

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: www.sgorl.org/revista

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso Clínico

Diagnóstico e abordagem da atresia congénita das choanas complete bilateral na idade adulta: pearls e pitfalls Diagnosis and management of bilateral complete choanal atresia in adulthood: pearls and pitfalls

Marco Menezes Peres, Diogo Raposo, Cristina Adónis, Ana Guimarães, Filipe Freire

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Lisboa.

Recibido: 15/10/2018 Aceptado: 27/11/2018

Resumo

Introdução: A Atrésia Congénita das Choanas (ACC) é uma obliteração unilateral ou bilateral, completa ou incompleta da abertura nasal posterior. A ACC completa bilateral é uma anomalia rara e com risco de vida, apresentando-se com dificuldade respiratória ao nascimento e tratada com cirurgia de carácter urgente, sendo o recém-nascido um respirador nasal obrigatório. Assim, a ACC bilateral completa em adultos é extremamente rara.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 60 anos, com queixas de obstrução nasal crónica e rinorreia aquosa desde o nascimento, associadas a cerca de 3 a 5 episódios de cefaleias autolimitados por ano. A doente descreve igualmente na infância episódios de dificuldade respiratória com cianose durante a alimentação, aliviados pelo choro. A endoscopia nasal e a tomografia computadorizada (TC) dos seios perinasais revelaram uma ACC completa bilateral. A doente foi submetida a correção cirúrgica endoscópica transnasal da obstrução. O follow-up de 12 meses mostrou melhoria clínica e excelente resultado

Correspondencia: Marco Menezes
Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Lisboa.
Correo electrónico: marcomenezesperes@gmail.com

funcional com orifícios neochoanais adequados.

Conclusão: O presente caso relata o doente mais velho com ACC descrito na literatura. A cirurgia endoscópica transnasal é uma técnica segura, adequada, eficaz e com baixa morbidade para a correção da ACC em adultos. Esta rara entidade deve fazer parte do diagnóstico diferencial da obstrução nasal crónica na idade adulta.

Palavras chave: atresia das choanas, congénito, obstrução nasal, idade adulta.

Abstract

Background: Congenital choanal atresia (CCA) is a unilateral or bilateral, complete or incomplete obliteration of the posterior nasal aperture. Bilateral complete CCA is a rare and life-threatening abnormality, presenting with respiratory distress at birth and treated with early urgent surgery, being the newborn an obligatory nose breather. Therefore, bilateral complete CCA in adults is extremely rare.

Case report: A 60-year-old female presented with a history of life-long nasal obstruction and rhinorrhea, associated with 3 to 5 episodes of headache per year. She also reported childhood episodes of respiratory distress with cyanosis during feeding, relieved by crying. Nasal Endoscopy and Computer tomography (CT) scan of the paranasal sinuses revealed a bilateral complete CCA.

The patient underwent endoscopic transnasal surgical correction of the obstruction. A twelve-month follow-up showed clinical improvement and an excellent functional outcome with adequate neochoanal openings.

Conclusion: The presented case is the oldest patient with complete CCA reported in literature. Transnasal endoscopic surgery is a safe, adequate and effective technique with low morbidity for the correction of adulthood CCA. This rare condition should be part of the differential diagnosis of persistent nasal obstruction.

Keywords: Choanal atresia; congenital; nasal obstruction; adulthood.

Introdução

A Atrésia Congénita das Choanas (ACC) é uma obliteração unilateral ou bilateral, completa ou incompleta da abertura posterior das fossas nasais¹.

Esta rara entidade tem uma incidência de 1: 7000 recém-nascidos com uma preponderância feminina de 2:1.¹ 75% dos casos de ACC são unilaterais.²

A ACC completa bilateral é uma anomalia rara e com risco de vida³. Embora alguns doentes sejam oligossintomáticos, o quadro clínico clássico da ACC bilateral em recém-nascidos é a cianose cíclica e dificuldade respiratória aliviada apenas com o choro, exigindo uma abordagem cirúrgica urgente, sendo o

recém-nascido um respirador nasal obrigatório.³ Assim, a ACC completa bilateral diagnosticada na idade adulta é extremamente rara.⁴

O diagnóstico de ACC em recém-nascidos exige uma elevada suspeita clínica, uma vez que os sintomas podem variar desde dificuldade respiratória leve durante a amamentação, até obstrução grave da via aérea.²

Caso Clínico

Doente de 60 anos, sexo feminino, natural de Lisboa e residente na Amadora, foi referenciada à consulta de Otorrinolaringologia por queixas de obstrução nasal crónica e rinorreia aquosa desde o nascimento, associadas a cerca de 3 a 5 episódios de cefaleias autolimitados por ano. A doente descreve igualmente na infância episódios de dificuldade respiratória com cianose durante a alimentação, aliviados pelo choro. Refere nunca ter visitado nenhum médico Otorrinolaringologista até ao momento. A doente não apresentava nenhuma outra anomalia congénita. Como antecedentes pessoais destaca-se apenas hipertensão arterial controlada e hipercolesterolemia medicada.

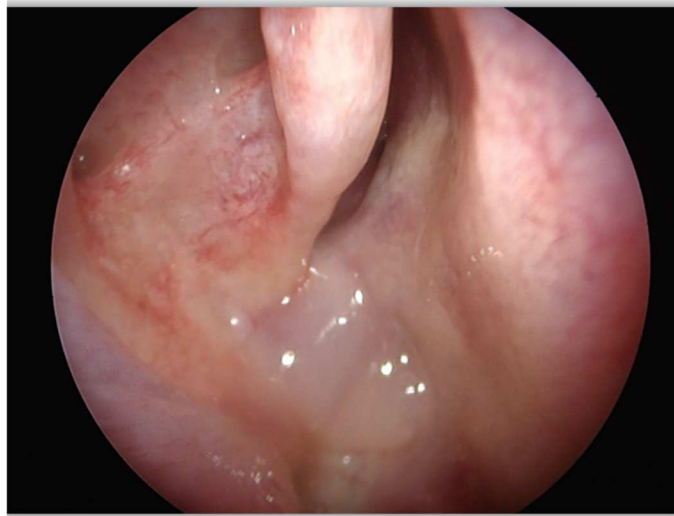


Figura 1: Endoscopia nasal. Fossa nasal direita, atresia da choana direita.

Figura 2: TC seios perinasais, demonstrando as placas de atresia das choanas bilateral (setas).



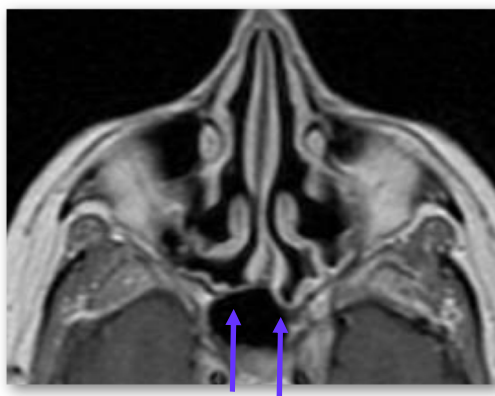


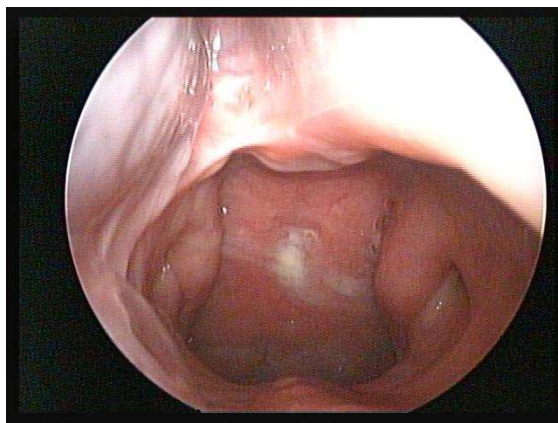
Figura 3: RMN dos seios perinasais, atresia das choanas completa bilateral.

A doente foi submetida a correção endoscópica transnasal da atresia, sob anestesia geral. Foi utilizado um endoscópio rígido de 0° e 4mm. Após infiltração com lidocaína a 1% e adrenalina a 1:100000 e elevação de retalho mucoso local pediculado ao bordo posterior do septo nasal com faca em foice, a lâmina óssea foi perfurada ínfero-medialmente com recurso a broca cortante do microdebrider e o orifício progressivamente alargado, recorrendo ao mesmo instrumento bem como à cureta, até ao calibre desejado aproximadamente de um tubo oro-traqueal de 7,5. Foi removida igualmente a porção posterior do vómer para melhor permeabilização da neochoana. Para prevenir a reestenose foram colocados algodões embebidos em Mitomicina C (1mg/ml) durante 5 minutos a rodear o orifício criado. O procedimento foi repetido contralateralmente. Não foram colocados stents. A doente foi tamponada com compressas vaselinadas e 1 merocel 8 em cada fossa nasal. Não se verificaram intercorrências no pós-operatório e a doente teve alta às 24h após destamponamento, com as indicações de lavagens nasais diárias com solução salina e antibioterapia.

Aos 24 meses de follow-up, a doente apresentava uma resolução completa da obstrução nasal, e à endoscopia nasal verificou-se um outcome favorável com neochonanas de orifícios adequados e ambos patentes (Figura 4).

Para a publicação deste caso, bem como das suas imagens, foi obtido consentimento informado escrito e assinado pela doente.

Figura 4: Resultado pós-operatório aos 2 anos de *follow-up*.



Discussão

ACC completa bilateral é uma anomalia, inicialmente descrita em 1755 por Roederer et al, que acarreta risco de vida ao nascimento³. São descritas quatro teorias principais para explicar os fundamentos embriológicos da ACC: existência da membrana bucofaríngea; a membrana nasobucal de Hochstetter, tecido mesodérmico anormal na choana e anomalia na migração e desenvolvimento de células da crista neural⁵. A ACC é frequentemente acompanhada por outras anomalias congénitas, sendo o Síndrome CHARGE o mais comum: C, coloboma; H, cardiopatias; A, atresia das chonas; R, atraso do crescimento, G, hipoplasia genital, E, anomalias otológicas)².

Os sinais e sintomas da ACC completa bilateral são justificados pelo facto do recém-nascido ser um respirador nasal obrigatório durante os primeiros 4 meses de vida: dificuldade respiratória e cianose cíclica algumas horas após o parto, geralmente aliviados ou que desaparecem durante o choro, piorando durante a amamentação.² A introdução de uma sonda de aspiração nas fossas nasais pode ajudar à suspeita desta entidade¹. A ACC completa bilateral é por isso uma entidade diagnosticada precocemente nas primeiras horas de vida, ao contrário deste caso descrito.

O CCA bilateral diagnosticado na vida adulta é bastante raro e este caso representa até à data o doente mais velho com ACC bilateral, destacando o interesse desta descrição.

O diagnóstico é confirmado pela endoscopia nasal e tomografia computadorizada dos seios perinasais.³

Neste caso, a TC dos seios perinasais revelou um alargamento posterior do vómer, bem como ausência de ar no espaço choanal, com normal morfologia dos seios perinasais. A investigação imagiológica permitiu igualmente excluir outros diagnósticos diferenciais de obstrução nasal: desvio de septo nasal, hipertrofia dos cornetos inferiores, estenose do orifício piriforme, meningocelo, meningoencefalocelo, tumores nasais e inflamação local.

O tratamento é cirúrgico, e as técnicas disponíveis para resolver a deformidades anatómica em questão são numerosas e evoluíram desde o antigo procedimento de perfuração transnasal cega, usando um trocard curvo, até a técnica endoscópica atual creditada por Stankiewicz⁷.

As abordagens transpalatal e transnasal são as duas principais vias de abordagem cirúrgica na correção desta anomalia⁷.

O acesso transpalatal revolucionou a cirurgia corretiva da ACC⁸, permitindo uma exposição suficiente para a remoção segura da placa atresica e da porção posterior do vómer. Além disso, os retalhos mucosos poderiam ser dissecados e usados para atapetar as superfícies ósseas, diminuindo a necessidade de stent e aumentando as taxas de sucesso. Esta técnica oferece bons resultados pós-operatórios; contudo os efeitos negativos no crescimento do palato, bem como maior tempo cirúrgico e maior risco hemorrágico, levaram à sua crescente substituição pela técnica endoscópica².

A endoscopia nasal para além de contribuir para o diagnóstico, é utilizada como instrumento guia na cirurgia bem como para o seguimento pós-operatório e follow-up destes doentes.

Neste caso descrito de uma doente de 60 anos, com ACC completa bilateral, foi privilegiada a abordagem endoscópica transnasal, e aplicada mitomicina C tópica para prevenção de reestenose. A mitomicina é um antibiótico tópico aminoglicosídeo com um papel descrito na redução da formação de tecido cicatricial e de

granulação através da inibição do crescimento e migração dos fibroblastos⁹. Prasad et al¹² descreve a aplicação de mitomicina C em 20 doentes com ACC sem complicações. O stent foi evitado devido à possível reação de corpo estranho ou necrose da pele na columela. Aos 24 meses de follow-up o resultado é favorável.

Conclusões

O caso clínico apresentado relata o doente mais idoso com ACC descrito na literature, destacando a importância da suspeição clínica, bem como do papel complementar da endoscopia nasal e tomografia computadorizada na investigação da obstrução nasal crónica.

A cirurgia endoscópica transnasal é uma técnica segura, adequada, eficaz, e com baixa morbidade para correção da ACC na idade adulta.

Declaración de conflicto de intereses: Nada a declarar.

Bibliografía

- 1- Brown OE, Pownell P, and Manning SC. Choanal atresia: A new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope* 1996; 106:97–101.
- 2- Deutsch E, Kaufman M, Eilon A: Transnasal endoscopic management of choanal atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997, 40:19-26.
- 3- Flake CG, Ferguson CF: Congenital choanal atresia in infants and children. *Ann Otol Rhino Laryngol* 1961, 70:1095-1110.
- 4 Zawawi F, McVey MJ, Campisi P. The Pathogenesis of Choanal Atresia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018 Aug 1;144(8):758-759.
- 5- Haginomori S, Nonaka R, and Takenaka H. Surgical technique in endoscopic posterior septoplasty for an adult patient with choanal stenosis. *Auris Nasus Larynx* 2005; 32:365–368.
- 6- Stamm AC, and Pignatari SS. Nasal septal cross-over flap technique: A choanal atresia micro-endoscopic surgical re- pair. *Am J Rhinol* 2001; 15:143–148.
- 7- Stankiewicz JA, The endoscopic repair of choanal atresia. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990; 103: 931 – 937.
- 8- Prognostic Factors and Management of Patients with Choanal Atresia. Moreddu E, Rossi ME, Nicollas R, Triglia JM. *J Pediatr.* 2018 [Epub ahead of print].
- 9- Carter JM, Lawlor C, Guarisco JL. The efficacy of mitomycin and stenting in choanal atresia repair: A 20 year experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(2):307–11.
- 10- Choanal atresia and stenosis: Development and diseases of the nasal cavity. Kurosaka H. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol.* 2018 [Epub ahead of print]
- 11- Voegels RL, Chung D, Lessa MM, et al. Bilateral congenital choanal atresia in a 13-year-old patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65:53–57.
- 12- Prasad M, Ward RF, April MM, Bent JP, Froehlich P. Topical mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002, 128:398-400.