

CASO CLÍNICO

ATRÉSIA CONGÉNITA DAS CHOANAS - CASO CLÍNICO E REVISÃO DA TERAPÊUTICA.

CONGENITAL CHOANAL ATRESIA - CASE REPORT.

Dulce Nunes*, Teresa Queiroz**, Ana Guimarães*, Gabão Veiga***

RESUMO:

A atresia das choanas congénita é uma malformação relativamente rara, ocorrendo em 1 de cada 5000 a 8000 nados-vivos.

Cerca de 65 a 75% destes casos são unilaterais, sendo os casos bilaterais geralmente associados a outras anomalias congénitas.

A atresia das choanas é puramente óssea em 30% dos casos, enquanto que os restantes casos são mistos ósseo-membranosos.

O tratamento é cirúrgico, estando descritos 5 métodos de abordagem principais: transpalatina, transnasal, sublabial-transnasal, transtrantral e transeptal.

Actualmente, com o avanço das técnicas de cirurgia endoscópica nasal, a maioria dos autores preferem a técnica transnasal, tanto para cirurgia primária como para cirurgia de revisão.

Os autores apresentam um caso clínico de uma doente de 38 anos de idade, com atresia unilateral das choanas congénita, submetida a cirurgia correctiva por via endoscópica transnasal, com bom resultado funcional e um follow-up superior a 1 ano.

Faz-se uma breve revisão da literatura acerca dos diferentes métodos cirúrgicos para correcção da atresia das choanas, comparando as diferentes abordagens e os seus resultados funcionais.

PALAVRAS CHAVE: Atresia Choana; Cirurgia Transnasal Endoscópica.

ABSTRACT:

Congenital choanal atresia is a relatively rare malformation, with an incidence approximately 1 in 5000 to 8000 births.

This condition is unilateral in 65 to 75% of cases, with bilateral cases almost always associated with other congenital anomalies.

About 30% are pure bony, whereas 70% are mixed bony-membranous.

The treatment is surgical, and the 5 primary methods are transpalatal, transnasal, sublabial-transnasal, transtrantral and transeptal approaches.

With the advent of endoscopic equipment and technique, the most popular and successful method over the past decade has been the transnasal approach, even for revision surgery.

We herein describe the case-report of a 38 year old woman with congenital unilateral choanal atresia, and the treatment of choice was the endoscopic transnasal approach with stenting, with good functional results and a mean follow-up of more than a year.

A review of the medical literature concerning the different methods of surgical treatment of congenital choanal atresia was done, comparing the surgical techniques and outcomes.

KEY-WORDS: Choanal atresia.

Dulce Nunes

Calçada do Poço, B1, C2, 3ºdto - 1750-222 Lisboa

Tel: 961834221/210103462

E-mail: d.rocha.nunes@clix.pt

INTRODUÇÃO

A Atrésia Congénita das Choanas (ACC) representa uma obliteração do orifício posterior das fossas nasais ou choana.

Foi descrita pela primeira vez por Johann Roderer em 1755, e mais tarde Otto caracterizou melhor esta malformação anatómica em 1830.

A incidência da ACC cotada na literatura varia consoante os estudos.

* Interna do Internato Complementar de ORL.

** Assistente Graduada de ORL.

*** Director de Serviço de ORL.

A maioria relata uma incidência de 1 em cada 5000 a 7000 nados-vivos.

Destes doentes, cerca de 50% têm outras anomalias congénitas associadas, enquanto que os restantes apresentam esta malformação isoladamente¹.

A maioria dos autores referem um ratio feminino:masculino de 2:1, respectivamente, mas um estudo efectuado por Harris et al em 1997, com o objectivo de estudar os casos de ACC associados ao Síndrome CHARGE, demonstrou não existir diferença estatística entre os sexos.

Da mesma maneira, a maior incidência dos casos unilaterais referido na literatura como cerca de 65 a 75% dos casos de ACC, pode dever-se a uma má interpretação da amostra pela inclusão de casos de estenose secundária das choanas e pelo diagnóstico mais tardio dos casos unilaterais em relação aos bilaterais⁶.

A maioria dos artigos de revisão actualmente referem um ratio 1:1 em relação à lateralidade.

Apesar da ACC ter sido considerada durante anos como 90% óssea e 10% membranosa, Brown et al demonstraram após o estudo por TC de 63 doentes com ACC, que 30% dos casos eram puramente ósseos e os restantes 70% eram mistos osteo-membranosos, não se identificando nenhum caso puramente membranoso^{1,6}.

Cerca de 75% dos casos bilaterais têm outras anomalias congénitas associadas, como o Síndrome **CHARGE**, que deriva das iniciais em inglês para *Coloboma*, malformações cardíacas (*Heart*), *Atrésia* das choanas, atraso do crescimento (*Retardation*), malformações *Genitais* masculinas e malformações auriculares (*Ear*).

Outros síndromes associados a ACC incluem Síndrome de Apert, Sequência DiGeorge, trisomia 18, Síndrome Treacher Collins e Síndrome de Crouzon⁶.

Os doentes com ACC associada a outras malformações congénitas, em especial a associação CHARGE, apresentam maior incidência de insucesso terapêutico e maior taxa de reestenose pós-cirúrgica, pelo que é necessário um melhor planeamento da técnica cirúrgica nestes doentes⁶.

EMBRIOGÉNESE

Várias teorias têm sido apresentadas para explicar a embriogénese da ACC^{1,6}, tais como a persistência da membrana bucofaringea do intestino primitivo anterior (*foregut*), a persistência da membrana nasobucal e a persistência anormal da mesoderme com formação de aderências na choana.

Entre a 3^a e a 4^a semanas de gestação a placode nasal (*nasal placode*), que são espessamentos ectodérmicos em cada lado da linha média, invaginam para formar as fendas nasais.

Estas alargam e invaginam-se na mesoderme da face em desenvolvimento e formam-se as bolsas nasais primitivas.

Estas bolsas situam-se imediatamente acima da cavidade bucal, e o pavimento torna-se mais fino para formar uma cavidade nasal e oral separadas apenas pela fina membrana nasobucal.

Esta membrana normalmente rompe-se entre a 5^a e 6^a semanas de gestação para formar as choanas.

A ACC pode surgir como consequência da não ruptura desta membrana (Fig 1, 2).

Outra teoria adicional é a migração anormal das células da crista neural, o que explica a maior incidência desta anomalia em doentes com disostoses mandíbulo-faciais, como o Síndrome de Treacher Collins, uma vez que esta malformação autossómica dominante parece resultar de uma migração anormal da crista neural.

DIAGNÓSTICO

A apresentação inicial da ACC unilateral versus bilateral é marcadamente diferente.

A ACC unilateral apresenta-se habitualmente já na idade adulta ou crianças mais velhas, com uma história prolongada de obstrução nasal crónica unilateral, com a presença de rinorreia mucoide abundante e difícil de mobilizar.

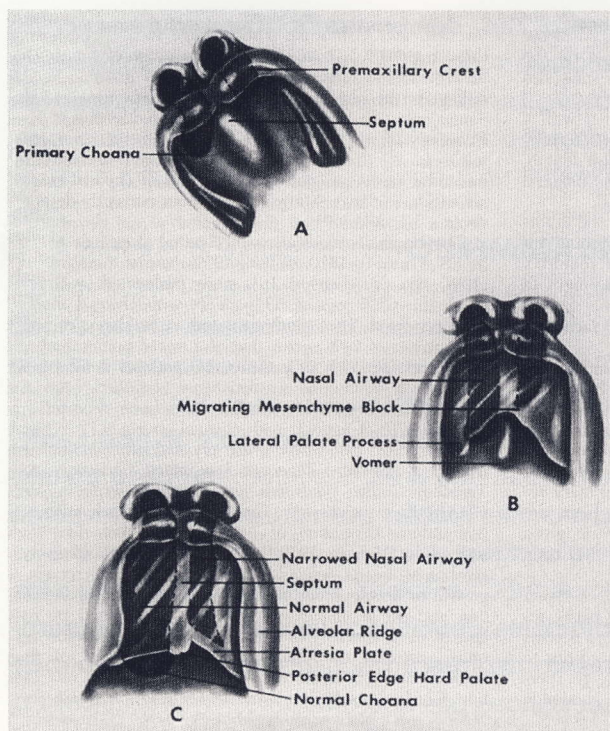


FIGURA 1: A, choana primária encerrada. B, encerramento parcial do processo palatino com um bloco mesenquimatoso a migrar posteriormente. C, Placa atrésica na choana posterior. (in Bluestone et al, *Pediatric Otolaryngology*, 4th edition, Saunders, 2003).

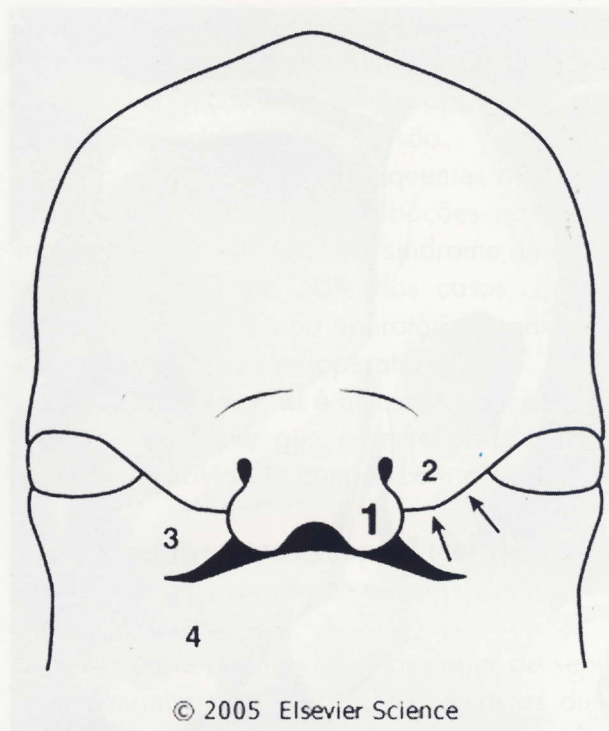


FIGURA 2: FETO COM 7 SEMANAS DE GESTAÇÃO. 1, PROCESSO NASOMEDIANO. 2, PROCESSO NASOLATERAL. 3, PROCESSO MAXILAR. 4, MANDIBULA. SETAS DEMONSTRAM A FENDA NASOLACRIMAL. (IN CUMMINGS ET AL; "CUMMINGS OTOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY", 4TH EDITION, ELSEVIER, 2005).

Raramente causa dificuldade respiratória aguda.

A ACC bilateral no recém-nascido apresenta-se imediatamente com dificuldade respiratória aguda, caracterizada pela cianose paradoxal, isto é, o alívio da obstrução da via aérea com o choro e reaparecimento da cianose em repouso.

Os recém-nascidos têm inicialmente uma respiração nasal exclusiva, pelo que se torna imperativo providenciar uma alternativa temporária de respiração oral. Isso pode ser conseguido com a simples colocação de um tubo de Guedell seguro por uma máscara de cirurgião colocada atrás da cabeça do recém-nascido (fig 3), ou com uma tetina de McGovern, que também pode ser usada para a alimentação.

Em caso de emergência deve tentar-se despertar o choro da criança ou simplesmente colocar um dedo na boca para assegurar a via aérea.

A entubação endotraqueal geralmente só é necessária se a criança precisar de ventilação mecânica.

Ocasionalmente têm sido descritos casos de ACC bilateral diagnosticados mais tardiamente, em indivíduos com história de respiração exclusiva pela boca, com rinorreia espessa bilateral, ausência de paladar e anosmia, má progressão estatura-ponderal, alterações na fala, sinusite crônica e otite seromucosa bilateral.

Notam-se geralmente escoriações no vestibulo nasal e no lábio superior¹.

A ACC pode ser diagnosticada de várias formas.



© 2005 Elsevier Science

FIGURA 3: RECÉM-NASCIDO COM ACC BILATERAL. A VIA AÉREA ORAL É ASSEGURADA COM UM TUBO DE GUEDELL PRESO COM UMA MÁSCARA DE CIRURGIÃO. (IN CUMMINGS ET AL; "CUMMINGS OTOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY", 4TH EDITION, ELSEVIER, 2005).

O método mais simples é tentar passar um catéter ou cânula de aspiração através da fossa nasal até à nasofaringe.

A utilização da endoscopia nasal rígida ou nasofaringoscopia flexível poderá ser usada consoante a idade e colaboração dos doentes, servindo de diagnóstico definitivo, permitindo a observação da placa atrésica.

Os exames complementares de diagnóstico imagiológicos permitem a confirmação da ACC.

Um método radiográfico já ultrapassado era a utilização de contraste radiopaco instilado na cavidade nasal do doente em decúbito dorsal.

Actualmente a Tomografia Computorizada é o método imagiológico de escolha, sendo su-

perior na demonstração da natureza e da extensão da ACC e da sua constituição se óssea ou mista, ajudando na planificação da abordagem cirúrgica.

TRATAMENTO

A planificação da correcção cirúrgica da ACC está dependente da apresentação clínica e do tipo de atresia.

A ACC unilateral raramente é emergente, enquanto que a ACC bilateral requer uma imediata intervenção para assegurar a via aérea orofaríngea.

A ACC unilateral pode ser tratada mais tardiamente permitindo um alargamento e crescimento da fossa nasal, o que reduz o risco de reestenose pós-operatória.

A correcção cirúrgica da ACC inclui, classicamente, 5 métodos ou abordagens, a saber:

- Transnasal;
- Transpalatina;
- Transantral;
- Sublabial-transnasal;
- Transseptal.

Com o advento da tecnologia endoscópica e microcirúrgica, a abordagem **transnasal** tem sido cada vez mais utilizada na última década, com excelentes resultados.

A sua vantagem sobre as outras técnicas é uma boa visualização do campo operatório com uma iluminação, ampliação e visão angulada da placa atrésica, permitindo a sua ressecção e correcção de uma forma segura e eficaz².

Actualmente representa mais de 80% dos casos de ACC corrigida cirurgicamente, sendo a preferida pela maioria dos autores^{2, 3, 4, 5}.

Adicionalmente apresenta ainda a vantagem de menores perdas hemáticas, bem como não comprometer o crescimento da face e não causar perturbações de oclusão dentária^{5,6}.

Apesar de vários métodos estarem descritos, a abordagem transnasal tem como pontos

principais a remoção e redução do septo ósseo posterior, com ou sem preservação de retalhos de mucosa, e remoção da placa atrésica, quer seja com recurso a pinças de preensão e corte retrógrado, quer seja usando "microdebriders"^{1,2,6}.

A maioria dos autores defende a colocação de um "stent" pós-operatório, durante cerca de 3 a 6 semanas, para prevenir a possibilidade de reestenose^{1,2,6}.

Mas Schoem et al⁴ demonstrou que a correcção cirúrgica por via endoscópica, tanto na atrésia unilateral como bilateral, pode ser eficaz sem a colocação dos "stents", uma vez que a boa visualização da placa atrésica permite uma correcção mais ampla e com menos trauma para a mucosa, o que reduz a formação de tecido de granulação e portanto reduz a reestenose.

Além disso, especialmente nas atrésias bilaterais, uma vez que se trata de crianças muito pequenas, os "stents" causam desconforto, infecção e ulceração locais, formação de tecido cicatricial e lesões nos tecidos normais circundantes⁴.

No pós-operatório imediato é de extrema importância as lavagens nasais com solução salina e a realização de endoscopias nasais periódicas para limpeza das fossas nasais.

Alguns autores defendem ainda a administração de medicação antirefluxo nas crianças com refluxo gastro-esofágico¹, uma vez que a existência de refluxo aumenta a incidência de reestenose, e a utilização de corticoterapia tópica nasal durante 1 mês⁴.

Holland e McGuirt demonstraram que a aplicação de mitomicina C tópica intraoperatória reduz o risco de reestenose na correcção da atrésia das choanas², mas mais estudos são ainda necessários para confirmar esta observação.

A via **transpalatina** estava tradicionalmente indicada para as atrésias ósseas e bilaterais, pois permitia um excelente acesso para visualização directa.

No entanto, com o advento da via transnasal endoscópica, é apenas utilizada em alguns casos em crianças mais velhas, após os 6 anos de idade¹, e cirurgias de revisão.

As complicações mais frequentes desta técnica cirúrgica são as perturbações no crescimento dentário e do palato, síndrome de maloclusão dentária em 50% dos casos, fistulas oronasais, maior tempo operatório e maior risco de hemorragia intraoperatória^{1,6}.

A via **transantral** é utilizada em casos refratários, uma vez que permite abrir as choanas numa cavidade comum com o seio maxilar¹.

A abordagem **transeptal** tem sido considerada para correcção de atrésia unilateral em crianças mais velhas.

A remoção de uma parte posterior do septo nasal permite criar uma janela entre as duas cavidades nasais, o que se apresenta como uma solução fácil e rápida em alguns casos seleccionados.

Se a correcção for efectuada muito posteriormente, poderá ser criada uma única choana central que previne a reestenose.

Foi descrita por Muntz et al em 1998 uma técnica similar à septoplastia de Cottle, com preservação da mucosa e a possibilidade de incisão **sublabial**, com recolocação da mucosa na neochoana, sob visualização endoscópica⁶.

A remoção do septo ósseo pode ser efectuada por broca ou pinça de osso e finaliza-se a cirurgia com colocação de stent⁶.

Finalmente, alguns autores têm descrito a utilização de laser de CO2 ou Nd-YAG na abordagem transnasal.

O laser CO2 tem sido aplicado com bons resultados no pós-operatório para a remoção de tecido de granulação ou de cicatrização.

As limitações desta técnica são o acesso, particularmente em doentes com desvios do septo ou palato arciforme, e a dificuldade de abordagem do osso sem atingir os tecidos moles circundantes⁶.

CASO CLÍNICO

Identificação

FEC, sexo feminino, 38 anos de idade, raça caucasiana, natural da Guarda, residente em Queluz, casada, empregada de restauração.

Motivo de Consulta

A doente recorre há Consulta de ORL do HFF enviada pelo seu Médico de Família por rinorreia abundante e persistente da fossa nasal esquerda e obstrução nasal crónica.

História da Doença Actual

Desde há vários anos, possivelmente desde criança, que a doente nota persistentemente uma rinorreia abundante e espessa na fossa nasal esquerda, de consistência elástica ou viscosa, muito difícil de mobilizar.

Essa rinorreia é persistente e não resolve com múltiplas terapêuticas tópicas e sistémicas já experimentadas.

A doente refere ainda hiposmia homolateral.

Não tinha queixas de crises esternutatórias ou prurido nasal e nega cefaleias ou dores faciais.

Não havia antecedentes de traumatismo ou cirurgia nasal, e na sua história progressiva também não havia outra ocorrência a registar.

Observação

Na rinoscopia anterior era possível observar o preenchimento quase total da fossa nasal esquerda por secreções espessas e abundantes, de aspecto mucoide e elástico, difíceis de aspirar.

Após limpeza da fossa nasal, procedeu-se à endoscopia nasal diagnóstica que revelou a imperfuração da choana á esquerda (fig.4), sendo a fossa nasal direita de aspecto e características normais.

Exames complementares de diagnóstico

Pediui-se em seguida a Tomografia Computorizada dos Seios Perinasais, que revelou a exis-



FIGURA 4: IMPERFURAÇÃO CHOANAL FOSSA NASAL ESQ. NA IMAGEM, À DTA OBSERVA-SE A CAUDA DO CORNETO INFERIOR E À ESQ A PARTE POSTERIOR DO SEPTO NASAL.

tência de uma malformação da fossa nasal esquerda, com uma atresia choanal do tipo misto ósteo-membranoso (Figs. 5,6).



FIGURA 5: TC SPN CORTES AXIAIS. IMPERFURAÇÃO FOSSA NASAL ESQUERDA PELA PRESENÇA DE PLACA ATRÉTICA ÓSTEO-MEMBRANOSA.

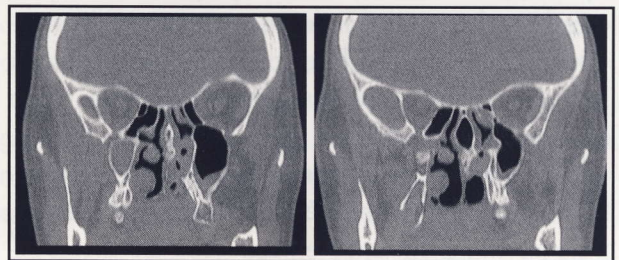


FIGURA 6: TC SPN CORTES CORONAIS.

Terapêutica

Após ter sido feito o diagnóstico de Atrésia da Choana esquerda, foi proposta a terapêutica cirúrgica à doente, que aceitou.

Procedeu-se assim à correcção cirúrgica da atrésia das choanas por via endoscópica, sob anestesia geral, tal como é preferido pela maioria dos autores.

A cirurgia iniciou-se como todos os procedimentos endoscópicos, com a colocação de algodões embebidos em *Neosinefrina 0,5%®* para a vasoconstrição nasal, seguida da infiltração da área da atrésia com lidocaína a 1% com epinefrina.

Teve-se o cuidado de colocar um algodão referenciado na nasofaringe, pela fossa nasal direita, para servir de controle aquando da abertura da choana esquerda.

Utilizou-se o microdebrider com ponta de broca cortante da Shomed® (fig. 7), para a correcção e abertura da parte óssea, removendo-se as porções restantes de mucosa com pinça Bleksley (fig. 8) e pinça de corte retrógrado para a remoção da parte posterior do septo nasal.

Obteve-se assim uma ampla abertura da choana da fossa nasal esquerda (fig. 9), tendo-se optado pela colocação de um stent (fig. 10), feito a partir de um tubo endotraqueal, que entrava pela fossa nasal direita, passava pela nasofaringe para a fossa nasal esquerda pela abertura das choanas, e ficava preso no vestíbulo nasal por fio de sutura.

Pós-operatório

O pós-operatório decorreu sem complicações, tendo a doente sido seguida semanalmente para limpeza das fossas nasais, que era complementada com lavagens frequentes com solução salina no domicílio.

O stent foi retirado na 5ª semana de pós-operatório.

Após um ano de follow-up, a doente mantinha uma boa permeabilidade da choana esquerda (fig. 11), sem queixas de obstrução nasal e/ou de rinorreia.

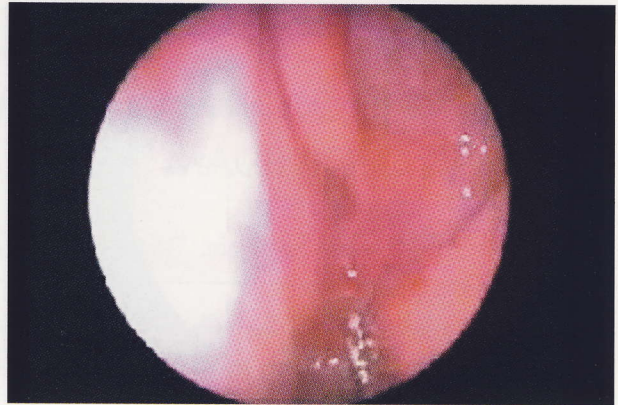


FIGURA 7: USO DE "MICRODEBRIDER" COM PONTA DE BROCA CORTANTE.

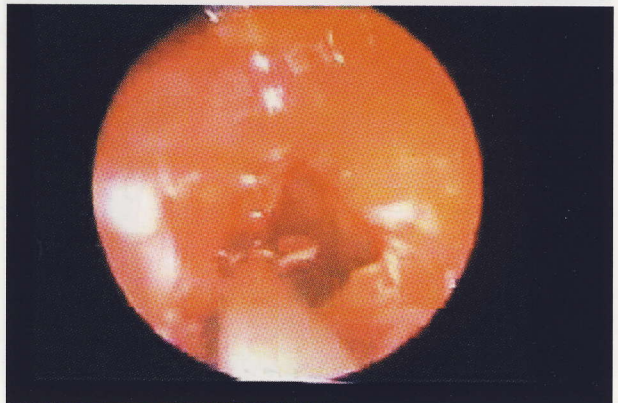


FIGURA 8: USO DE PINÇA PARA REMOÇÃO DE PARTES DA MUCOSA E DA PARTE POSTERIOR DO SEPTO NASAL.

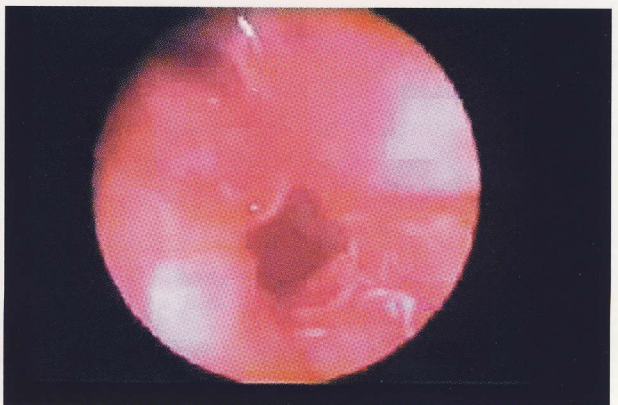


FIGURA 9: IMAGEM DO RESULTADO FINAL COM ABERTURA AMPLA DA CHOANA ESQUERDA.

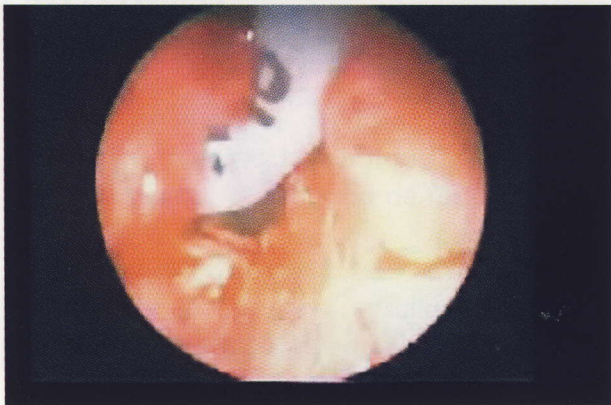


FIGURA 10: "STENT" NA CHOANA ESQUERDA.

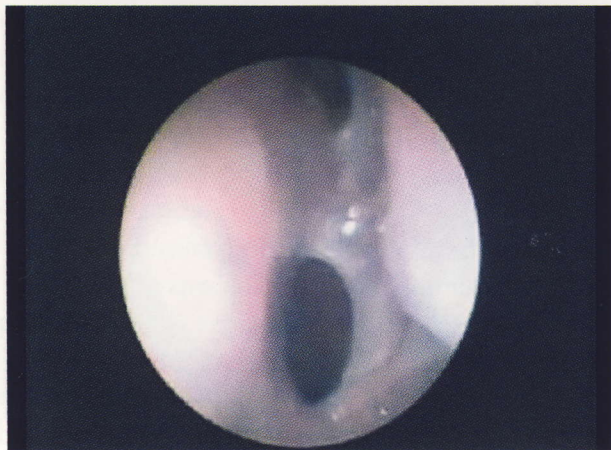


FIGURA 11: CHOANA FOSSA NASAL ESQUERDA, UM ANO APÓS CORREÇÃO CIRÚRGICA.

CONCLUSÕES

Várias abordagens terapêuticas para a correção cirúrgica da atresia das choanas têm sido apresentadas ao longo dos anos, mas a introdução da cirurgia endoscópica endonasal veio pôr fim a essa controvérsia.

A Cirurgia Endoscópica Nasal e os microinstrumentos para a abordagem transnasal permitem uma excelente visualização da fossa nasal, uma técnica cirúrgica mais precisa e minimiza as complicações e a possibilidade de reestenose.

Esta abordagem é segura tanto nas atresias unilaterais como bilaterais, assim como para casos de revisão cirúrgica.

Mantém-se ainda por provar a necessidade e/ou vantagens do uso dos stents pós-operatórios, a utilização de mitomicina C intraoperatória e a contribuição de outros factores patogénicos preditivos da possibilidade de reestenose como seja o papel do refluxo extra-esofágico.

A introdução da Cirurgia Endoscópica guiada por imagem veio permitir abordagens transnasais ainda mais eficazes, mesmo na correção da ACC bilateral e casos refratários.

Para o futuro poderão estar disponíveis técnicas cirúrgicas fetais, uma vez que o diagnóstico de ACC é feito cada vez mais precocemente, inclusivé em ecografia pré-natal.

BIBLIOGRAFIA

1. Cummings et al; "Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery", 4th Edition, Elsevier, 2005
2. Pasquini, E et al: "Endoscopic treatment of congenital choanal atresia", Int J Ped Otol, 67: 271-276, 2003
3. Uri, N; Grennberg, E: "Endoscopic repair of Choanal Atresia: Practical Operative Technique", Am J Otol, vol 22, no 5, 2001, pp 321-323
4. Shoem, SR: "Transnasal endoscopic repair of choanal atresia: why stent?", Otol H N Surg, 2004, 131: 362-6
5. Samadi, DS et al: "Choanal atresia: a twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes", Laryngoscope 113: 254-258, 2003
6. Bluestone et al, "Pediatric Otolaryngology", 4th edition, vol 2, Saunders, 2003