

Atresia de Coanas

Jessica Levi, Estelle S. Yoo y Udayan K. Shah

1. Introducción

La atresia de coanas (AC) se presenta en aproximadamente uno de cada 5.000 a 9.000 nacimientos vivos. El primer informe occidental fue en Alemania en 1755 por Roederer y la primera reparación fue documentada por Emmert en 1854, y la realizó mediante un trocar curvo transnasal¹. Curiosamente, se cree que ocurre con mayor frecuencia del lado derecho y en mujeres²⁻³.

La atresia de coanas puede ser ósea, membranosa o mixta (ósea y membranosa). La mayoría de las AC son osteo-membranosas (70%), siendo el resto óseas y pocos, si acaso alguno, membranosas⁴.

La atresia de coanas puede ser unilateral o bilateral, pero es más frecuente la unilateral (2:1)⁵. Puede ocurrir de forma aislada o como parte del síndrome CHARGE (*Coloboma, Heart defects, Choanal Atresia, Retarded Growth and Development, Genital or Urinary abnormalities, Ear Defects*), descrito por primera vez por Hall en 1979 y reúne las siguientes alteraciones: colobomas, defectos cardíacos, atresia de coanas, retraso del crecimiento y defectos del sistema nervioso central, hipoplasia genitourinaria, y anomalías del oído⁶. La atresia bilateral se asocia con el síndrome CHARGE con mayor frecuencia que la atresia unilateral. El gen CHD7 ha sido implicado en la patogénesis del Síndrome CHARGE⁷.

La AC también puede estar asociada con los Síndromes de Treacher Collins, Crouzon, Pfeiffer o Apert. Se encontraron anomalías cromosómicas en el 6% de 444 niños con atresia de coanas⁸. Del restante 94% sin anomalías cromosómicas, el 47% tenían malformaciones asociadas. En su artículo de 1964, Flake y Ferguson también notaron asociación con cardiopatía congénita, atresia esofágica, fístula traqueo-esofágica, meningocele y cráneo-sinostosis en 40 pacientes con AC⁹. Más recientemente, en el 2003, Samadi *et al* también encontraron una asociación con enfermedades del corazón (19%)¹⁰. Además, se ha observado una asociación de la AC con enfermedades respiratorias superiores e inferiores (32% y 23%, respectivamente), así como trastornos del tracto gastrointestinal (18%). Entre los pacientes con AC bilateral, hubo correlaciones con CHARGE, apnea obstructiva del sueño, problemas hematológicos, prematuridad y retraso del crecimiento³.

2. Embriología / Etiología

Entre los días 35 y 38 del desarrollo embriológico, una membrana del epitelio nasal y oral, que separa la boca y la nariz primitivas, se rompe para formar las coanas. Con el tiempo estas coanas primitivas asumen una posición más posterior y vertical. La mayoría cree que la AC es resultado de la persistencia de la membrana bucofaringea. Otras teorías han postulado que el trastorno surge del sobrecrecimiento medial de los procesos horizontales y verticales del hueso palatino, anomalías mesodérmicas o de la migración de la cresta

neural, persistencia de la membrana nasobucal de Hochstetter o adherencias mesodérmicas ^{1,10}.

También es posible que la AC resulte de anormalidades en el metabolismo de la vitamina A, que conduce a anormalidades en la expresión del factor de crecimiento de fibroblastos (FGF- *fibroblast growth factor*) (similar a la cráneo-sinostosis) ¹¹. Barbero *et al* hallaron que los pacientes con AC no sindrómica ocasional (10/61) tenían madres que eran hipertiroideas¹². No está claro si es el propio hipertiroidismo o los medicamentos (metimazol) son los que pueden estar asociados con la AC, pero la tirotropina causa alteraciones en la señalización del FGF.

3. Signos / Síntomas

La atresia de coanas bilateral generalmente se presenta en el nacimiento con dificultad respiratoria neonatal. La obstrucción es generalmente cíclica (“cianosis cíclica”) con obstrucción en reposo y luego alivio cuando el bebé toma un respiro. Los bebés son respiradores nasales obligados (hasta aproximadamente a las 2-3 semanas de edad), pero la dificultad respiratoria por la obstrucción nasal puede mejorar cuando se respira por la boca como durante el llanto. A menudo es difícil para estos niños alimentarse; la aspiración no es infrecuente. En el estudio de White de 30 niños con atresia de coanas asociado con CHARGE, el 60% (18/30) tenían evidencia de aspiración ¹³.

La atresia de coanas unilateral a menudo se presenta después (promedio 24.5 meses), con rinorrea unilateral (generalmente con muco espeso) u obstrucción nasal o, a veces, puede no haber síntomas en absoluto. Ha habido informes de que se ha reconocido una AC unilateral sólo después de una septoplastia fallida en adultos ². La atresia unilateral asociada a características sindrómicas pueden descubrirse más temprano, incluso en el examen neonatal.

El diagnóstico por ecografía intrauterina es ahora posible, aunque puede ser difícil de distinguir de una desviación septal severa. El doppler de flujo con color puede ayudar en la identificación la AC ¹⁴.

4. Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial debe incluir: rinitis neonatal, tabique nasal desviado o dislocado, estenosis de la apertura piriforme, quistes bilaterales del conducto nasolagrimal, cuerpo extraño nasal, hipertrofia de cornetes, masas nasales como pólipos, quiste dermoide, glioma o encefalocele o una masa nasofaríngea oclusiva, como un quiste de Thornwaldt o un cordoma.

5. Examen Físico

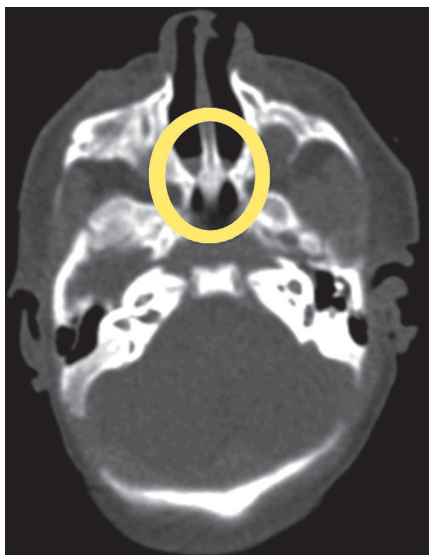
Se debe realizar un examen completo de la cabeza y el cuello. Se debe prestar atención a la existencia de anomalías congénitas u otras características sindrómicas, como las que ocurren en el síndrome de CHARGE. Puede ayudar observar un mechón de algodón colocado bajo el orificio nasal que no se mueve debido a la falta de flujo de aire, o un espejo que no se empaña cuando se le coloca debajo de la nariz. En definitiva, el diagnóstico es sugerido cuando no se logra pasar un catéter de número 6 francés o *french* más allá de aproximadamente 32 mm desde el borde alar (la ubicación aproximada de la coana en un recién nacido) ¹⁵. Se puede colocar azul de metileno en el orificio nasal donde se sospecha la atresia, y observar la orofaringe por cualquier evidencia de tránsito.

El diagnóstico se facilita con una nasofaringolaringoscopia flexible de fibra óptica (NFL). El beneficio de la NFL está en que permite la evaluación anatómica de ambas cavidades endonasales, descartar diagnósticos alternativos, y tal vez determinar la composición ósea *versus* membranosa de la AC.

6. Imágenes

La tomografía computarizada (TC) sin contraste en planos axial y sagital puede ser útil en la evaluación de la AC. La TC puede ayudar a evaluar otras causas de los síntomas, y en la planificación quirúrgica. En la TC la apariencia de las cavidades nasales puede ser descritas como una “flauta de champagne” (Figura 1)¹⁶. Las placas pterigoideas pueden estar medializadas, al igual que la pared lateral nasal, y el vómer a menudo está engrosado. La nasofaringe se estrecha, y el paladar arqueado y alto. Estas otras anomalías anatómicas están presentes a menudo en niños con AC no sindrómica¹⁷. A menudo hay moco presente en la imagen, y por esta razón es útil succionar las narinas antes de la exploración con TC porque puede ser difícil distinguir el moco de una placa atrésica⁴.

Figura 1: Atresia de coanas bilateral. La tomografía computarizada (TC) de la cabeza, sin contraste. Corte axial. Placa atrésica en la fosa nasal posterior (círculo), que muestra un aspecto de “flauta de champagne” característico de la atresia de coanas. (Tomado de *Int Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*; Shah UK, Daniero JJ, Clary MS, Depietro JJ, Johnston DR: *Low birth weight neonatal choanal atresia repair using image guidance*, 2011:75(10); 1337-40, with permission from Elsevier.)



7. Manejo

La atresia de coanas bilateral es una emergencia aérea. Estos pacientes pueden beneficiarse de una “chupeta de McGovern” o cánula oral a corto plazo, pero la obtención de una vía respiratoria definitiva es de suma importancia incluyendo la reparación, si es posible, o, a veces intubación (o traqueotomía

en los casos más desesperados). Se establecerá una vía aérea a nivel oral de tal manera que rompa el sello entre la lengua y el paladar permitiendo el paso del aire. La atresia unilateral en general requiere una reparación electiva.

8. Reparación Quirúrgica

Hay muchos abordajes utilizados para la reparación de la atresia de coanas incluyendo el transeptal, el transpalatino, y el transnasal endoscópico. En general, hay poco acuerdo sobre el mejor enfoque. Si bien hay mucha literatura publicada, por lo general son pequeñas series, y a menudo con resultados contradictorios. Por otra parte, en los recién nacidos, la anatomía es mucho más pequeña haciendo que algunos enfoques sean más adecuados para niños mayores con atresia unilateral. Los sistemas de navegación por imagen, sobre todo cuando hay otras anomalías craneofaciales, son a menudo muy útiles como complemento ¹⁶. Los instrumentos utilizados incluyen una gama de endoscopios (de 0 grados a 120 grados), dilatadores tales como las sondas ureterales o balones, instrumentos otológicos, un taladro, un micodebridador y / o un LASER. Generalmente se utiliza el de dióxido de carbono (LASER CO₂) o el de potasio-titanyl fosfato (LASER KTP). Un LASER de diodo de contacto (810 nm) también ha sido reportado ¹⁸.

El momento de reparación depende en primer lugar de si la atresia es unilateral (generalmente electivo, a menudo se repara en la edad escolar cuando las fosas nasales son mayores, lo que permite una mejor instrumentación) o si es atresia bilateral (una emergencia: la vía respiratoria a menudo se repara con urgencia). Se debe tener en cuenta, sin embargo, que la atresia unilateral en el niño pequeño, puede obstruir la otra fosa debido a una infección del tracto respiratorio superior, por ejemplo, y entonces puede desarrollar una emergencia vía aérea. El tamaño del paciente y las comorbilidades también afectan la decisión del momento de la cirugía.

La primera técnica utilizada en la reparación de la AC fue la de un pinchazo nasal ciego con un trocar curvo. Esto no sólo lleva a una alta incidencia de re-estenosis, sino que también pone en peligro las estructuras circundantes tales como el tabique nasal, el orificio nasofaríngeo de la trompa de Eustaquio o incluso la columna cervical debido a la limitada visualización ¹⁹. Esto es particularmente cierto en niños con otras anomalías craneofaciales y con la anatomía alterada. A pesar de esto, todavía se puede utilizar en caso de emergencia para establecer una vía aérea nasal, ahora con sondas ureterales o con dilatadores de Fearon. Posteriormente un procedimiento similar se realizó con un microscopio, lo que permitió algún aumento de visualización, pero con tasas todavía muy altas de re-estenosis.

El primer informe de una reparación transpalatina exitosa fue en 1931 por Blair ²⁰. Por lo general, implica una incisión curvilínea, aunque también existen informes con incisiones verticales, horizontales y cruzadas. Un colgajo mucoperióstico se eleva del paladar duro, con cuidado de no lesionar el paquete neurovascular palatino mayor, después de lo cual se extrae una porción del paladar duro y del vómer. Algunos afirman que este enfoque lleva más tiempo, exponiendo a un paciente inestable a un riesgo aumentado. Este enfoque también incluye el riesgo de disfunción del paladar temporal o permanente, a fistula

palatina o a anomalías de la oclusión dental incluso, pero sí ofrece una excelente exposición, sobre todo para los casos de revisión o en niños con anomalías de la base del cráneo.

Hoy la mayoría de las reparaciones se realizan por vía transnasal, utilizando endoscopios. Se necesita una gama de endoscopios de 0 grados a 120 grados para una visualización adecuada de la placa atrésica. Una variación de la reparación transnasal, es la reparación transeptal, que consiste en hacer una ventana / abertura a través del tabique posterior, justo anterior a la coana, lo que puede permitir trabajar a través de un orificio nasal y tener visualización endoscópica a través de la otra fosa nasal.

Algunos cirujanos realizan una combinación de enfoque transnasal y transpalatino con endoscopios y un asistente.

Gotas de esteroides tópicos durante el período perioperatorio y la aplicación intraoperatoria de mitomicina C pueden reducir la cicatrización y la formación de granulación. La mitomicina C inhibe la proliferación de fibroblastos, lo que tiene un efecto citotóxico directo, y promueve la apoptosis de los fibroblastos ²¹. Sin embargo, existe la preocupación acerca de sus efectos a largo plazo sobre los tejidos, que siguen siendo en gran medida desconocidos (cánceres, por ejemplo). Algunos cirujanos recomiendan un ciclo completo de antibióticos postoperatorios, mientras que otros no utilizan ninguno. El manejo del reflujo gastroesofágico puede ser importante en la prevención del tejido de granulación.

El *stent* o ferulización post-operatoria también es algo controversial. Mientras algunos creen que mejora la permeabilidad de las coanas, otros sienten que el *stent* crea una reacción a cuerpo extraño y estimula la formación de tejido de granulación. Por otra parte, los *stents* pueden causar necrosis por presión de las estructuras cercanas, como del ala o en el paladar, o causar distress respiratorio por costras si no se controla cuidadosamente. También hay muchas opciones para *stents* como el recorte de tubos endotraqueales (normalmente 3.0 o 3.5) ²². Theogaraj *et al.*, abogan por un tubo de doble cañón de elastómero de silicona con alambre dentro de sus paredes, lo que impide el colapso del *stent* ²³. La duración del *stent* puede variar desde unos pocos días hasta 3 meses ²⁴. En la mayoría de los pacientes, la colocación de un *stent* requiere de un segundo tiempo en sala de operaciones para la extracción, lo que puede ser arriesgado en pacientes médicamente complejos. Los defensores de los *stents* sostienen que la colocación de *stents* disminuye la posibilidad de otras cirugías a largo plazo.

Después de la operación, los niños a menudo requieren de atención domiciliaria significativa y las familias deben ser instruidas y capacitadas sobre cómo limpiar las fosas nasales, sobre la manera aspirar la vía aérea y sobre el *stent*. También deben ser entrenados en situaciones de urgencia en caso de que sea necesario, por obstrucción aguda de la vía aérea nasal por costras. A veces, un hogar con cuidados de enfermería puede ser necesario.

9. Pronóstico

Un regreso programado al quirófano a menudo se requiere en pacientes con *stents*, pero también puede ser necesario en pacientes que experimentan algún síntoma nuevo o mayor que debe ser re-evaluado en el consultorio o en la sala

de operaciones. Las personas con síndromes craneofaciales o los que fueran sometidos a otro procedimiento de la vía aérea pueden necesitar una “nueva mirada” también.

Mientras que tanto la atresia de coanas unilateral como la bilateral a menudo requieren múltiples procedimientos por la re-estenosis, las bilaterales, en general, requieren de un número mayor. En un estudio, un total de 4,9 procedimientos fueron realizados por AC bilateral *versus* 2,7 en AC unilateral.² En general, después del procedimiento, las coanas deberían facilitar el paso de un catéter de número 8 tipo *french* o francés.

Pirsig revisó más de 100 artículos relacionados con atresia de coanas y los diferentes enfoques quirúrgicos y encontró con que el abordaje transnasal tuvo éxito en el 80% de los casos²⁵. También encontró que el enfoque traspalatino tuvo éxito en hasta un 84% de los casos²⁵.

10. Complicaciones

Las complicaciones más comunes son las cicatrices y la re-estenosis junto con la formación de granulación. La lesión de la base de craneo es rara pero más común en niños con malformaciones craneofaciales. Los efectos de los enfoques traspalatinos o transeptales sobre el crecimiento facial son en gran parte desconocidos. Aunque la mayoría de los estudios sugieren que el crecimiento craneofacial es normal después de los abordajes transnasales para otros procedimientos, existe la preocupación de anomalías palatatinas y de alteraciones de la oclusión con los abordajes traspalatinos. Freng *et al* informaron que un 52% de sus pacientes con abordajes traspalatinas tuvieron un retraso del crecimiento palatino ²⁶.

11. Futuro

Los avances en la navegación intraoperatoria guiada por imagen, los *stents* que liberan drogas, y las técnicas quirúrgicas robóticas ofrecen una cirugía más precisa y una reducción de las complicaciones. El aumento del diagnóstico intrauterino puede facilitar la planificación previa de la protección inmediata de la vía respiratoria de los niños nacidos con AC y permitir una corrección quirúrgica oportuna.

12. Conclusión

La AC es una enfermedad rara pero potencialmente mortal que requiere de un manejo multidisciplinario conveniente. Las imágenes radiográficas, el diagnóstico prenatal, y las técnicas quirúrgicas continúan evolucionando.

Referencias bibliográficas

1. Hengerer AS, Brickman TM, Jeyakumar A. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience. *Laryngoscope*. May 2008;118(5):862-866.
2. Stankiewicz JA. Pediatric endoscopic nasal and sinus surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113(3):204-10.
3. Samadi DS, Shah UK, Handler SD. Choanal atresia: a twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes. *Laryngoscope* 2003;113(2):254-8.
4. Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia: a new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope* 1996;106(1 Pt 1):97-101.

5. Teissier N, Kaguelidou F, Couloigner V, et al. Predictive factors for success after transnasal endoscopic treatment of choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134(1):57–61.
6. Hall BD. Choanal atresia and associated multiple anomalies. *J Pediatr* 1979; 95(3):395-8.
7. Jongmans MC, Admiraal RJ, van der Donk KP, et al. CHARGE syndrome: the phenotypic spectrum of mutations in the CHD7 gene. *J Med Genet* 2006;43(4):306–14.
8. Harris J, Robert E, Källén B. Epidemiology of choanal atresia with special reference to the CHARGE association. *Pediatrics*. 1997 Mar;99(3):363-7.
9. Flake C; Ferguson C. Congenital choanal atresia in infants and children. *Annals of Otolology, Rhinology and Laryngology*. 1964 Jun;730:8-73.
10. Craig, D. H., Simpson, N. M.: Posterior Choanal Atresia, With a Report of Ten Cases. *J Laryng. and Otol.* 1959;73 :603.
11. Ramsden JD, Campisi P, Forte V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2009 Apr;42(2):339-52, x.
12. Barbero P, Valdez R, Rodriguez H, et al. Choanal atresia associated with maternal hyperthyroidism treated with methimazole: a case-control study. *Am J Med Genet A* 2008;146A(18):2390–5.
13. White DR, Giambra BK, Hopkin RJ, Daines CL, Rutter MJ. Aspiration in children with CHARGE syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005 Sep;69(9):1205-9.
14. Kliever MA. Teratogen Exposure. In: Benson CB, Bluth EI. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology: A Practical Approach to Clinical Problems*, 2nd ed. New York: Thieme; 2008.
15. Smith SL and Pereira KD. Nasal Obstruction in the Neonate. In: Mitchell RB, Pereira KD. *Pediatric Otolaryngology for the Clinician*. New York: Humana Press; 2009.
16. Shah UK, Daniero JJ, Clary MS, Depietro JJ, Johnston DR. Low birth weight neonatal choanal atresia repair using image guidance. *Intl Jnl Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75; 1337-1340.
17. Burrow TA, Saal HM, de Alarcon A, Martin LJ, Cotton RT, Hopkin RJ. Characterization of congenital anomalies in individuals with choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. Jun 2009;135(6):543-547.
18. D'Eredità R, Lens MB. Contact-diode laser repair of bony choanal atresia: a preliminary report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008 May;72(5):625-8.
19. Beinfeld, H. H.: Bilateral Choanal Atresia in the Newborn. *Arch Otol*. 73:659
20. Blair, V. P. Congenital Atresia or Obstruction of the Nasal Air Passages. *Annals of Otolology, Rhinology and Laryngology* 1931; 40:1021.
21. Hu D, Sires BS, Tong DC, Royack GA, Oda D. Effect of brief exposure to mitomycin C on cultured human nasal mucosa fibroblasts. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2000 Mar;16(2):119-25.
22. Javia LR, Shah UK, Germiller, JA. An improved, practical stent for choanal atresia and pyriform aperture stenosis repair. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009; 140; 259-261
23. Theogaraj SD, Hoehn JG, and Hagan KF. Practical Management of Congenital Choanal Atresia. *Plastic Reconstructive Surg* 1983 Nov;72:634-640.
24. Gujrathi CS, Daniel SJ, James AL, et al. Management of bilateral choanal atresia in the neonate: an institutional review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(4): 399–407.
25. Pirsig W. Surgery of choanal atresia in infants and children: historical notes and updated review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1986;11: 153-170.
26. Freng A. Growth in width of the dental arches after partial extirpation of the mid-palatal suture in man. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1978;12(3):267–72.