

Atresia de Coana

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

1. Introdução

A atresia de coana (AC) ocorre em aproximadamente um de cada 5000 a 9000 nascidos vivos. O relato mais antigo, feito no mundo Ocidental, data de 1755 na Alemanha, feito por Roederer, e o primeiro reparo cirúrgico mencionado na literatura foi feito por Emmert em 1854 usando um trocáter transnasal curvo ¹. De maneira curiosa, a AC ocorre mais frequentemente no lado direito e mais no sexo feminino ²⁻³.

A AC pode ser óssea, membranosa ou mista (óssea e membranosa). A maioria das AC é ósseo-membranosa (70%) com o restante sendo ósseas e, algumas poucas membranosas ⁴.

A AC pode ser unilateral ou bilateral, mas é mais frequente unilateral (2:1) ⁵. Pode ocorrer isoladamente ou como parte da síndrome CHARGE, (*Coloboma, Heart defects, Choanal Atresia, Retarded Growth and Development, Genital or Urinary abnormalities, Ear Defects*) primeiramente descrita por Hall em 1979 e composta por coloboma ocular, atresia de coana, retardado de crescimento e do desenvolvimento, defeitos do SNC, hipoplasia genitourinária, anomalias da orelha ⁶. A atresia bilateral é mais comumente associada com a síndrome CHARGE do que a unilateral. O gene CHD⁷ tem sido implicado na patogênese da síndrome CHARGE ⁷.

A AC pode também estar associada com as síndromes de Treacher Collins, Crouzon, Pfeiffer ou Apert. As anomalias cromossômicas são encontradas em 6% de 444 crianças com AC ⁸. Entre as outras 94% sem anomalias cromossômicas, 47% apresentam malformações associadas. Em sua publicação de 1964, Flake e Ferguson também notaram doenças cardíacas congênitas, atresia de esôfago, fistula tráqueo-esofágica, meningocele e craniossinostose entre seus 40 pacientes com AC ⁹. Mais recentemente, em 2003, Samadi *et al.* também encontraram uma associação com a doença cardíaca (19%). Além do mais, os autores notaram uma associação da AC com doenças das vias aéreas, tanto superiores quanto inferiores (32% e 23%, respectivamente) assim como alterações do trato gastrointestinal (18%). Entre os pacientes com AC bilateral houve correlação com a síndrome CHARGE, apnéia obstrutiva do sono, problemas de ordem hematológica, prematuridade e falhas no desenvolvimento pondoestatural ³.

2. Embriologia / etiologia

Entre os 35.e 38 dias do desenvolvimento embrionário, uma membrana do epitélio nasal e oral, separando a boca e o nariz primitivos, rompe-se e forma a coana. Eventualmente esta coana primitiva toma uma localização mais posterior e verticalizada. Muitos acreditam que a AC resulta da persistência da membrana

bucofaríngea. Outras teorias quanto ao desenvolvimento da AC postula que a alteração deriva de um crescimento expandido dos processos horizontal e vertical do osso palatino, da migração mesodérmica anormal da crista neural, da persistência da membrana nasobuccal de Hochstetter ou de adesões mesodérmicas^{1,10}.

Também é possível que a AC resulte de anormalidades no metabolismo da vitamina A, levando a anormalidades na expressão do fator de crescimento do fibroblasto [(*fibroblast growth factor* – (FGF) similar ao da craniossinostose)]¹¹. Barbero *et al* encontraram pacientes com AC não-sindrômica que ocasionalmente (10/61) tinham mães com quadro de hipertireoidismo. Não está bem claro se é o hipertireoidismo em sí ou a medicação específica (metimazol) que possa estar associada com a AC, porém a tirotropina causa alteração na sinalização para o FGF¹².

3. Sinais / sintomas

A AC bilateral, usualmente, apresenta-se ao nascimento com desconforto respiratório neonatal. A obstrução é, em geral, cíclica (“cianose cíclica”) com obstrução durante o repouso e alívio quando o bebê retoma a respiração. Os bebês são respiradores nasais obrigatórios (até aproximadamente 2-3 semanas de vida), porém a obstrução nasal é superada momentaneamente quando eles iniciam a respiração através da boca, o que ocorre quando choram, por exemplo. É muito difícil para estas crianças se alimentarem, não sendo infrequente a aspiração. No estudo realizado por White em 30 crianças com AC associada com a síndrome CHARGE, 60% (18 /30) apresentaram evidências de aspiração¹³.

A AC unilateral, muitas vezes, manifesta-se mais tarde (média entre 5-24 meses), com rinorréia unilateral (usualmente um muco espesso), ou obstrução nasal ou, algumas vezes, sem nenhum sintoma. Tem havido relatos de AC unilateral que é reconhecida somente após uma septoplastia sem sucesso feita na fase adulta². A AC unilateral em associação com outras entidades sindrômicas pode se apresentar mais cedo ou ser descobertas já no exame neonatal.

O diagnóstico pelo ultrassom intrauterino é agora possível, embora possa ser difícil de ser distinguido de um desvio grave do septo. O estudo do fluxo respiratório com Doppler colorido também poderá ajudar na identificação da AC¹⁴.

4. Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial deverá incluir a rinite neonatal, o septo nasal desviado ou deslocado, a estenose da abertura piriforme, os cistos do ducto nasolacrimal bilateral, o corpo estranho nasal, a hipertrofia de concha média nasal (corneto), as massas nasais como, por exemplo, polipos, o cisto dermóide, o glioma ou a encefalocele ou uma tumorção oclusiva na nasofaringe, como o cisto de Thornwaldt ou o cordroma.

5. Exame físico

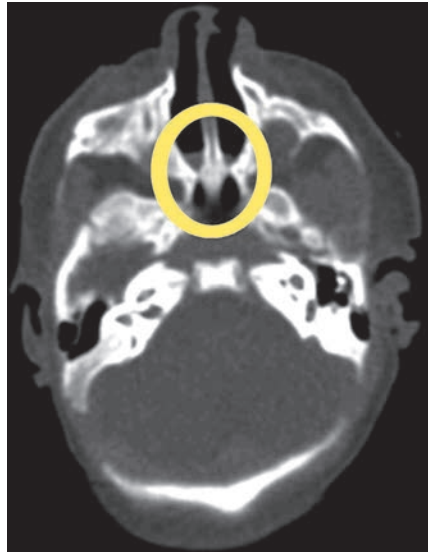
Um exame completo da cabeça e do pescoço deverá ser feito. Atenção deverá ser dada para qualquer outra anomalia congênita ou aspectos sindrômicos, tais como os que ocorrem na síndrome CHARGE. Na AC um fragmento de algodão colocado abaixo da narina não deverá se movimentar durante a respiração, devido a falta do fluxo aéreo e também não ocorrerá o embaçamento do espelho colocado abaixo do vestíbulo nasal. Por último, o diagnóstico poderá ser feito quando um catéter tipo francês de número seis não consegue ser passado pelo nariz, aproxi-

madamente a 32mm de distância da cartilagem alar, na região do vestibulo nasal (a localização aproximada da coana no neonato)¹⁵. O azul de metileno poderá ser colocado na narina suspeita de atresia, e a orofaringe ser observada para alguma evidência do trânsito do corante. O diagnóstico pode ser facilitado com uma fibra ótica flexível (nasofaringolarinoscópio - NFL) para acessar toda a cavidade nasal. O benefício do NFL é permitir uma avaliação anatômica de ambas as cavidades endonasais para descartar outros diagnósticos alternativos, e quem sabe, na caracterização da composição da AC, óssea *versus* membranosa.

6. Imagem

A tomografia computadorizada (TC) não contrastada, nos planos sagital e axial pode ser útil para avaliar a AC. A TC pode ajudar a avaliar outras causas de sintomas e no planejamento cirúrgico. Na TC axial a aparência CT das fossas nasais pode ser descrita como uma “taça para champanhe” (**Figura 1**)¹⁶. As placas pterigóides podem estar medializadas, bem como a parede nasal lateral, estando o vômer muitas vezes espessado. A nasofaringe pode estar estreitada e o palato bem ogival. Estas outras anormalidades anatômicas estão presentes, muitas vezes, em crianças com AC não-sidrômicas¹⁷. Existe, com muita frequência, muco presente também no exame de imagem e, por esta razão, é de grande ajuda que as narinas sejam aspiradas antes da TC ser realizada, pois fica difícil distinguir o muco de uma placa atrésica⁴.

Figura 1: Atresia de coana bilateral. Tomografia computadorizada (TC) (cabeça) sem contraste. Corte axial. Placa atrésica na parte posterior do nariz (círculo) demonstrando uma aparência característica de “taça para champanhe” para a atresia de coana. (Reprinted from *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, com permissão da Elsevier.)



7. Abordagem

A AC bilateral é uma emergência das vias aéreas. Estes pacientes podem vir a se beneficiar de uma chupeta de McGovern ou uma via aérea oral, no curto prazo, para a obtenção da via aérea definitiva, o que é de suma importância, inclusive seu reparo, se possível. Algumas vezes é necessária a intubação (ou traqueostomia nos casos mais intensos), neste ínterim. A colocação de uma via aérea oral irá quebrar o selo entre a língua e o palato, permitindo a passagem do ar. A AC unilateral pode ser feita como uma cirurgia eletiva e não de urgência.

8. Reparo cirúrgico

Existem várias abordagens utilizadas para o reparo da AC, incluindo a transpalatal, a transseptal, e a endoscópica transnasal. Não há um consenso sobre qual seria a melhor abordagem. Embora existam muitas publicações na literatura, estas são sobre pequenas séries de casos, muitas vezes com resultados conflitantes. Além do mais, nos neonatos, a anatomia é muito menor, tornando algumas abordagens mais adequadas para crianças maiores com atresia unilateral. Os sistemas de imagens guiadas, em particular quando existem outras anomalias craniofaciais, são extremamente úteis como adjuntos.¹⁶ Os instrumentos usados incluem uma variedade de endoscópios (0 graus até 120 graus), dilatadores, tais como sondas ou balões ureterais, instrumentos usados em cirurgia de ouvido, brocas, microdebridadores e/ou lasers. Geralmente os lasers usados são os de dióxido de carbono (CO₂) ou de potássio-titânio-fosfato (KTP). Um laser diodo de contato (810 nm) também tem sido usado¹⁸.

A época para o reparo depende primeiro e, de maneira mais importante, do tipo de AC: se for uma AC unilateral (é geralmente eletiva, e muitas vezes reparada na idade escolar, quando as fossas nasais são mais amplas, permitindo uma otimização dos instrumentos), ou AC bilateral (é sempre uma emergência das vias aéreas e muitas vezes é abordada de urgência). Deve-se ter em mente, entretanto, que se a AC for unilateral no lactente, caso o outro lado ficar obstruído por uma infecção via aérea superior, por exemplo, poderá ocorrer uma emergência. O tamanho da criança e as comorbidades também afetam a época na qual ocorrerá a cirurgia.

A primeira técnica usada no reparo da AC foi uma punção feita às cegas, com um trocater curvo. Isto não só envolveu um grau alto de recidiva da estenose, como também um risco para as estruturas ao redor, como o septo nasal, o orifício de abertura da nasofaringe da tuba auditiva, ou até mesmo a coluna cervical, decorrente da visualização limitada¹⁹. Isto é particularmente verdadeiro em crianças com outras anomalias craniofaciais e anatomia alterada. Em uma situação de extrema emergência para estabelecer uma via aérea nasal permeável, pode-se usar uma sonda ureteral ou um dilatador de Fearon. Subsequentemente, um procedimento semelhante pode ser feito com um microscópio, o qual permite uma visualização mais ampliada, porém ainda com índices altos de recidiva da estenose.

O primeiro relato do reparo transpalatal com sucesso foi em 1931 por Blair²⁰. Em geral, envolve uma incisão curvilínea, embora existam relatos de outros tipos de incisões, como a vertical, a horizontal e a cruzada. Os retalhos do mucoperiósteo são rebatidos para fora do palato duro, com o cuidado de não provocar danos na região neurovascular palatina, após a remoção de uma porção do palato duro e

do vômer. Alguns passos desta abordagem tomam mais tempo, colocando em risco o paciente que já está em condições instáveis. Esta abordagem também inclui o risco de disfunção ou de fistula palatal temporária ou permanente, ou até mesmo de anormalidades de oclusão dentária, porém oferece uma exposição excelente, particularmente nos casos de revisão ou nos casos de crianças com anomalias da base do crânio.

Atualmente, a maioria dos reparos cirúrgicos é feita por via transnasal, usando endoscópios. Uma grande variedade de endoscópios (que variam de 0 até 120 graus) são utilizados, para uma visualização adequada da placa atrésica. Uma variação dos reparos transnasais, os reparos transseptais, consiste em se fazer uma janela / abertura, através do septo posterior, na região logo anterior a coana, permitindo trabalhar através de uma das narinas, com a visualização endoscópica através da outra fossa nasal.

Alguns cirurgiões fazem a combinação das abordagens transnasal e transpalatal com endoscópios.

Gotas de corticóide tópico usadas no período perioperatório e a aplicação da mitomicina C no intraoperatório podem reduzir a formação de escara e granulação. A mitomicina C funciona inibindo a proliferação de fibroblastos, com um efeito citotóxico direto e promove a apoptose de fibroblastos²¹. Entretanto, existe uma preocupação sobre seu efeito em longo prazo no tecido (por exemplo, câncer), pois ainda não há estudos com um tempo de uso mais prolongado. Alguns cirurgiões recomendam um curso de antibióticos no pós-operatório, enquanto que outros não usam nenhum antimicrobiano. A abordagem do refluxo gastroesofágico pode ser importante para prevenir a formação de tecido de granulação.

A colocação de um *stent* no pós-operatório é controversa. Enquanto alguns acreditam que melhora a patência da coana, outros acreditam que o *stent* atua na formação de tecido de granulação. Além disto, os *stents* podem causar uma pressão necrótica nas estruturas vizinhas como no palato ou até mesmo um desconforto respiratório se eles permanecem encravados ou não forem monitorados cuidadosamente. Existem também muitas opções para os *stents* incluindo tubos endotraqueais cortados e adaptados como *stents* (usualmente com dimensões de 3,0 ou 3,5)²². Theogaraj *et al.* advogam como *stent* um tubo de silicone elastômero com um ferro por dentro das suas paredes para prevenir que o *stent* colapse²³. O tempo que o *stent* permanece varia de poucos dias até três meses²⁴. Na maioria dos pacientes, a colocação do *stent* necessita um retorno ao centro cirúrgico para sua remoção, o que poderá ser arriscado em pacientes com doenças complexas. Os médicos que advogam o uso dos *stents* comentam que eles permitem menos reoperações em longo prazo.

No pós-operatório as crianças, com frequência, requerem cuidados domiciliares intensos, e as famílias deverão ser instruídas e treinadas em como limpar e fazer a sucção das narinas e dos *stents*. Elas também deverão ser treinadas para atuar em situações de emergências que poderão ser necessárias como, por exemplo, uma obstrução aguda da permeabilidade da via aérea nasal em decorrência da impactação de uma crosta.

9. Prognóstico

Muitas vezes será necessário planejar um retorno ao centro cirúrgico, não só nos pacientes em que foram colocados *stents*, mas também nos pacientes que tiveram qualquer novo sintoma ou mesmo com aumento dos sintomas pré-existentes e que serão reavaliados no centro cirúrgico. Aqueles pacientes com síndromes craniofaciais que irão passar por qualquer outro procedimento para inspecionar a via aérea, também merecem um novo exame.

Embora a AC, tanto a unilateral quanto a bilateral, muitas vezes, requer procedimentos múltiplos para refazer as recidivas da estenose, a AC bilateral, em geral, requer mais. Um total de 4,9 procedimentos foram feitos na AC bilateral versus 2,7 de procedimentos para a CA unilateral, em um estudo.² Em geral, após o procedimento cirúrgico, a coana aberta deverá acomodar a passagem de um cateter do tipo francês de número oito.

Pirsig revisou mais de 100 publicações sobre AC e as diferentes abordagens operatórias, e encontrou que a abordagem transnasal teve sucesso em mais de 80% dos casos²⁵. Pirsig observou que a abordagem transpalatal teve sucesso em mais de 84% dos casos²⁵.

10. Complicações

As complicações mais comuns são as escaras e a recidiva da estenose, junto com a formação de granuloma. Danos à base do cérebro são raros, mas podem ocorrer mais em crianças com malformações craniofaciais. Os efeitos das abordagens transpalatal ou transseptal no crescimento facial são sobejamente conhecidos. Enquanto que a maioria dos estudos sugerem que o crescimento craniofacial fica normal após a abordagem transnasal para outros procedimentos, existe preocupação quanto a anormalidades palatais e subsequente alteração da oclusão, com a abordagem transpalatal. Freng *et al* relataram que 52% dos seus pacientes com a abordagem transpalatal apresentaram interrupção do crescimento do palato²⁶.

11. Futuro

Os avanços nas imagens guiadas durante o ato operatório, o uso de *stents*, e a cirurgia robótica oferecem uma cirurgia mais precisa e uma possibilidade de redução das complicações. O aumento dos diagnósticos intrauterinos pode facilitar o planejamento rápido e eficaz para uma proteção imediata da via aérea na criança que nasce com AC permitindo a correção cirúrgica imediata.

12. Conclusões

A AC é rara, porém pode ameaçar a vida, requerendo uma abordagem multidisciplinar imediata. As imagens radiológicas, o diagnóstico pré-natal e as técnicas cirúrgicas continuam a serem desenvolvidas e estudadas.

Referências 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 Otolaryngology 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 Otolaryngology 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.