

O Nariz da Criança e do Neonato

Karen A Hawley e Paul Krakovitz

Introdução

O nariz e as estruturas associadas são complexos do ponto de vista embriológico e o conhecimento do seu desenvolvimento pode ajudar na compreensão das patologias que podem ser encontradas nessa região anatômica. Em neonatos, a inflamação e a obstrução nasal devem ser prontamente abordadas, uma vez que são respiradores nasais obrigatórios. Os tópicos discutidos neste capítulo englobam as anomalias nasais mais comuns em crianças e neonatos.

Embriologia, Estrutura e Função

Embriologia

A estrutura celular da cavidade nasal origina-se a partir de uma combinação única de folhetos embriológicos. Os arcos faríngeos desempenham um papel importante no desenvolvimento do nariz. A camada externa ectodérmica contribui para o desenvolvimento dos receptores olfativos e do vestígio do primeiro nervo craniano. A camada mesodérmica, composta em parte por células da crista neural, contribui para o desenvolvimento da estrutura do nariz^{1,2}. As células da crista neural são particularmente susceptíveis a teratógenos, o que ajuda a explicar a ocorrência comum de anomalias craniofaciais em diversas síndromes².

O desenvolvimento do nariz inicia-se no primeiro trimestre da gestação. Primeiramente, o nariz é separado da cavidade oral pela membrana nasobucal e, mais tarde, pelo palato primário e secundário. A membrana nasobucal degenera-se por volta da quinta ou sexta semana após a concepção, dando a origem às coanas, localizadas posteriormente³. A falta de degeneração dessa membrana leva à atresia coanal. As cavidades paranasais ou sinusais contribuem substancialmente para a proporção da face da criança em relação à abóbada craniana e crescem continuamente ao longo da infância e da adolescência. Desta forma, a aparência final da face só é atingida após o término do desenvolvimento das cavidades sinusais³.

Estrutura e Função

Até a idade de vários meses, a criança é um respirador nasal obrigatório. Uma vez que, na criança, a descida da laringe ainda não ocorreu, o palato mole se apoia necessariamente sobre a valécua, impedindo a patência natural da via aérea oral¹. A inspiração nasal mantém o fluxo laminar, aquece e umidifica o ar e permite que as secreções e os cílios nasais filtrem os antígenos inspirados. A mucosa respiratória é recoberta por um epitélio ciliado e por duas camadas sobrepostas de muco. A camada interna de muco situa-se entre os cílios e permite o seu batimento

em um movimento fluido. A camada externa é movida pelo batimento dos cílios em direção às coanas, auxiliando na eliminação de antígenos². As anomalias desse sistema, como a discinesia ciliar primária ou a fibrose cística, causam sinusite recorrente, infecções do trato respiratório inferior e otite média recorrente.

Rinite Infecçiosa e Inflamatória

Em crianças, a rinite acompanha processos infecciosos agudos ou crônicos, podendo também ser causada pelo refluxo gastroesofágico ou nasofaríngeo. Os patógenos associados à rinite infecciosa assemelham-se aos associados à otite média, incluindo *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Moraxella catarrhalis*. As culturas nasais costumam ser empregadas para direcionamento adequado da terapia. Em unidades de terapia intensiva neonatais, foi demonstrada uma relação entre a colonização nasal por *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (MRSA - methicillin resistant *Staphylococcus aureus*) e o aumento da incidência de infecções sistêmicas, indicando que uma estratégia que envolva a detecção precoce e o tratamento preventivo pode ser mais segura para os pacientes, além de menos onerosa⁴.

O refluxo gastroesofágico (RGE) pode ser responsável pela congestão nasal e pela rinorreia em crianças. O conteúdo gástrico pode causar inflamação e edema das superfícies mucosas da nasofaringe e cavidades nasais. Além disso, a disfagia verificada em crianças também pode causar rinorreia, devido à invasão da cavidade nasal pelo leite materno ou fórmula infantil. Atualmente, não existem testes não invasivos, sensíveis e específicos para o diagnóstico do RGE, portanto a resposta a bloqueadores H₂ ou a inibidores da bomba de prótons pode ser útil no diagnóstico. Outras medidas conservadoras potencialmente terapêuticas são a elevação da cabeceira do berço ou o espessamento do leite ou da fórmula infantil⁵.

Comprometimento do Transporte Mucociliar

As crianças com rinite crônica e infecções recorrentes das vias aéreas inferiores devem receber atenção especial. Doenças como a fibrose cística (FC) e a discinesia ciliar primária (DCP) comprometem o transporte mucociliar e podem se manifestar como congestão nasal crônica, bronquite recorrente ou pneumonia em neonatos e crianças.

Fibrose Cística (FC)

A FC é causada por uma anomalia no gene regulador da condutância transmembrana para a FC (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* - CFTR), que determina uma deficiência na secreção de cloreto e uma reabsorção excessiva de sódio, levando ao espessamento do muco que recobre os cílios respiratórios. O muco de um paciente com FC é de 30 a 60 vezes mais viscoso do que o de um paciente saudável⁶. O diagnóstico da FC pode ser feito através do teste sorológico (imunorreação), do teste genético ou do teste clássico do suor. O tratamento inclui a suplementação adequada de enzimas e vitaminas hidrossolúveis, associada à higiene pulmonar agressiva^{7, 8}.

Discinesia Ciliar Primária (DCP)

A DCP é muito mais rara do que a FC e corresponde a uma combinação de doenças relacionadas a uma anomalia da ultraestrutura ciliar. A angústia respiratória neonatal, a tosse crônica, a otite média recorrente, a pneumonia e a

bronquiectasia são todas manifestações desta doença, assim como a infertilidade masculina e o *situs inversus*. O diagnóstico costuma ser tardio, uma vez que os sintomas podem ser erroneamente atribuídos a infecções virais recorrentes, refluxo ou uma variante da asma com tosse. O diagnóstico da DCP geralmente se baseia em uma combinação da análise do movimento ciliar, microscopia eletrônica e teste genético⁹. Por ser uma doença relativamente rara, não há protocolos padrão de tratamento e o seu controle baseia-se no tratamento empregado em pacientes com FC¹⁰.

Deformidades Nasais Congênitas

Hemangioma

Os hemangiomas nasais são raros, porém importantes, dada a elevada relevância estética e funcional desta região anatômica (**Figura 1**).

Figura 1. Hemangioma de ponta nasal



Assim como em outras partes da cabeça e pescoço, os hemangiomas nasais passam por uma fase proliferativa, que geralmente é seguida por uma fase de involução durante os primeiros anos de vida. Embora a “observação cuidadosa” seja uma abordagem aceitável, intervenções mais agressivas podem acelerar o resultado cosmético final. Os tratamentos incluem propranolol, os corticosteróides sistêmicos (usados durante a fase proliferativa), terapia com *dye laser* pulsado, excisão cirúrgica, ou uma combinação de abordagens^{1,11}. Exceto nos casos que a lesão possuir um componente obstrutivo importante,

não há necessidade de tratamento emergencial.

Fendas Orofaciais

As fendas orofaciais estão associadas a mais de 300 síndromes, influenciadas tanto por fatores ambientais como por fatores genéticos. Tiesser desenvolveu um sistema de classificação de fendas (numeradas 1-14 e 30) que inclui fendas de linha média, laterais e oblíquas. Dada a frequência de anomalias associadas, o histórico familiar e o exame completo da criança são fundamentais, principalmente antes de qualquer intervenção cirúrgica. O nariz está envolvido em quase todos os tipos de fendas, devido à sua localização central na face¹². Na fenda labial, o músculo orbicular da boca não possui continuidade e se insere na base alar e no septo. As anomalias nasais incluem a ausência do assoalho nasal, o achatamento da asa, o encurtamento da columela e a assimetria da ponta nasal^{1, 13}. O reparo das fendas palatinas costuma ser feito em torno dos 9-12 meses de idade, embora haja controvérsia quanto ao momento adequado para a intervenção^{13, 14}. O reparo das fendas palatinas tem por objetivo a melhora da fala, da alimentação e da higiene nasal.

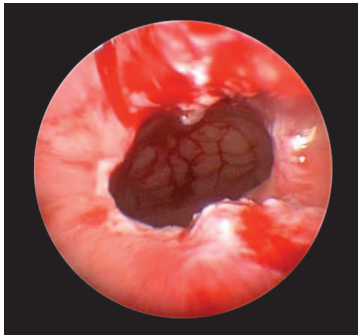
Atresia de coanas e estenose da abertura piriforme

A estenose nasal congênita pode ocorrer ao nível da abertura piriforme ou posteriormente, ao nível da coana, o que é muito mais comum. Ambos os casos podem ser diagnosticados ao exame físico, através da rinoscopia anterior

ou da nasofaringoscopia. O diagnóstico pode ser confirmado por tomografia computadorizada, que permite também a avaliação da extensão do envolvimento ósseo. Tanto a atresia de coanas, como a estenose da abertura piriforme podem estar associadas a anomalias cardíacas ou outras anomalias faciais de linha média ou neurológicas. A holoprosencefalia, mais especificamente, é encontrada em crianças com estenose da abertura piriforme e um único incisivo maxilar central, portanto um exame detalhado deve ser realizado antes de qualquer intervenção cirúrgica^{1, 3, 15}.

A atresia de coanas é a anomalia nasal congênita mais comum em crianças. A maioria dos casos é unilateral e envolve uma placa óssea atrésica (90%, contra 10% de casos com placa atrésica membranosa). Os casos unilaterais costumam ser diagnosticados mais tarde e devem ser suspeitados quando há rinorreia unilateral¹. O tratamento cirúrgico pode ser realizado por endoscopia através da cavidade nasal (**Figura 2**) ou por uma abordagem transpalatal. A prevenção da reestenose pode ser feita pela colocação de *stents* pós-operatórios ou, mais recentemente, pela administração de mitomicina C¹⁵. O autor prefere a abordagem endoscópica, sem o uso de *stents*.

Figura 2: Atresia de coanas: imagens fotográficas pós-operatórias obtidas após a remoção do septo membranoso e de parte do septo ósseo posterior presente na linha média ao nascimento.



A estenose da abertura piriforme geralmente requer tratamento cirúrgico, uma vez que esta é a parte mais estreita da cavidade nasal e sua estenose em qualquer grau afeta significativamente o diâmetro da via aérea nasal. Após a realização de uma incisão sublabial para acessar a abertura piriforme nasal, os tecidos moles anteriores são elevados de forma a expor o septo caudal, e a placa atrésica óssea é perfurada até o assoalho nasal e a cavidade sinusal maxilar. Assim como

no caso da atresia coanal, *stents* podem ser colocados temporariamente³.

Massas Nasais Congênitas

Diversos tipos de lesões nasais congênitas de linha média podem ser encontrados no neonato. Durante o desenvolvimento, há uma fontanela transitória entre a parte inferior do osso frontal e a parte superior do osso nasal. A dura-máter forma uma projeção de formato piramidal, que se estende inferiormente em direção à junção osteocartilaginosa da ponte nasal e fica temporariamente em contato com os elementos epidérmicos do dorso nasal. Essa projeção exterioriza-se na base do crânio, através do forame cego. A falha na separação dessas camadas pode causar diversas massas na linha média, como cistos dermóides, além de deformidades nasais neurogênicas^{3, 16, 17}. Devido à possibilidade de continuidade com o SNC, as lesões na linha média são mais bem avaliadas através da ressonância magnética do que da tomografia computadorizada, embora esta última seja útil também na abordagem de anomalias ósseas^{1, 16}.

Deformidades nasais neurogênicas (gliomas, meningoceles e encefaloceles)

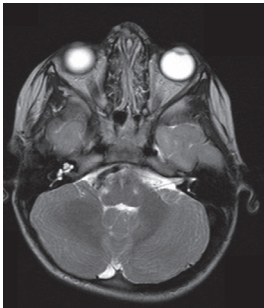
As deformidades nasais neurogênicas incluem os gliomas (projeções de tecido conjuntivo neural, sem continuidade com o SNC), as meningoceles (projeções das meninges, dotadas de continuidade com o SNC) e as encefaloceles (projeções de tecido cerebral e meninges, dotadas de continuidade com o SNC)^{1,3,17}. Os gliomas são mais comuns ao longo do dorso do nariz, embora possam ser paramedianos ou intranasais¹⁷. São processos bem circunscritos e possuem aparência teleangiectásica. Uma vez que as meningoceles e as encefaloceles mantêm sua continuidade com o fluido cefalorraquidiano, o exame pode revelar expansão pulsátil mediante compressão da veia jugular interna (sinal de Furstenberg)^{1,3}. Tais lesões podem ser anteriores (sincipitais), basais ou occipitais. As lesões anteriores ocorrem na região da glabella, no canto medial ou no interior do nariz (causando alargamento da ponte nasal e hipertelorismo). As lesões basais e occipitais ocorrem ao longo da base do crânio e são mais posteriores¹⁷. A fim de evitar complicações como a meningite, a trombose dos seios cavernosos e a formação de abscessos periorbitais, as deformidades nasais neurogênicas são tratadas cirurgicamente, geralmente em equipe com a neurocirurgia^{17,18}.

Cisto Dermóide Nasal

Os cistos dermóides são a formação nasal congênita mais comum de linha média. Tais lesões são constituídas por tecido embriológico de origem mesodérmica e ectodérmica, que se apresenta na forma de debris de queratina e apêndices epidérmicos, como glândulas sebáceas e folículos pilosos. Os cistos dermóides costumam ocorrer no dorso do nariz (**Figura 3**) e podem se apresentar como cistos solitários, cistos dotados de trajetos fistulosos que podem se estender para o interior do crânio, ou apenas como trajetos fistulosos^{3,17}.

A presença de infecção pode levar ao aparecimento de secreção purulenta superficial, abscessos recorrentes de septo, osteomielite ou meningite. O tratamento inclui a excisão cirúrgica com remoção completa do trajeto fistuloso, quando presente^{3,16}. Mais recentemente, a rinoplastia fechada guiada por endoscopia foi descrita para tratamento de lesões desprovidas de extensão intracraniana^{19,20}.

Figura 3: Ressonância magnética T2 de um cisto dermoide nasal, mostrando o alargamento clássico da placa cribiforme e a *crista galli* bifida. É possível visualizar também o trajeto formado na glabella.



Teratomas

Os teratomas podem ser confundidos com cistos dermóides, apesar das diferenças clínicas e histológicas. As lesões envolvem as três camadas germinativas (endoderma, ectoderma e mesoderma). Os teratomas da cabeça e pescoço correspondem a apenas 2% de todos os teratomas e são mais comuns no pescoço, embora possam ocorrer na nasofaringe. A probabilidade de associação a outras anomalias congênitas, de necessidade de intubação orofaríngea ou traqueotomia e de recorrência devido à ressecção incompleta é maior nos teratomas do que os cistos dermóides²¹.

Dacriocistocele congênita

Os cistos de ducto nasolacrimal apresentam-se como massas sob o canto medial do olho e podem causar obstrução nasal, quando se expandem para o interior da cavidade nasal. Tais cistos podem ser tratados de forma conservadora, através de massagem e sondagem, mas a marsupialização se faz necessária na presença de um componente intranasal importante. Na vigência de dacriocistite, a sondagem ou marsupialização deve ser adiada até que a infecção tenha sido controlada com antibióticos^{15,22}.

Dismorfologia craniofacial

Diversas anomalias craniofaciais podem estar associadas a patologias nasais. A **Tabela 1** apresenta um resumo das síndromes mais comuns e suas consequências sobre o nariz da criança e do neonato.

Tabela 1. Resumo das síndromes craniofaciais associadas a anomalias nasais ^{3,23,24}.

Síndrome	Características principais	Efeito sobre a cavidade nasal
Apert	Craniossinostose, hipoplasia da região média da face e sindactilia das mãos e pés	Hipoplasia maxilar com comprometimento grave da via aérea naso e orofaríngea
Crouzon	Craniossinostose, hipoplasia da região média da face, braquicefalia e exorbitismo	Hipoplasia maxilar com comprometimento grave da via aérea naso e orofaríngea
Pfeiffer	Braquicefalia, hipoplasia da região média da face e anomalias do dedão do pé, exorbitismo	Hipoplasia maxilar, com comprometimento grave da via aérea naso ou orofaríngea
Saethre-Chotzen	Craniossinostose, achatamento da testa e da crista supraorbital, linha capilar frontal baixa, assimetria facial, ptose palpebral, desvio do septo nasal, fenda palatina/palato altamente arqueado, estenose do ducto nasolacrimal	Desvio do septo nasal e fenda palatina
Velocardiofacial (DiGeorge)	Fenda palatina, aumento da profundidade da faringe, face alongada e anomalias cardíacas	Fenda palatina, nariz com ponta globosa e base estreita, aumento da profundidade da faringe (regurgitação nasofaríngea e fala hipernasalizada)
Stickler	Anomalias oculares, PASN*, achatamento da região média da face, hipoplasia mandibular e fenda palatina	Fenda palatina, depressão da ponte nasal e filtrum longo
CHARGE	Coloboma de íris, Anomalias cardíacas, Atresia da coana, Retardo do crescimento e desenvolvimento. Anomalias genitourinárias e defeitos de ouvido	Atresia coanal

* PASN – perda auditiva sensorioneural

Traumatismo Nasal

Desvios de septo, fraturas e deslocamentos traumáticos podem decorrer da pressão intrauterina ou de traumas ocorridos durante o parto. Em geral, o tratamento consiste na observação cuidadosa, embora a intervenção cirúrgica possa ser necessária nos casos de hematoma de septo ou obstrução importante associada à angústia respiratória¹. Nos casos de deformidade e obstrução parcial, os argumentos a favor do tratamento cirúrgico precoce são o risco aumentado de retardo do crescimento devido à má alimentação ou ao comprometimento da respiração e a maior susceptibilidade da criança a infecções das vias aéreas superiores, ao ronco, à hipertensão pulmonar e ao *cor pulmonale*^{25,26}.

Os traumatismos iatrogênicos podem decorrer do emprego de dispositivos de administração de pressão positiva contínua nas vias aéreas (*continuous positive airway pressure* - CPAP), usados com frequência em crianças que nascem com baixo peso corporal e na síndrome da angústia respiratória neonatal, para evitar a displasia broncopulmonar e as complicações secundárias à intubação prolongada. A incidência de traumas parece ser equivalente à observada com o uso de cânula nasal ou máscara. O risco de complicações decorrentes do uso de CPAP em crianças é maior após o uso prolongado do dispositivo (acima de cinco dias) e em recém-nascidos de baixo peso ao nascimento (<1500g) e prematuridade (<32 semanas de gestação)²⁷. Tais traumas podem causar complicações cosméticas e funcionais, como nariz arrebitado (“nariz de tomada”), aderências intranasais, estenose vestibular e cicatrizes de aspecto desagradável. As lesões podem ser prevenidas através do ajuste adequado do dispositivo, da sua remoção intermitente acompanhada de massagem, da monitoração frequente da pressão e do atrito e deixando-se um espaço entre o septo e a cânula nasal²⁸.

Conclusão

A relação complexa entre o nariz em desenvolvimento e as estruturas adjacentes gera uma multiplicidade de processos patológicos locais. As anomalias podem afetar o recobrimento nasal mucoso ou os componentes musculoesqueléticos do nariz e da região média da face, podendo ainda estar associadas a anomalias das estruturas vizinhas, como a órbita e o SNC. Uma vez que os lactentes são respiradores nasais obrigatórios, os diagnósticos clínicos mais urgentes são os dos processos que causam obstrução nasal importante. O reconhecimento precoce de tais condições patológicas é fundamental para que o tratamento seja o mais adequado possível.

Referências bibliográficas

1. Lee WT, Koltai PJ. Nasal deformity in neonates and young children. *Ped Clinic North Amer.* 2003; 50: 459-467
2. Pohunek P. Development, structure and function of the upper airways. *Ped Resp Rev.* 2004; 5: 2-8
3. Szeremeta W, Parikh TD, Wideltz JS. Congenital nasal malformations. *Otolaryngol Clin North Amer.* 2007; 40: 97-112

4. Maraqa NP, Aigbivbalu L, Masnita-Iusan C, et al. Prevalence and risk factors for methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* colonization and infection among infants at a level III neonatal intensive care unit. *Amer J of Infect Control*. 2011; 39 (1): 35-41
5. Barbero GJ. Gastroesophageal reflux and upper airway disease: a commentary. *Otolaryngol Clin N Am*. 1996; 29(1): 27-38
6. Nishioka GJ, Cook PR. Paranasal sinus disease in patients with cystic fibrosis. *Otolaryngol Clin N Am*. 1996; 29(1): 193-205
7. Sharp JK, Rock MJ. Newborn screening for cystic fibrosis. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 2008; 35: 107-115
8. Flight WG, Jones AM. Cystic fibrosis, primary ciliary dyskinesia and non-cystic fibrosis bronchiectasis; update 2008-11. *Thorax Online First*. Doi: 10.1136/thoraxjnl-2011-200467. 2011; 1-5
9. Leigh MW, Zariwala MA, Knowles MR. Primary ciliary dyskinesia: improving the diagnostic approach. *Current Opinion in Ped*. 2009; 21: 320-325
10. Amirav I, Cohen-Cymerknoh M, Shoseyov D, Kerem E. Primary ciliary dyskinesia: prospects for new therapies, building on the experience in cystic fibrosis. *Ped Resp Rev*. 2009; 10: 58-62
11. Hoschman M, Mascareno A. Management of nasal hemangiomas. *Arch Facial Plast Surg*. 2005; 7: 295-300
12. Eppley BL, Van Aalst JA, Robey A, Havlik RJ, Sadove MA. The spectrum of orofacial clefting. *Plast Reconstr Surg*. 2005; 115; 101e-114e
13. Arosarena OA. Cleft lip and palate. *Otolaryngol Clin N Am*. 2007; 40: 27-60
14. Tanikawa DYS, Alonso N, Rocha DL. Evaluation of primary cleft nose repair: severity of the cleft versus final position of the nose. *J Craniofac Surg*. 2010; 21: 1519-1524
15. Krakovitz PR, Koltai PJ. Neonatal nasal obstruction. *Neoreviews*. 2007 May; 8(5) e199-205.
16. Sreetharan V, Kangesu L, Sommerlad BC. Atypical congenital dermoid of the face: a 25-year experience. *Journal of Plast, Reconst Aesth Surg*. 2007; 60: 1025-1029
17. Hedlund G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol*. 2006; 36: 647-662
18. Huisman TA, Schneider JFL, Kellenberger CJ, Martin-Fiori E, Willi UV, Holzmann D. Developmental nasal midline masses in children: neuroradiological evaluation. *Eur Radiol*. 2004; 14: 243-249
19. Turner JH, Tunkel DE, Boahene DK. Endoscopic-assisted, closed rhinoplasty approach for excision of nasoglabellar dermoid cysts. *The laryngoscope*. 2010; 120: 2223-2226
20. Harris RL, Daya H. Closed rhinoplasty approach for excision of nasal dermoids. *The J of Laryngol and Oto*. 2010; 124: 538-542
21. Coppit GL, Perkins JA, Manning SC. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *Int J of Ped Otorhinolaryn*. 2000; 52: 219-227

22. Wong RK, VanderVeen DK. Presentation and management of congenital dacrocystocele. *Pediatrics*. 2008; 122: e1108-1112
23. Katzen JT, McCarthy JG. Syndromes involving craniosynostosis and midface hypoplasia. *Otolaryngol Clin N Am*. 2000; 33(6): 1257-1284
24. Shprintzen RJ. Velocardiofacial syndrome. *Otolaryngol Clin N Am*. 2000; 33(6): 1217-1240
25. Cashman EC, Farrell T, Shandila M. Nasal birth trauma: a review of appropriate treatment. *Intern J of Otolaryn*. 2010; 2010: 1-3
26. Luers JC, Welzing L, Roth B, Streppel M. Traumatic luxation of the nose in a newborn: case report and review of the literature. *Ear Arch Otorhinolaryng*. 2009; 266: 1489-1493
27. Fischer C, Bartelle V, Holfeld J, et al. Nasal trauma due to continuous positive airway pressure in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2010; 95: f447-451
28. Squires AJ, Hyndman M. Prevention of nasal injuries secondary to NCPAP application in the ELBW infant. *Neonatal Network*. 2009; 28(1): 13-27