiente². La reestenosis puede ser evitada a veces creando una abertura adecuada y una cubierta mucosa. Otras complicaciones menores son: desviación septal, perforación septal, lesión de cornetes, sinequias.

Tras la cirugía, los niños son alimentados por boca a las 24 horas. El paciente puede irse de alta hospitalaria a los 2 a 7 días posquirúrgicos. Se realizan controles endoscópicos semanales durante el primer mes tras la extracción del tutor nasal. Los lavados frecuentes con suero fisiológico y las revisiones endoscópicas periódicas son la clave para el éxito. Permiten la retirada de costras y tejido de granulación en las neoconas, para prevenir la reestenosis. Se ha sugerido que si ésta se produce, será en los primeros 12 meses después de la operación². Si existe una inflamación, granulaciones o reflujo se trata con fármacos antirreflujo 2 meses⁶.

Conclusiones

La atresia de coanas bilateral se reconoce por la clínica y es una emergencia médica a la hora de asegurar la vía aérea. Es indispensable realizar un estudio para buscar otras malformaciones, que a veces, se asocian a esta patología.

La reparación transnasal con endoscopia es una cirugía segura y efectiva. El mayor riesgo es el de la reestenosis, pero con este procedimiento y buenos cuidados postoperatorios se puede reducir.

Bibliografía

- Corrales CE, Kotai PJ. Choanal atresia: current concepts and controversies. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009; 17: 466-70.
- Zanetta A, Rodriguez H, Quiroga V, Cuestas G, Tiscornia C. Obstrucción nasal congénita por atresia de coanas. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr* 2012;110(2):152-159.
- Hengerer A, Brickman T, Jeyakumar A. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30 year experience. *The Laryngoscope.* 2008; 118: 862-866.
- Adil E, Huntley C, Choudhary A, Carr M. Congenital nasal obstruction: clinical and radiologic review. *Eur J Pediatr* 2012; 171:641-650.
- Morriss GM. *Abnormal Cell Migration as a possible factor in the genesis of vitamin A induced craniofacial anomalies.* Stuttgart, Germany: Thieme; 1975: 678-687.
- Teissier N, Abbeele VD. *Chirurgie de l'imperforation choanale.* EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Tête et cou, 46-230, 2010.
- Bedwell JR, Choi SS. Are stents necessary after choanal atresia repair? *The Laryngoscope.*2012;122: 2365-6.
- Van Den Abbeele T, Francois M, Narcy P. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.*2002;128:936-940.
- Teissier N, Kaguelidou F, Couloigner V, François M, Van Den Abbeele T. Predictive factors for success after transnasal endoscopic treatment of choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008; 134: 57-61.
- Velegarakis S, Mantsopoulos K, Iro H, Zenk J. A long-term outcomes of endonasal surgery for choanal atresia: 28 years experience in an academic medical centre. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013; 270(1):113-6.
- Saafan ME. Endoscopic management of congenital bilateral posterior choanal atresia: value of using stents. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270(1):129-34.
- Josephson GD, Vickery CL, Giles WC, Gross CW. Transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia: long-term results. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:537-540.
- Kubba H, Bennet A, Bailey CM. An update on choanal atresia surgery at Great Ormond Street Hospital for children: preliminary results with mitomycin C and the KTP laser. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68::939-945.
- Al-Amr AY. Effect of use of mitomycin C on the outcome of choanal atresia repair. *Saudi Med J.* 2007; 28: 1537-40.
- Nathoo N, Nadvi SS. Intracranial malposition of a nasogastric tube following repair of choanal atresia. *Br J Neurosurg.* 1999;13:409-10.
- Muzumdar D, Ventureyra EC. Inadvertent intracranial insertion of a soft rubber tube in a patient with Treacher-Collins syndrome: case report and review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2008;24:609-13.

Correspondencia

Dra. Irene Mayorga Chamorro
C/. Ciudad de Ceuta, 2 - 6º B. esc. izq.
E-mail: ana.zaragoza@hotmail.com