

# Atresia de coanas, revisión y una mirada desde la evidencia

## Choanal atresia, review and a look from the evidence

José T. San Martín M<sup>2</sup>, José Tomás Andrade D<sup>1</sup>.

### RESUMEN

*La atresia de coanas es la anomalía congénita nasal más común. Cuando es bilateral, se presenta con dificultad respiratoria desde el nacimiento. La atresia unilateral se manifiesta con insuficiencia ventilatoria y rinorrea unilateral, pudiendo pasar inadvertida. El diagnóstico se sospecha ante la ausencia de paso de aire en las fosas nasales y la imposibilidad de hacer progresar una sonda nasogástrica. Se confirma mediante examen endoscópico y tomografía computarizada. El tratamiento definitivo es quirúrgico, existiendo diferentes técnicas y vías de abordaje.*

*Se presenta una revisión de la literatura, con especial énfasis en el tratamiento post-quirúrgico con stents y mitomicina-C a través de una mirada desde la evidencia.*

**Palabras clave:** Atresia de coanas, reparación endoscópica, mitomicina-C tópica.

### ABSTRACT

*Choanal atresia is the most common congenital nasal anomaly. When bilateral, it presents with respiratory distress at birth. Unilateral atresia is manifested by respiratory failure and unilateral rhinorrhea, and may go along unnoticed. Diagnosis is suspected in the absence of airflow in the nasal cavity and for the inability to advance a nasogastric tube. Diagnosis is confirmed by endoscopic examination and computed tomography. The definitive treatment is surgical, and there are different techniques and surgical approaches.*

*A review of the literature is presented, with special emphasis on the post-surgical treatment with stents and Mitomycin-C view from the evidence.*

**Key words:** Choanal atresia, endoscopic repair, topical Mitomycin-C.

### INTRODUCCIÓN

La atresia de coanas, descrita por primera vez por J.G. Roderer en 1755, es la anomalía congénita nasal más común. Se caracteriza por la obliteración

de la apertura nasal posterior, producto de la imperforación de la membrana buconasal y del crecimiento excesivo de las apófisis horizontal y vertical del hueso palatino, terminando en una falta del desarrollo de la comunicación entre la cavidad

<sup>1</sup> Médico. Departamento Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile.

<sup>2</sup> Médico Cirujano

nasal y la nasofaringe. Su incidencia se estima en un caso cada 5.000-8.000 nacidos vivos siendo más prevalente en el sexo femenino (2:1) sin presentar preferencias raciales<sup>1-3</sup>.

En la mayoría de los casos, las placas son mixtas (componentes óseo y membranoso), en menor proporción óseas y raramente membranosas. La placa atrésica más frecuente es la unilateral derecha<sup>4,5</sup>.

Esta patología puede ser adquirida o congénita. La mayoría de las adquiridas son osteomembranosas, ocasionadas tras cauterización química, luego de la administración de radioterapia por un carcinoma nasofaríngeo, por el uso prolongado de sondas, o por la formación de cicatrices posterior a una cirugía nasal. Pueden presentarse de manera aislada o como parte de síndromes polimalformativos, por lo que deben ser estudiados para identificar y tratar estas posibles malformaciones asociadas (20%-50%). Dentro de éstas se encuentra el síndrome CHARGE (acrónimo en inglés de: coloboma del iris (80%), anomalías cardíacas (58%), atresia de coanas (100%), retraso del crecimiento (94%), hipoplasia genital o escaso desarrollo puberal (87%), anomalías otológicas (88%)<sup>11</sup>, los síndromes de Treacher Collins, Tessier o Crouzon, o en ocasiones asociadas a malformaciones aisladas tales como sindactilia, polidactilia, microcefalia o cráneo sinostosis<sup>6,7</sup>.

Existen seis hipótesis posibles en los casos congénitos que tratan de explicar su etiología, éstas serían la persistencia de la membrana nasobucal de Hochstetter, la persistencia de la membrana bucofaríngea del intestino anterior, la formación de adherencias mesodérmicas anormales en la coana, una reabsorción incompleta del mesodermo nasofaríngeo, la alteración en la migración del tejido mesodérmico debido a factores locales, o el crecimiento medial de los procesos vertical y horizontal del hueso palatino<sup>6-8</sup>.

## CUADRO CLÍNICO

Dentro de las manifestaciones clínicas de esta patología, podemos encontrarnos con síntomas que dependen de su uni o bilateralidad. En los casos de atresia unilateral (la más frecuente en 55%) los síntomas son rinorrea unilateral posicional

que aumenta al inclinar la cabeza asociada a obstrucción nasal parcial intermitente que rara vez causa dificultad respiratoria. Es por este tipo de clínica, que gran porcentaje de los pacientes llegan a la vida adulta desconociendo su malformación y generalmente no requieren intervención quirúrgica inmediata<sup>12,13</sup>.

Por otra parte, la atresia de coanas bilateral (45%) constituye una urgencia neonatal caracterizada por distress respiratorio de tipo inspiratorio, cianosis cíclica (alivia con el llanto), dificultad alimentación, bradicardia e incluso muerte por asfixia. Estos casos requieren estabilización inmediata de la vía aérea con el uso de chupete de Mc Govern, intubación o traqueostomía y luego resolución quirúrgica definitiva precoz<sup>12,13</sup>.

El diagnóstico consta de tres pilares fundamentales. Primero un examen físico exhaustivo mediante una rinoscopia anterior la cual muestra una mucosa y cornetes de color pálido en la fosanasal afectada y presencia de secreciones acumuladas que no drenan a la rinofaringe. Se considera útil ante la sospecha clínica la ausencia de empañamiento de un espejo colocado bajo las narinas mientras la boca permanece cerrada, además el paso fallido de una sonda flexible de 8 French (2,7 mm de diámetro) y resistencia posterior a 3-3,5 cm desde la narina. También se puede administrar azul de metileno no observando su paso a través de la nasofaringe<sup>2</sup>.

En segundo lugar el uso de nasofibroscopia con fibroscopio flexible (2,2 mm a 3,5 mm) o endoscopio rígido (2,7 mm) el cual evalúa la localización de la obstrucción y permite determinar las características nasales asociadas<sup>2</sup>.

Por último el uso de imágenes diagnósticas dentro de las cuales destaca la tomografía computarizada de macizo cráneo facial la cual confirma el diagnóstico, evalúa ubicación y características de la placa atrésica (mixta u ósea), excluye otros sitios de obstrucción nasal, identifica anomalías nasofaríngeas y permite un plan preoperatorio adecuado<sup>2,9,14</sup>.

Dentro de los diagnósticos diferenciales que se deben tener en cuenta encontramos la estenosis de la escotadura piriforme (diámetro transversal máximo del orificio piriforme menor a 11 mm en una tomografía computarizada corte axial en un infante de término), la desviación septal o inestabilidad

septal postraumática, el hematoma septal, edema de mucosa nasal, hipertrofia de cornetes y/o adenoides, encefaloceles, hamartomas, cordomas, teratomas, gliomas, tumores dermoides o incluso cuerpos extraños (unilaterales).

## DISCUSIÓN Y MANEJO

En relación al tratamiento, el manejo definitivo es electivo en los casos unilaterales (intervenidos quirúrgicamente en promedio a los 25 meses de vida) y de urgencia en los casos bilaterales (intervenidos en promedio a los 2 meses de vida) previo a la estabilización de la vía aérea antes mencionada.

Existen diversas vías de abordaje quirúrgico para la resolución de esta patología, no obstante en los últimos años, debido al avance de la endoscopia nasal, la vía transnasal, por medio de endoscopia ha desplazado a la clásica vía transpalatina, al ser menos invasiva y proporcionar excelentes resultados.

Respecto a la vía transpalatina<sup>10</sup>, se realiza un colgajo en "U" de la porción posterior del paladar óseo respetando los vasos palatinos mayores, resecando de esta forma la placa atrésica. Cabe destacar que se debe incluir dentro del colgajo la arteria palatina mayor para darle irrigación a éste. Dentro de las desventajas respecto a las otras técnicas quirúrgicas requiere de un mayor tiempo operatorio, mayor riesgo de sangrado, fístulas nasobucales, necrosis del colgajo, disfunción de los músculos del paladar y riesgo de alteración del desarrollo maxilar si se realiza antes de los 5 años de vida (52% de incidencia de mala oclusión o "mordida cruzada")<sup>15</sup>. Por otro lado las ventajas o recomendaciones son que puede ser utilizada en mayores de 5 años y/o ante el fracaso de otras cirugías.

Respecto a la vía endoscópica transnasal se realiza un colgajo para exponer la zona, utilizando el instrumental inferomedial para evitar la arteria esfenopalatina, perforando la placa atrésica con un tactador de bolita paralelo al paladar para evitar la entrada al seno esfenoidal. Dentro de las desventajas respecto a las otras técnicas quirúrgicas hay una visión limitada en neonatos, se requiere un cirujano entrenado y no está exenta de complica-

ciones tales como sangrados masivos, reestenosis que van entre 9%-36%, la presencia de tejido de granulación y la formación de sinequias intranasales. Por otro lado las ventajas que proporciona esta técnica son la visión directa de la placa atrésica, un mayor control de la anatomía, excelente visión del tercio posterior nasal y de los límites de la resección, no se realizan incisiones externas ni orales y tampoco hay resección de zonas de crecimiento del macizo facial.

## ANÁLISIS CRÍTICO DE LA EVIDENCIA HASTA EL AÑO 2013

Teissier y cols, el año 2008 publicaron un estudio retrospectivo de 80 pacientes entre 3 días y 17 años de edad operados por el mismo cirujano mediante vía endoscópica (27 pacientes con atresia bilateral y 53 unilateral). Dentro de los hallazgos de este estudio se concluyó que eran factores predictivos de reestenosis la existencia de reflujo faringolaríngeo, reflujo gastroesofágico, edad menor a 10 días y control endoscópico insuficiente. No fueron predictivos de reestenosis la presencia de cirugías previas ni malformaciones asociadas<sup>16</sup>.

Es en relación a esta complicación que muchos autores han recomendado el uso de *stents* posquirúrgicos, como medida preventiva de la reestenosis del canal<sup>17,18,23</sup>. Sin embargo, se ha postulado al mismo tiempo que estos *stents* también podrían presentarse como sitio de incubación de bacterias, existiendo además el cuestionamiento de que pudiesen incluso empeorar el pronóstico debido a su condición de cuerpo extraño nasal.

A pesar de esto, diversos estudios han reportado efectos beneficios con el uso de *stents* y aplicación tópica de mitomicina-C. Compuesto aminoglucósido que inhibiría la proliferación de fibroblastos por su acción alquilante sobre la cadena de ADN, disminuyendo la formación de tejido de granulación y reduciendo de esta manera el riesgo de reestenosis. Este compuesto se ha introducido recientemente en el campo de la otorrinolaringología debido a su efecto anticicatrizal, el cual ya ha sido demostrado en el tratamiento de la estenosis subglótica<sup>19</sup>.

Sin embargo, una revisión de los estudios que evalúan el uso de mitomicina-C en sus pacientes,

muestra que muchos de éstos no contaron con mediciones de test estadísticos estandarizados ni adecuados para asegurar un grado apropiado de significancia estadística de los beneficios en ellos expuestos<sup>18,19,15</sup>.

Dentro de los primeros, se encuentra el estudio de Prasad y cols. Estudio retrospectivo de serie de casos y controles en 2 grandes centros terciarios, donde se analizaron 20 pacientes tratados con cirugía y aplicación de mitomicina-C. Catorce mujeres y 6 hombres, 4 de ellos con abordaje transpalatino y 16 con abordaje endoscópico. Se utilizó aplicación tópica de mitomicina-C en todos los pacientes en una concentración de 0,5 mg/ml durante tres minutos. Se realizó un seguimiento por 3 meses a 2 años (media de 9 meses). El resultado de este estudio fue un aumento de la permeabilidad de la nueva coana en 17 pacientes. Al realizar un análisis crítico de éste se definió como permeable aquellos pacientes a los cuales se les pudo introducir un tubo endotraqueal de 3,5 mm, solo en algunos de ellos (escogidos por los cirujanos), se utilizó *stent* por 1 a 2 semanas. Por otro lado los 3 pacientes con *outcome* "estrecho", tuvieron abordaje transpalatino debido a cavidad nasal muy estrecha para utilizar vía endoscópica. En conclusión, a pesar de los buenos resultados expuestos, no se logra observar una adecuada selección de los grupos de casos y controles, ni tampoco el uso de test estadísticos adecuados o explicitados en este paper<sup>18</sup>.

Otros estudios en donde también se evalúa el uso de mitomicina-C, como el de Kim y cols, estudio retrospectivo de serie de casos y controles de 27 pacientes, con revisión de 40 coanas estudiadas entre los años 1986 a 2009 en Seúl, se analizaron 11 hombres y 16 mujeres, 26 de ellos con atresia de coanas bilateral y 14 unilaterales. Se realizaron 12 abordajes transpalatinos y 27 transnasales (22 endoscópicos y 5 no endoscópicos). Además se utilizó *stents* en 21 cavidades nasales de 14 pacientes, los cuales fueron removidos entre la sexta y octava semana. El resultado de este estudio fue reestenosis en 58% de las cirugías por abordaje transpalatino, 40% por abordaje transnasal no-endoscópico y 40% por abordaje transnasal endoscópica. La reestenosis fue estadísticamente mayor en el grupo de atresia bilateral ( $P < 0,003$ ) y se observó reestenosis en el 40% de los pacientes

tratados con mitomicina-C. Al realizar un análisis crítico se definió como reestenosis la necesidad de cualquier procedimiento o cirugía, incluyendo la remoción de tejidos de granulación, pólipos y revisiones de cicatrices (criterio bastante más estricto que el trabajo antes mencionado). Se puede observar una carencia en la adecuada selección de grupos de control, además de presentar un "N" pequeño de pacientes tratados con mitomicina-C como para poder llegar a conclusiones sólidas (solo 3 pacientes con 5 coanas intervenidas).

Tampoco se especifica adecuadamente la técnica, concentración ni procedimiento que se utilizó para el uso de esta sustancia<sup>20</sup>.

En el estudio de Bozkurt y cols, estudio retrospectivo de serie de casos y controles en 20 pacientes de Turquía estudiados entre 2002 y 2009 se analizaron 15 mujeres y 5 hombres de los cuales 8 pacientes presentaban atresia unilateral y 12 pacientes bilateral. Todos se trataron con abordaje transnasal endoscópico y *stents*, los cuales se dejaron por 3 semanas como media (21 a 45 días), con un seguimiento mínimo de 6 meses. En este trabajo se detalla específicamente el compuesto que utilizaron, el cual fue mitomicina-C, Onko-Kyowa-Hakko Co. Ltd., Tokio, Japón, en una concentración de 0,4 mg/ml, la cual se aplicó durante 3 minutos en la mucosa de la coana afectada de 6 pacientes (4 bilaterales y 2 unilaterales). El resultado de este estudio ninguno de los pacientes inicialmente tratados con mitomicina-C presentó reestenosis, ni tampoco los posteriormente tratados que sí la presentaron en el grupo control. Al realizar un análisis crítico, presenta materiales y métodos más meticulosos que los trabajos antes mencionados. A pesar de los buenos resultados que se exponen, se describe que la aplicación de mitomicina-C fue de acuerdo a la preferencia del cirujano jefe (en el momento de la cirugía) claramente de una manera no randomizada ni estandarizada. Por otro lado se definió reestenosis (o recurrencia) como la sensación de obstrucción nasal progresiva, luego de la remoción del *stent* y confirmada por nasofibroscopía flexible. Criterios bastante menos rigurosos que en los trabajos expuestos anteriormente, lo que claramente podría afectar los resultados observados<sup>21</sup>.

Otro concepto importante de aclarar y mencionar, es la poca relevancia que se le da a la identifica-

ción de subgrupos con diferente poder pronóstico en cuanto al *outcome* que se evalúa. En el estudio de V. Uzomefuna y cols, publicado recientemente el 2012 se observa una mayor incidencia de reestenosis a medida que disminuye la edad de los pacientes, donde prácticamente todos los lactantes bajo los 10 meses de vida, presentan al momento de la cirugía a lo menos una reestenosis (80% de su serie), bastante menos luego de los 3 años y casi ninguna a los 5 años de edad. Hallazgo que se menciona en la discusión, dado a que el 57% de los pacientes con uso de *stents*, presentó reestenosis en comparación a solo el 33% en el grupo que no los utilizó. En este estudio, los autores se dan cuenta de que la mayoría de los *stents* son utilizados en menores de 10 meses, pudiendo de esta manera influir como subgrupo de mayor riesgo y a su vez, predisponer a conclusiones erradas en el grupo de los pacientes tratados con *stents* y mitomicina. Sin embargo, no se realiza un ajuste de esta medida, quedando a criterio del lector<sup>22</sup>.

Por último en el estudio de Iñiguez-Cuadra y cols, publicado el año 2008, estudio prospectivo, randomizado, doble ciego en 18 conejos realizado entre septiembre de 2004 a septiembre de 2005, se realizó una resección del cuarto anillo traqueal con anastomosis término-terminal entre el tercero y el quinto para inducir inflamación, luego al mes resección de los cartílagos adyacentes (tercero y quinto) con anastomosis término-terminal entre el segundo y el sexto anillo traqueal, randomizando en tres grupos (aplicación tópica durante 5 minutos de suero fisiológico, mitomicina 0,2 mg/ml y mitomicina 0,5 mg/ml). Luego se realizó fibrobroncoscopia rígida a las 4 y 8 semanas posoperados por tres observadores ciegos que utilizaron la clasificación de Myer-Cotton para determinar el grado de estenosis. Además a la octava semana el sitio de anastomosis fue resecaado y analizado por un anatomopatólogo utilizando una escala semicuantitativa (0= sin fibrosis al 4= gran fibrosis con lumen evidentemente estenosado). El resultado de este trabajo fue que en el grupo de altas dosis de mitomicina-C el porcentaje de disminución de la vía aérea fue significativamente mayor que en los otros dos grupos ( $p < 0.001$ ). No hubo diferencias significativas entre el grupo de baja dosis de mitomicina-C y el grupo que utilizó suero fisiológico. Además el análisis histopatológico fue concordante con lo

mencionado anteriormente<sup>24</sup>. Al realizar un análisis crítico de este trabajo, es el único prospectivo, randomizado, doble ciego. La cirugía convencional no es menos efectiva que la con el uso de bajas dosis de mitomicina-C. El uso de mitomicina-C no sería efectiva para evitar la estenosis laringotraqueal, incluso provocaría mayor grado de estenosis.

En conclusión se expone en esta revisión de atresia de coanas la definición, epidemiología, posibles etiologías, cuadros clínicos, diagnóstico y tratamientos, poniendo además sobre la mesa una mirada desde la medicina basada en la evidencia hasta el año 2013 con respecto al uso de *stents* y mitomicina-C de lo cual se puede extraer, que la balanza se inclinaría por el no uso de éstos a pesar de los estudios publicados en la literatura internacional dado que se requieren estudios clínicos con casuísticas mayores, técnicas comparables y de mayor calidad metodológica realizados en humanos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. BROWN OE, POWNELL P, MANNING SC. Choanal Atresia: A new Anatomic Classification and Management Applications. *Laryngoscope* 1996; 106: 97-101.
2. SENDERS CW. Choanal Atresia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 8(Pt1): 49-53.
3. VOEGELS R, CHUNG D, MIRANDA M, TADEU F, LORENZETTI M, YOSHIMITSU G, BUTGAN O. Bilateral congenital choanal atresia in a thirteen year old patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65: 53-7.
4. CORRALES CE, KOLTAI PJ. Choanal atresia: current concepts and controversies. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009; 17: 466-70.
5. RAMSDEN JD, CAMPISI P, FORTE V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin N Am* 2009; 42: 339-52.
6. BEATRIZ ÁGREDA M, ÁNGEL URPEGUI G, HÉCTOR VALLÉS V. Tratamiento quirúrgico de la atresia de coanas. Caso clínico Surgical repair of choanal atresia. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2013; 73: 169-73.
7. NAZAR R, NASER A, FULLÁ J. Atresia de coanas en la edad adulta. *Rev Otorrinolaringol Cir Cab Cue* 2008; 68: 178-84.
8. ZUCKERMAN JD, ZAPATA S, SOBOL S. Single-Stage choanal atresia repair in the neonate. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134(10): 1090-3.

9. MARÍA PILAR LISBONA A, RAFAEL FERNÁNDEZ L, ASÍS LORENTE M, LAURA PÉREZ D, FÉLIX DE MIGUEL G. Atresia coanal congénita unilateral en paciente adulto. Presentación de un caso y revisión bibliográfica sobre vías de abordaje, complicaciones y tratamientos adicionales. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2010; 70: 253-8.
10. RAMSDEN JD, CAMPISI P, FORTE V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2009; 42(2): 339-52.
11. ROGER G, MORISSEAU-DURAND MP, VAN DEN ABBEELE T, NICOLLAS R, ET AL. The CHARGE association. The role of tracheotomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 33-8.
12. SAMADI D, SHAH U. Choanal atresia: A twenty-year review of medical comorbidity and surgical outcomes. *Laryngoscope* 2003; 113(2): 254-8.
13. DEUTSCH E, KAUFMAN M, ELION A. Transnasal endoscopic management of choanal atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 40: 19-26.
14. CROCKET M, HEALY GB, MCGILL TJ, FRIEDMAN EM. Computed Tomography in the Evaluation of Choanal atresia in Infants and Children. *Laryngoscope* 1997; 62(Pt3): 174-83.
15. PARDO ROMERO G, CANO-CORTÉS TM, PANDO PINTO JM, RUIZ GT, ET AL. Tratamiento de la atresia de coanas por vía endoscópica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007; 58: 34-6.
16. TEISSIER N, KAGUELIDOU F, COULOIGNER V, FRANÇOIS M, ET AL. Predictive factors for success after transnasal endoscopic treatment of choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134: 57-61.
17. PARDO ROMERO G, CANO-CORTÉS TM, PANDO PINTO JM, RUIZ GT, ET AL. Tratamiento de la atresia de coanas por vía endoscópica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007; 58: 34-6.
18. PRASAD M, WARD RF, APRIL MM, BENT J P, ET AL. Topical mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 398-400.
19. WB HOLLAND, WFMCGUIRT JR. Surgical management of choanal atresia improved outcome using mitomycin. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1375-80.
20. H KIM ET AL. Clinical features and outcomes of congenital choanal atresia: factors influencing success from 20-year review in an institute. *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery* 2012; 33: 308-12.
21. MK BOZKURT ET AL. The use of adjunctive topical mitomycin in endoscopic congenital choanal atresia repair. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2010; 74: 733-6.
22. V UZOMEFUNA ET AL. Transnasal endoscopic repair of choanal atresia in tertiary care centre: A review of outcomes. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012; 76: 613-7.
23. B ÁGREGA, A URPEGUI, H VALLÉS. Tratamiento quirúrgico de la atresia de coanas. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2013; 73: 169-73.
24. IÑIGUEZ-CUADRA R, SAN MARTÍN PRIETO J, IÑIGUEZ-CUADRA M, ZÚÑIGA ERRANZ S, JOFRÉ PAVEZ D, GONZÁLEZ BOMBARDIERE S, GUILLEMANY TOSTE JM, IÑIGUEZ-SASSO R. Effect of mitomycin in the surgical treatment of tracheal stenosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134(7): 709-14.