

UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS



TRABALHO DE CONCLUSÃO DO CURSO
ATRESIA COANAL BILATERAL: RELATO DE CASO

ALUNA: MARIANA PEREIRA ROQUE
ORIENTADOR: LEONARDO FONTES SILVA

João Pessoa, Maio de 2013.

Atresia Coanal Bilateral: Relato de caso

Autores: Roque, MP¹, Silva, LF²

1. Estudante da graduação em medicina (UFPB);
2. Professor otorrinolaringologista do Hospital Universitário Lauro Wanderley (UFPB).

RESUMO

A atresia coanal bilateral (ACB) é caracterizada por falha no desenvolvimento da comunicação entre cavidade nasal posterior e nasofaringe. Geralmente cursa com cianose cíclica ao nascimento, desconforto respiratório aliviado com choro, obstrução nasal e estridor causando insuficiência respiratória. Pode ser diagnosticada pela falha ou grande dificuldade em passar uma sonda oronasal de pequeno diâmetro. O tratamento inicial consiste na manutenção de via aérea oral (intubação orotraqueal, se necessária) até a correção cirúrgica definitiva. Atualmente existem várias técnicas: microscópica e endoscópica via transnasal, transpalatal, transeptal, transantral e dilatações intranasais. O objetivo desse trabalho é apresentar o caso de uma paciente com ACB submetida à cirurgia de correção definitiva por via endoscópica transnasal.

Descritores: atresia coanas, insuficiência respiratória, endonasal.

ABSTRACT

The bilateral choanal atresia (CBA) is characterized by failure to develop the communication between posterior nasal cavity and nasopharynx. Usually presents with cyclical cyanosis at birth, respiratory distress relieved by crying, nasal obstruction causing stridor and respiratory failure. Can be diagnosed by the failure or great difficulty in passing a probe oronasal small diameter. Initial treatment consists of maintaining oral airway (intubation, if necessary) until definitive surgical repair. Currently there are several techniques: microscopic and endoscopic transnasal, transpalatal, transseptal, transnasal dilatation and intranasal. The aim of this paper is to present the case of a patient with ACB underwent surgery for definitive correction by endoscopic transnasal.

Keywords: choanal atresia, respiratory failure, endonasal

INTRODUÇÃO

A atresia congênita de coanas é uma doença incomum, cuja incidência varia de 1:5.000-8.000 nascidos vivos, sendo mais comum no sexo feminino, numa proporção de 2:1 e associada a outras malformações, tendo sido descrita por Roederer em 1755. Em 1830 Otto a reconheceu como alteração anatômica e a primeira cirurgia corretiva foi realizada por Emmert em 1851.^{1,2}

Considerava-se que 90% dos defeitos são ósseos, porém, a literatura recente mostra que 70% dos casos são mistos do tipo ósseo-membranosos.^{3,4,5}

A atresia coanal congênita é a anormalidade congênita mais comum do nariz, causada pela falha no desenvolvimento da ruptura normal da membrana muconasal que separa as cavidades bucal e buconasal entre os 35º e 38º dias fetais.^{4,5,6}

A etiologia da atresia coanal permanece sem uma explicação adequada. Com base em defeitos embriológicos, alguns autores têm proposto teorias. Até o presente, quatro teorias básicas foram desenvolvidas para explicar a etiologia da atresia coanal: 1) Persistência da porção superior da membrana buco-faríngea (falha na ruptura fisiológica da membrana buconasal); 2) Persistência da membrana buco-nasal de Hochstetter (adesão de tecido mesodérmico); 3) Proliferação anormal de tecido mesodérmico formando aderências na região coanal (adesão de tecido mesodérmico); 4) Crescimento de tecido ósseo anormal com obliteração da região coanal, secundário a fatores locais (crescimento de processos palatais).^{7,8,9}

Os defeitos unilaterais são mais comuns que os bilaterais, e a narina direita é duas vezes mais acometida que a esquerda. Quando unilateral, tem seu diagnóstico retardado pela carência de sintomas, porém, quando bilateral, necessita de tratamento imediato devido à insuficiência respiratória e à incapacidade de o recém nascido realizar respiração oral.^{1,2,3}

Clinicamente, pode ser diagnosticada pela falha ou grande dificuldade em passar uma sonda oronasal de pequeno diâmetro, pela presença de estresse respiratório ao nascimento, ou pela manifestação de cianose durante a amamentação. A atresia unilateral geralmente tem curso benigno e, sendo assim, seu diagnóstico e tratamento não são urgentes. Já a atresia bilateral pode ser fatal devido à característica de os recém-natos serem respiradores nasais obrigatórios.^{8,10}

A atresia bilateral cursa com obstrução nasal, estridor, cianose cíclica (melhora com o choro do RN). Em neonatos, classicamente, há desconforto respiratório aliviado pelo choro e à cianose, devemos suspeitar dos neonatos que apresentem dificuldade respiratória,

secreção nasal e respiração bucal, Em adultos, há rinorréia hialina ou purulenta associada à obstrução nasal.^{8,9}

A atresia unilateral pode passar despercebida durante anos e cursar com rinorréia tardia e congestão nasal unilateral; alguns pacientes, contudo podem permanecer oligossintomáticos. Os sintomas mais freqüentes nesses pacientes são obstrução nasal, rinorréia e apnéia do sono podendo ser facilmente confundidos com patologias nasais outras, por exemplo, rinite alérgica, polipose nasal e processos infecciosos das vias aéreas superiores.^{1,9}

Em alguns casos a ACB está relacionada a outras malformações congênitas, a mais comum das síndromes é a síndrome CHARGE.^{2,3,4} Nesta síndrome, o neonato apresenta coloboma de íris (C: coloboma), alterações cardíacas (H: heart), atresia coanal (A: atresia), retardo do desenvolvimento e do crescimento (R: retarded), anomalias genitais (G: genital), e alterações do pavilhão auditivo e/ou hipoacusia (E: ear). Crianças com atresia coanal bilateral têm estatisticamente maior risco de alterações cardíacas, síndrome da apnéia e hipopnéia obstrutiva do sono, alterações hematológicas e prematuridade.^{7,8,9}

A associação com outras alterações é mais comum nos casos de atresia bilateral, como fissuras lábio-palatinas, Síndrome de Treacher-Collins, Defeitos Cardíacos, Síndrome de Rapp-Hodgkin, Hidrocefalia, Malformações Craniofaciais em geral e Hipoacusia Neurossensorial.^{1,10}

A avaliação diagnóstica é baseada na história clínica, depois de afastadas outras causas de dificuldade respiratória. Inicia-se o exame físico com a inspeção da narina e posteriormente realiza-se intubação nasal com sonda nasogástrica (SNG) de diversos calibres (inicia-se com a nº 8 e diminui-se, conforme não ocorre progressão até a nº 4). Exames complementares como a tomografia computadorizada de seios da face e a nasofibroscopia são essenciais para a confirmação diagnóstica e planejamento terapêutico - avaliação da extensão, localização e distinção das atresias em ósseas, membranosas, e mistas.¹⁰

A atresia bilateral de coanas é uma emergência médica, visto que recém-nascidos apresentam respiração nasal exclusiva nas primeiras três semanas de vida, sendo necessária manutenção da via respiratória por intubação oral ou traqueotomia até a correção definitiva.¹

O tratamento inicial consiste na manutenção de via aérea oral (intubação orotraqueal, se necessária) até a correção cirúrgica definitiva, a qual deve restabelecer o fluxo aéreo nasal, evitar danos ao crescimento facial, utilizando uma técnica segura e

rápida. Atualmente existem várias técnicas: microscópica e endoscópica via transnasal, transpalatal, transeptal, transantral e dilatações intranasais.^{3,5,9,10}

As técnicas endonasais têm sido cada vez mais utilizadas devido a uma melhoria crescente da técnica e experiência cirúrgica. Relata-se que estas técnicas apresentam menor risco de sangramento, menor tempo cirúrgico.^{4,6,}

Outra técnica é a transpalatal que muitos autores acreditam que garante uma melhor exposição do defeito; contudo, a literatura relata que esta técnica está associada a maior tempo cirúrgico, maior sangramento, risco potencial de fístula buconasal, disfunção palatina, alteração do crescimento facial com mordida cruzada e reestenose. Apesar do atual desenvolvimento e aprimoramento da técnica endonasal, a técnica transpalatina, uma vez desempenhada por cirurgião experiente, continua sendo uma via segura para a correção de imperfuração de coanas e reestenoses.^{1,3,9}

A literatura que descreve a importância do uso do stent na cirurgia de imperfuração de coana é restrita. A maioria dos autores concorda com o uso de stent nas cirurgias por técnica transpalatal, porém o tempo de permanência continua controverso variando de três a quatro semanas a dois dias. Schoem (2004), em sua revisão de literatura, conclui que na técnica endonasal, onde a manipulação de tecido é menor, pode-se optar pelo não-uso de stent.^{8,9}

RELATO DO CASO

RN, seis meses, sexo feminino, natural de Cajazeiras, nascida de parto cesárea, a termo, no dia dezanove de novembro de dois mil e doze, apgar dois no primeiro minuto e três no quinto minuto, peso três quilos e trezentos gramas, apresentou ao nascimento cianose central e hipotonia, sendo realizadas manobras de reanimação devido a PCR após primeira hora de vida, apresentou também convulsão sendo feito fenobarbital.

Progenitora realizou pré-natal com sete consultas, GIP0, tendo risco infeccioso, apresentou leucorréia e infecção do trato urinário durante gestação, como também hipertensão, fez uso de metildopa. Foi submetida à cesariana de urgência devido à polidrâmnio severo e PA: 160x100 mmhg.

Após seis horas de vida, RN foi transferido para Maternidade Peregrino Filho em Patos, sendo ventilado manualmente no percurso, chegando extubado. Na admissão: estado geral grave, dispnéico, acianótico, anictérico, normocorado, ativo e reativo. Ausculta respiratória com roncosp difusos, frequência respiratória de 54 irpm, ausculta cardíaca com ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normo fonéticas sem sopros, frequência cardíaca de 126 bpm, abdômen flácido, sem visceromegalias, com coto umbilical mínimo após duas tentativas de cateterismo ainda em Cajazeiras. Prescrito penicilina cristalina mais gentamicina e fenobarbital.

Feita a tentativa de CPAP, entretando encontrava-se irritado, permanecendo em oxihood 60%. Ao exame foi questionado a possibilidade de atresia de coanas devido a impossibilidade de passagem de sonda orogástrica número 8,6 e 4. Permanecendo em desconforto respiratório e queda de saturação. Realizou-se a intubação orotraqueal e instituição de ventilação mecânica.

No dia vinte e três de novembro, quarto dia de vida, foi realizado a fibronasoscopia com endoscópio flexível onde se observou fendas nasais pérvias até 1/3 distal, onde apresenta obliteração completa bilateralmente. Cornetos inferiores e médios sem alterações. No mesmo dia apresentou agravamento do quadro clínico, pele moteada, hipotônico, toxemiado, abdômen distendido e edema, alterou a antibioticoterapia para oxacilina mais cefepime e foi introduzido furosemida.

No sétimo dia de vida foi realizado ecocardiograma de triagem que se mostrou comunicação interventricular, comunicação interatrial menor que a persistência do canal atrial, diminuição do ventrículo esquerdo, espessamento interventricular e possível coarctação da aorta.

No nono dia de vida apresentou sinais de choque, sendo feita a expansão e uso de dobutamina. Após avaliação de hemograma de controle trocou antibiótico por vancomicina e meropenem.

Evoluiu em estado grave entregue ao respirador.

No dia trinta de novembro de dois mil e doze foi transferida para o HULW, onde foi solicitada radiografia de tórax, gasometria, avaliação da cirurgia pediátrica e cardiologia. Ao exame recém nascido com doze dias de vida, 3,345kg, ventilação mecânica invasiva, mantendo frequência respiratória de trinta e cinco, sem apnéia, murmúrio vesicular positivo com roncos difusos e bolhosos, palidez (3/4+), edema em couro cabeludo, hipoativo (sedado) porém reativo.

No dia doze de dezembro de dois mil e doze foi feito um pedido da avaliação do otorrinolaringologista, que solicitou tomografia de seios da face para se verificar o diagnóstico preciso, e se confirmado a atresia, diferenciar entre membranosa ou óssea, como também solicitou a liberação da cardiologia pediátrica para procedimento cirúrgico de correção.

A tomografia de crânio revelou atresia coanal bilateral mista do tipo óssea e membranosa:

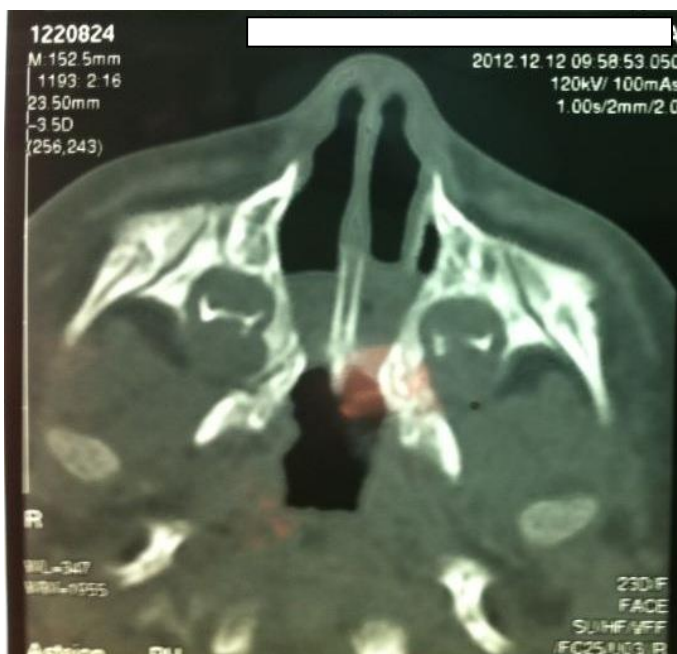


Figura 1: Tomografia Computadorizada realizada no dia 13/12/2012 com verificação de atresia coanal bilateral mista do tipo óssea e membranosa



Figura 2: Tomografia Computadorizada realizada no dia 13/12/2012 com verificação de atresia conal bilateral mista do tipo óssea e membranosa

No dia 20.12.12 foi realizada cirurgia por via endoscópica transnasal.

No primeiro dia pós operatório evoluiu em oxigenoterapia com ventilação mecânica invasiva, FiO₂ 30 %, PEEP: +4, PIP:15, fluxo:8 frequência respiratória dezoito irpm, murmúrio vesicular positivo em AHT sem ruídos, secreção sanguinolenta nasal, laringoscopia sem lesões em palato, pele sem coloração, sendo indicada a extubação. Paciente sem sinais de infecção, controlada hemodinamicamente, estável e sem acometimento pulmonar. Realizada extubação sem intercorrências, apresentando discreta taquidispnéia, tiragem intercostal e subcostal presente, Sat 100%, não apresentou estridor, choro rouco, feito nebulização com adrenalina de 6/6 horas.

No segundo dia pós operatório evolui com oxigenoterapia, HOOD (FiO₂ 30%), nebulização com adrenalina de 6/6 horas. Tenta-se suspender HOOD 30 % mas paciente continua com desconforto respiratório. Paciente evolui com episódios de taquidispnéia leve.

A partir do décimo quinto dia dispnéia moderada fazendo uso de O₂ circulante: 1,0 l/ml. A partir do vigésimo sexto dia do pós-operatório passa a fazer uso eventualmente do O₂, apenas se necessário.

No trigésimo primeiro dia de pós-operatório recebeu alta para o berçário intermediário respirando ar ambiente, mais O₂ circulante (2L/min), saturação de O₂ em 95%, eupneico, frequência respiratória de quarenta e três, murmúrio vesicular positivo sem ruídos adventícios.

No trigésimo dia do pós operatório apresentou uma descompensação atribuída a insuficiência cardíaca decorrente das malformações cardíacas, sendo transferida novamente para UTI neonatal. Onde permanece até hoje, intubada, após ter sido submetida a cateterismo cardíaco no qual apresentou descompensação.

COMENTÁRIOS

A atresia de coanas pode apresentar-se como malformação isolada ou, em 20% a 50% dos casos, fazer parte de um grupo de malformações congênicas, como: coloboma, malformação cardíaca, retardo mental e de crescimento, anomalias genitais e auriculares ou surdez.^{3,4} Principalmente associada a malformações quando bilateral. Logo ao nascimento, apresentam crises de apnéia, seguidas por estresse respiratório (tiragem), que alivia com o choro.⁹

A atresia bilateral de coanas é uma emergência médica, visto que recém-nascidos apresentam respiração nasal exclusiva nas primeiras três semanas de vida, sendo necessária manutenção da via respiratória por intubação oral ou traqueostomia até a correção definitiva.^{7,8}

Na grande maioria dos casos o diagnóstico é feito logo ao nascimento, devido a sintomatologia exuberante e pelo fato de recém nascidos não respirarem pela boca.^{5,6,7} No entanto em revisão de literatura, entre os anos de 1985 e 2007, foram encontrados quatro relatos de casos de pacientes com atresia coanal congênita bilateral, com idades variando de 13 a 22 anos. Panda e cols.¹⁰ relataram um caso de atresia bilateral diagnosticada pela primeira vez aos 22 anos de idade. Outro caso foi diagnosticado em uma criança de 13 anos idade. Todos os pacientes apresentaram queixa de obstrução nasal bilateral de longa data e rinorreia, sendo o diagnóstico confirmado por tomografia computadorizada e endoscopia nasal.¹⁰

A endoscopia nasal tem a vantagem de oferecer o diagnóstico com maior especificidade e sensibilidade.⁸ No entanto, em crianças muito jovens, a maioria das quais apresenta atresia coanal congênita bilateral, ela se torna um procedimento de difícil realização, devido às pequenas dimensões das fossas nasais e pelo extremo desconforto que causa. A tomografia computadorizada se torna a melhor ferramenta diagnóstica, por ser segura, não invasiva e de fácil e rápida execução, capaz de mostrar o exato nível e o tipo de atresia com medidas precisas da porção atrésica, sua extensão e relação com as outras estruturas da face.¹⁰

O diagnóstico e o tratamento eficientes da atresia coanal congênita são essenciais. A atresia bilateral no neonato deve ser tratada o mais precoce possível. A cirurgia geralmente é realizada após algumas horas de vida. Na maioria das vezes, as crianças são intubadas logo na sala de parto e recebem ventilação assistida até a cirurgia.^{3,5}

A técnica transnasal endoscópica tem sido considerada um acesso de sucesso desde 1980, pois, além de proporcionar boa visualização do campo operatório em todos os ângulos, promove mínimos traumas às estruturas em desenvolvimento, mínimo sangramento transoperatório e menor tempo cirúrgico.^{5,9}

Infelizmente, o problema de reestenose é significativo e, conseqüentemente, cirurgia revisional pode ser um tema recorrente em algumas crianças (9% a 36% dos casos)^{2,7,8},havendo predominância em casos bilaterais e do tipo óssea.^{2,8}

O caso relatado apresentou bom resultado pós-operatório, evoluindo sem intercorrências e com boa patência e funcionalidade coanal. Paciente permaneceu por longo tempo com sonda nasoenteral para se alimentar.

O acesso transnasal constitui via de escolha para correção cirúrgica da atresia coanal congênita apresentando sucesso terapêutico, demonstrado pela evolução da paciente, podendo-se atribuir a dificuldade respiratória pós operatória a malformações cardíacas.

Nada podemos concluir em relação ao uso de stent para correção, já que não o utilizamos.

REFERÊNCIAS

- 1 - BERGONSE, G. Fontoura. Disponível em <>
<http://www.scielo.br/pdf/rboto/v71n6/a07v71n6.pdf>. São Paulo, São Paulo, Brasil. Acessado em: 08 de março de 2013.
- 2 - Schwartz ML, Savetsky L. Choanal atresia: clinical features, surgical approach, and long-term follow-up. *Laryngoscope* 1986; 96:1335-9.
- 3 - Keller JL, Kacker A. Choanal atresia, charge association, and congenital nasal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2000; 33(6):1343-51.
- 4 - Gujrathi CS, Daniel SJ, James AI, Forte V. Management of bilateral choanal atresia in the neonate: an institutional review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68:399-407.
- 5 - Vogels RL, Chung D, Lessa MM, Lorenzetti FTM, Goto EY, Butugan O. Bilateral congenital choanal atresia in a 13-year-old patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65:53-7.
- 6 - McLeod IK, Dain BB, Mair EA. Revision choanal atresia repair. In *J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67:517-24.
- 7 - Cedin AC, Fujita R, Cruz OLM. Endoscopic transeptal surgery for choanal atresia with a stentless folded-over-flap technique. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 135:693-8.
- 8 - HAETINGER, Rainer Guilherme. Disponível em <>
http://www.spr.org.br/files/public/magazine/public_119/123-126.pdf. São Paulo, São Paulo, Brasil. Acessado em 07 de março de 2013.
- 9 - Samadi DS, Shah UK, Handler SD. Choanal atresia: A twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes. *Laryngoscope* 2003; 113:254-8.
- 10 - Antunes A, Macedo GRM, Oliveira Jr GA, Leão RS, Caldas N. Atresia de coanas - tratamento por via endoscópica transnasal. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2002, 6(4):205-10.