

Atrésia coanal - Os últimos anos de prática do Hospital Dona Estefânia

Artigo Original

Autores

Tiago Infante Velada

CHULC, Portugal

Ricardo Damaso

CHULC, Portugal

Isabel Correia

CHULC, Portugal

Herédio Sousa

CHULC, Portugal

Ezequiel Barros

CHULC, Portugal

Resumo

Objetivo: descrever e caracterizar o grupo de crianças com diagnóstico de atrésia coanal (AC) seguidas no Hospital Dona Estefânia (HDE) durante os últimos 13 anos.

Desenho do estudo: observacional descritivo.

Materiais e métodos: análise dos dados de 16 crianças com diagnóstico de AC submetidas a cirurgia.

Resultados: treze doentes são do sexo feminino e três do sexo masculino. Identificaram-se nove casos de bilateralidade e sete unilaterais. Quanto ao tipo de obstrução, doze são do tipo misto e quatro do tipo ósseo. Seis casos associavam-se a síndrome de CHARGE. Registaram-se seis casos de recidivas que foram reintervencionados.

Conclusões: Os dados demográficos são semelhantes aos da literatura. A taxa de sucesso cirúrgico foi superior nos casos de AC bilateral.

Palavras-chave: atrésia coanal, correção cirúrgica, transnasal

Introdução

A atrésia coanal (AC) é uma malformação congénita rara que se caracteriza pela obstrução dos orifícios nasais posteriores, provocada por uma falha na sua permeabilização durante o desenvolvimento embrionário.

A incidência nos recém-nascidos (RN) é de 1 em cada 5000-8000 nados vivos¹, com predominância no sexo feminino num ratio de 2:1. Atualmente, é caracterizada como osteomembranosa/ mista, que corresponde a 70% dos casos, ou óssea. A AC unilateral ocorre em 2/3 dos casos, sobretudo à direita¹.

Existem várias teorias que propõem explicações para o seu surgimento, nomeadamente a persistência da membrana bucofaríngea, falha na rutura da membrana nasobucal de Hochstetter ou a presença de adesões mesodérmicas². A maior incidência em síndromes genéticas como o CHARGE ou o Treacher-Collins também pode ser explicada

Correspondência:

Tiago Infante Velada
tvelada@campus.ul.pt

Artigo recebido a 9 de Setembro 2021.
Aceite para publicação a 31 de Janeiro de 2022.

por uma migração anormal das células da crista neural, o que origina anomalias crânio-faciais simultâneas^{1,2}. A associação com outras malformações congénitas ocorre em 75% dos casos, como a síndrome de CHARGE^{3,4}, cujas iniciais referem as várias características clínicas da síndrome: Coloboma, alterações cardíacas (*Heart*), Atrésia coanal, atraso do crescimento (*Retardation*), malformações do aparelho Genital e malformações auriculares (*Ear*). Nestes casos, o sucesso terapêutico é inferior relativamente àqueles em que se apresenta de forma isolada^{3,4}.

Clinicamente, apresenta-se de forma diferente comparando os casos uni e bilaterais. No primeiro caso, os doentes podem permanecer vários anos sem diagnóstico concreto, apresentando-se com quadros de obstrução nasal crónica unilateral e rinorreia mucosa⁵.

A AC bilateral constitui uma emergência médica uma vez que os RN são respiradores nasais obrigatórios^{2,3,4}. Manifesta-se por sinais de dificuldade respiratória aguda, rinorreia bilateral, dificuldades na alimentação e, especificamente, cianose cíclica e paradoxal, que melhora com o choro e reaparece em repouso. Nestes casos, deve incentivar-se o choro ou colocar um dedo, tubo de *Guedel* ou tetina de *McGovern* na boca do RN para garantir a patência da via aérea^{1,2}.

A incapacidade na progressão de uma sonda naso-gástrica (SNG) através da fossa nasal é frequentemente o primeiro sinal que conduz à suspeita clínica^{5,6}. Após a estabilização clínica do doente, o diagnóstico deve ser confirmado por endoscopia nasal. A tomografia computadorizada (TC) é o exame imagiológico *gold standard*¹, uma vez que permite determinar a natureza, posição, espessura e dimensão da obstrução assim como excluir a presença de outras anomalias congénitas.

O tratamento é essencialmente cirúrgico e existem várias abordagens: transnasal, transpalatina, transantral e transeptal^{7,8}. O objetivo de cada intervenção é criar a patência das coanas de forma conservadora, evitando lesões das estruturas adjacentes. O *timing*

para realizar a correção cirúrgica é incerta e depende de vários fatores como o tipo de obstrução e a idade do doente^{9,10}. Nos casos de AC unilateral e sem dificuldade respiratória ou alimentar significativa, a correção cirúrgica deve ser protelada, de forma a promover o crescimento das estruturas faciais e diminuir o risco cirúrgico.

O uso de técnicas endoscópicas mudou drasticamente a cirurgia da AC, pelo que a técnica endoscópica transnasal é a mais utilizada. É minimamente invasiva, menos traumática e permite melhor visualização, ampliação e iluminação da placa atrésica^{10,11,12}. Este trabalho consiste numa análise retrospectiva dos doentes diagnosticados com AC no Hospital Dona Estefânia (HDE), durante os últimos treze anos, caracterização do grupo e avaliação dos resultados, comparando-os com a literatura.

Material e Métodos

Estudo retrospectivo baseado na análise de 16 processos referentes a crianças com diagnóstico de AC e submetidas a intervenção cirúrgica no período compreendido entre março de 2008 e março de 2021 no Hospital Dona Estefânia (HDE). Os dados analisados incluem: género, idade aquando do diagnóstico, o tipo de AC, a associação a outras patologias e a utilização de terapêuticas adjuvantes. Todos foram submetidos a avaliação pré, peri e pós-natal, realizaram endoscopia nasal e TC de seios perinasais para determinação do tipo de AC.

A análise foi realizada através da consulta dos processos clínicos utilizando o programa Sclicino®.

Resultados

Foram analisados processos de dezasseis crianças, treze do sexo feminino (81,3%) e três do sexo masculino (18,7%). A idade ao diagnóstico varia entre 4 dias e 13 anos, mais concretamente entre 4 - 20 dias na AC bilateral e 3 dias - 13 anos na AC unilateral. Quanto ao tipo de obstrução, doze casos são AC do tipo misto (75%) e quatro do tipo

ósseo (25%). Nove casos são bilaterais (56,3%) e sete casos são unilaterais (43,7%), quatro dos quais são à direita e três à esquerda. Em seis casos verificou-se uma associação clínica com a síndrome de CHARGE (37,5%) e em cinco (31,3%) a AC foi a única malformação congênita. Nos restantes, identificaram-se várias comorbilidades: cardiopatia congênita, encefalopatia hipóxico-isquémica, epilepsia, fenda do palato e catarata.

Em todos as crianças o diagnóstico foi confirmado por TC. Relativamente a terapêuticas adjuvantes, em nove casos de AC bilateral e em um caso de AC unilateral (62,5%) procedeu-se à colocação de tubos transnasais durante um período entre 4 a 6 semanas. Em apenas três casos (18,8%) procedeu-se à aplicação tópica de mitomicina C intra-operatória, 2 mg/mL, que correspondiam a doentes com síndrome de CHARGE.

Dez doentes (62,5%) realizaram apenas uma intervenção, em que sete tinham AC bilateral (43,8%) e três (18,7%) AC unilateral. Seis crianças (37,5%) foram submetidas a pelo menos duas correções cirúrgicas, cinco do tipo unilateral e um caso do tipo unilateral.

Quanto a complicações peri ou pós-operatórias, apenas nos casos de AC bilateral com colocação de *stents* registou-se o aparecimento de crostas e granulações. Nestes casos, a aplicação de lavagens nasais com soro fisiológico através dos *stents* foi suficiente o desaparecimento das mesmas.

Discussão

Apesar de rara, a AC é a principal causa anatômica de obstrução nasal congênita. Apresenta-se como um desafio cirúrgico na medida em que envolve múltiplas estruturas nomeadamente o septo nasal, placa atrésica e base do crânio.

A amostra analisada possui um *ratio* feminino/masculino de 2,4:1 e 75% são AC do tipo misto, o que está de acordo com a literatura^{1,2,3,6}.

Neste estudo, a primeira cirurgia teve uma taxa de sucesso de 62,5% e a maioria foram casos de AC bilateral (43,8%). 37,5% necessitou de pelo menos uma nova intervenção e

deste grupo, 83,3% correspondiam a casos de AC unilateral. Nas re-intervenções o procedimento cirúrgico foi semelhante e a única alteração foi a utilização de terapêuticas adjuvantes. Vários estudos não identificam diferença estatisticamente significativa entre os dois tipos de obstrução após a primeira cirurgia, mas parece existir um risco de restenose superior nos casos de AC bilateral a partir da segunda intervenção^{10,13}. No entanto, a avaliação deste fator de forma independente é difícil, porque existem vários fatores de risco para restenose (tipo de obstrução, idade aquando da intervenção, comorbilidades, técnica utilizada) que são frequentemente simultâneos.

Após a cirurgia, o risco de restenose é elevado devido à inflamação local que promove a formação de tecido de granulação¹⁰. Por este motivo, a utilização de terapêuticas adjuvantes pode ser muito importante para manter a permeabilização da zona coanal. Consideram-se terapêuticas adjuvantes a utilização de tubos ou *stents* transnasais, laser de CO₂ ou Nd-YAG e a administração tópica de mitomicina C¹³⁻¹⁵. No HDE, em 62,5% dos doentes foi utilizado *stent* transnasal de silastic com diâmetro compreendido entre 3.5 e 5.5 mm. Inicialmente, a sua utilização foi sugerida como um meio de evitar o risco de restenose, permitindo a patência da coana até que o processo de cicatrização fosse concluído. Contudo, implica vários riscos adicionais. A pressão local exercida ao nível da cartilagem alar ou do septo pode provocar lesão ou infeção e perfuração septal, respetivamente. Nestes doentes, a necessidade de reavaliações mais frequentes e irrigação com soro fisiológico é maior, de forma a evitar a obstrução por secreções. Para além disso, podem contribuir para perpetuar a inflamação local e a conseqüente formação de tecido de granulação, sinéquias e agravamento da dor^{1,5,10}. Alguns autores referem que a utilização de *stents* em doentes com AC bilateral é um fator preponderante para diminuir o risco de restenose, sobretudo em crianças mais pequenas. Por contraposição,

há estudos que recomendam não utilizar stents de forma a evitar complicações pós-operatórias adicionais. Referem que a cirurgia endoscópica por via transnasal é uma técnica segura e eficaz independentemente do seu uso^{11,12}.

De forma sucinta, o procedimento cirúrgico é realizado por via transnasal com recurso a material de cirurgia endoscópica nasossinusal. Após o descongestionamento nasal com cloridrato de fenilefrina 2,5mg/mL durante 10-15 minutos, utiliza-se uma óptica de 0° para constatar a ausência de permeabilidade da coana. Normalmente, opta-se por realizar retalho com a mucosa do septo nasal e procede-se à permeabilização na zona mais ínfero-interna com instrumentos a frio. No caso de uma AC do tipo misto, pode optar-se por remover o componente ósseo com brocas diamantadas.

A mitomicina C é um antibiótico com efeito inibidor da migração e proliferação dos fibroblastos o que lhe confere várias indicações terapêuticas, das quais a AC¹³. No HDE, a mitomicina C foi utilizada em três doentes com síndrome de CHARGE propostos para revisão cirúrgica. Proceceu-se à utilização do fármaco na concentração de 2mg/mL e aplicação tópica durante quatro minutos. Alguns autores referem o benefício da sua utilização, mas sem diferença estatisticamente significativa^{10,12,16}, pelo que, no caso do HDE, a mitomicina C é apenas utilizada em re-intervenções^{10,12}. Como este fármaco é frequentemente utilizado com outras terapêuticas adjuvantes, analisar a sua eficácia de forma independente é complexo. Apesar de ser largamente utilizado, dois estudos recentes revelam um eventual potencial carcinogénico deste fármaco, mas são necessários mais estudos para confirmar tal evidência^{16,17}.

Na população analisada, não foi utilizado laser de CO2 ou Nd-YAG. O benefício no seu uso é cada vez maior uma vez que se apresenta como um método seguro e preciso para remover tecido de granulação ou cicatrização^{1,14,17}.

O facto da AC ser uma entidade clínica rara torna difícil a obtenção de conclusões

estatisticamente significativas, na medida em que as amostras são pequenas e com características bastante díspares. A realização de estudos multicêntricos pode ser uma opção para adquirir conclusões mais robustas e tornar a abordagem à AC mais uniforme.

Conclusão

Onosso estudotemcaracterísticasdemográficas de acordo com a literatura.

A cirurgia endoscópica nasossinusal permitiu uma abordagem mais precisa e minuciosa que permite melhores outcomes cirúrgicos. Contudo, a aparecimento de novas terapêuticas adjuvantes parece ter um papel importante no caso de recidiva da AC. Neste estudo, o sucesso terapêutico nos casos de AC bilateral foi superior o que pode eventualmente ser explicado pelo benefício em utilizar stents transnasais.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Referências bibliográficas

1. Carpenter RJ, Neel HB 3rd. Correction of congenital choanal atresia in children and adults. *Laryngoscope*. 1977 Aug;87(8):1304-11. doi: 10.1288/00005537-197708000-00010.
2. 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.* 2009 Jun;135(6):543-7. doi: 10.1001/archoto.2009.53.

3.Kaplan LC. The CHARGE association: choanal atresia and multiple congenital anomalies. *Otolaryngol Clin North Am.* 1989 Jun;22(3):661-72.

4.Adams DA, Cinnamond MJ. Paediatric otolaryngology. In: Kerr A. ed. *Scott-Brown's Otolaryngology*. 6th ed. vol. 6. EUA: CRC Press; 1996

5.Van Den Abbeele T, François M, Narcy P. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 Aug;128(8):936-40. doi: 10.1001/archotol.128.8.936.

6.Al-Ammar AY. The use of nasal stent for choanal atresia. *Saudi Med J.* 2008 Mar;29(3):437-40.

7.De Freitas RP, Berkowitz RC. Bilateral choanal atresia repair in neonates—a single surgeon experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012 Jun;76(6):873-8. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.02.063.

8.Romeh HE, Albirmawy OA. A 13-year experience and predictors for success in transnasal endoscopic repair of congenital choanal obliteration. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Jul;74(7):737-42. doi: 10.1016/j.ijporl.2010.03.027.

9.Gosepath J, Santamaria VE, Lippert BM, Mann WJ. Forty-one cases of congenital choanal atresia over 26 years-retrospective analysis of outcome and technique. *Rhinology.* 2007 Jun;45(2):158-63.

10.Hengerer AS, Oas RE. *Congenital Anomalies of the Nose: Their Embryology, Diagnosis and Management*. 2nd ed. Washington: American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery Foundation Inc; 1987.

11.Eladi HM, Khafagy YW. Endoscopic bilateral congenital choanal atresia repair of 112 cases, evolving concept and technical experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016 Jun;85:40-5. doi: 10.1016/j.ijporl.2016.03.011.

12.Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia: a new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope.* 1996 Jan;106(1 Pt 1):97-101. doi: 10.1097/00005537-199601000-00019.

13.Kwong KM. Current updates on choanal atresia. *Front Pediatr.* 2015 Jun 9;3:52. doi: 10.3389/fped.2015.00052.

14.Ramsden JD, Campisi P, Forte V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2009 Apr;42(2):339-52, x. doi: 10.1016/j.otc.2009.01.001.

15.Newman JR, Harmon P, Shirley WP, Hill JS, Woolley AL, Wiatrak BJ. Operative management of choanal atresia: a 15-year experience. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Jan;139(1):71-5. doi: 10.1001/jamaoto.2013.1111.

16.Rahbar R, Jones DT, Nuss RC, Roberson DW, Kenna MA, McGill TJ. et al. The role of mitomycin in the prevention and treatment of scar formation in the pediatric aerodigestive tract: friend or foe? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 Apr;128(4):401-6. doi: 10.1001/archotol.128.4.401.

17.Holland BW, McGuirt WF Jr. Surgical management of choanal atresia: improved outcome using mitomycin. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001 Nov;127(11):1375-80. doi: 10.1001/archotol.127.11.1375.