

**Artículo original****Atresia congénita de coanas. Presentación de cuatro casos**

Dr. Enrique Segovia Forero,\* Dra. Norma Torres Macedo,\*\* Dr. Héctor Aguirre Mariscal,\*\*\* Dra. María del Carmen Medrano Tinoco\*\*\*\*

**Resumen**

**Introducción:** La atresia congénita de coanas es una anomalía de canalización durante el desarrollo de las fosas nasales. Se han propuesto varias teorías para explicar la anomalía. La más aceptada es la persistencia de la membrana buconasal en la sexta semana de gestación; puede ser de tipo membranoso, óseo o mixto. Con frecuencia acompaña a otras malformaciones, principalmente la asociación CHARGE. Causa obstrucción nasal completa, que se manifiesta por dificultad respiratoria aguda, y su presencia es una urgencia médica pues el neonato normal es un respirador nasal obligado. Requiere tratamiento inmediato. Inicialmente puede mantenerse permeable la vía respiratoria con intubación orotraqueal; posteriormente se planea el tipo de tratamiento quirúrgico.

**Material y métodos:** Se revisaron expedientes clínicos de pacientes del Servicio de Otorrinolaringología en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI entre 1998 al 2001.

**Resultados:** Hubo 4 pacientes con atresia bilateral de coanas. Siete coanas presentaron atresia mixta y una de tipo óseo. Se operaron por abordaje transpalatino e implantación de férulas endonasales por siete a 20 semanas. El tratamiento tuvo éxito y los pacientes se encuentran asintomáticos.

**Conclusiones:** La atresia congénita de coanas es infrecuente. Se manifiesta al nacimiento con dificultad respiratoria aguda. Por ser una urgencia médica, se debe tratar de inmediato, o bien asegurar la vía respiratoria con intubación orotraqueal y referir al paciente a un hospital de tercer nivel de atención médica.

**Palabras clave:** Atresia de coanas, asociación CHARGE, férulas endonasales, intubación endotraqueal.

**Introducción**

La atresia congénita de coanas es una anomalía de cana-

\* Médico Otorrinolaringólogo Hospital Ángeles del Pedregal

\*\* Médico Adscrito al Servicio de Otorrinolaringología INP

\*\*\* Jefe del Servicio de Otorrinolaringología Hospital de Pediatría C.M.N. Siglo XXI, I.M.S.S.

\*\*\*\* Jefe del Servicio de Otorrinolaringología INP

Correspondencia: Dra. Norma Torres Macedo. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: marzo, 2002. Aceptado: junio, 2002.

**Abstract**

**Introduction:** Congenital choanal atresia is an abnormal canalization which occurs during the development of the nose. Several theories have been proposed for its presence; the most accepted is the persistence of the oronasal membrane in the sixth week of gestation. Congenital choanal atresia may be bony, membranous or of a mixed type. It is often associated with other malformations especially the CHARGE association. This malformation causes complete nasal obstruction, which presents as acute respiratory distress. It is a medical emergency since newborns are nasal breathers and immediate treatment is required. Initially the airway can be secured by orotracheal intubation; subsequently surgical correction is mandatory.

**Material and methods:** The clinical files of patients treated in the Department of Otorhinolaryngology of Children's Hospital (Social Security) between 1998 and 2001 were reviewed.

**Results:** There were four patients with bilateral congenital choanal atresia. Seven choanas showed mixed atresia and one, bony atresia. A transpalatal approach was performed and intranasal tubes were implanted in a time frame of seven to 20 weeks. The four patients were successfully treated and remain asymptomatic.

**Conclusion:** Congenital choanal atresia is a rare entity, presenting with severe respiratory distress at birth. It is a medical emergency, requiring immediate treatment to maintain an open airway by orotracheal intubation. Patients should then be operated in a third level medical facility.

**Key words:** Choanal atresia, CHARGE association, endonasal tubes, orotracheal intubation.

lización durante el desarrollo de las fosas nasales. Se han postulado varias teorías como causa de esta enfermedad entre las cuales se encuentran las siguientes:

1. Falla en la ruptura de la membrana buconasal durante la sexta a séptima semanas de vida intrauterina.
2. Falla en la involución de la membrana bucofaríngea.
3. Persistencia y proliferación de restos de células epiteliales en el área.
4. Crecimiento medial de la apófisis vertical y horizontal del hueso palatino.<sup>1-4</sup>

La causa más aceptada para el desarrollo de la atresia congénita de coanas es la persistencia de la membrana buconasal en la sexta semana de gestación por anomalía de la migración de las células de la cresta neural cefálica.<sup>1-3,5-7</sup>

Las primeras descripciones de atresia coanal son la de Roederer en 1755 y la de Otto en 1830. La primera cirugía fue realizada por Emmert en 1851 y publicada en 1854.<sup>1</sup>

La atresia congénita de coanas ocurre en 1 de 5000 a 7000 nacidos vivos con una relación de 1:2 hombre:mujer. El término atresia incompleta es sinónimo de estenosis coanal, que es más frecuente que la atresia completa.<sup>2,8</sup>

La atresia unilateral de coanas es más común (55%) que la bilateral (45%) y es más frecuente en el lado derecho (71%).<sup>1-3,8</sup> Puede ser de tipo membranoso en un 10% y ósea en un 90%.<sup>1,5</sup> Brown<sup>10</sup> revisó 47 estudios tomográficos y estudios histopatológicos; clasificó los casos como atresia ósea pura, mixta (membranosa y ósea) y membranosa pura. Su análisis reveló 15 atresias óseas puras (32%) y 32 atresias mixtas (68%); no halló atresias membranosas puras. Con los resultados de este estudio propuso una nueva clasificación: atresia congénita de coanas ósea pura, membranosa y mixta.

La atresia de coanas se asocia a otras malformaciones en 20% a 50%, en particular con la asociación CHARGE (coloboma, alteraciones cardíacas, atresia de coanas, retraso mental, retardo en el desarrollo, hipoplasia genital, deformidades en el oído e hipoacusia).<sup>1-3,6-8</sup> Se cataloga como asociación CHARGE si existen dos ó más defectos cardinales (excepto retraso en el crecimiento).<sup>7</sup>

Otros síndromes a los que se asocia la atresia de coanas son las trisomías 18 y 21, el síndrome de Treacher-Collins, el síndrome de Apert, el síndrome de Crouzon y el síndrome orofacial digital. Se piensa que la atresia de coanas asociada a otras anomalías es consecuencia de la interferencia de la migración de las células de la cresta neural cefálica debida a factores químicos y genéticos causantes de la falla del desarrollo durante la vida fetal.<sup>6</sup>

La atresia congénita bilateral de coanas causa obstrucción nasal completa, lo cual es una urgencia médica, ya que el neonato normal es un respirador nasal obligado y no aprende a respirar por la boca hasta semanas o meses después de nacido. Al nacimiento el neonato tiene dificultad respiratoria inmediata que mejora con el llanto.<sup>1,3</sup>

La estenosis unilateral de coanas se diagnostica tardíamente en la infancia o adolescencia. Causa obstrucción nasal unilateral y rinorrea crónica ipsilateral. Si no se corrige

puede provocar dificultad para hablar y déficit del olfato.<sup>3,4</sup> Puede causar excoriación y maceración de la parte externa de la nariz y del labio superior por la constante rinorrea. Puede haber dificultad respiratoria aguda en pacientes previamente asintomáticos si se presenta obstrucción bilateral u obstrucción completa por formación de tapones de moco.<sup>3</sup>

El diagnóstico de atresia congénita de coanas se sospecha cuando no se logra introducir una sonda a través de las fosas nasales, aunque esto puede deberse a crecimiento adenoideo o hipertrofia de cornetes. Para esclarecer el diagnóstico se sugiere auscultar las fosas nasales para oír la ventilación. También puede realizarse una nasofibroscoopia flexible o endoscopia rígida, que permite la visualización directa de la malformación y corrobora de manera definitiva el diagnóstico.<sup>1,3,12</sup>

Como auxiliares diagnósticos, se puede solicitar una radiografía lateral de cara con medio de contraste en posición supina en la cual se puede identificar que no existe paso del material hacia la nasofaringe.<sup>1</sup>

La tomografía computada de nariz en cortes axiales y coronales es el método más útil para diagnosticar la atresia de coanas. Las imágenes axiales dan mayor información y ayudan a determinar si el defecto es de tipo óseo, membranoso o mixto. Asimismo permite hacer el diagnóstico diferencial con otras patologías.<sup>1,3,8,12</sup>

En la tomografía computada un signo patognomónico es una imagen en reloj de arena, formado por los huesos vómer, la lámina pterigoidea y el palatino, en el sitio de la coana atrésica.<sup>2,8</sup>

El diagnóstico diferencial de la atresia de coanas incluye problemas comunes como rinitis alérgica, desviación septal, adenoiditis, cuerpo extraño, así como entidades más graves como el glioma nasal, quiste dermoide, quiste nasofaríngeo, hemangioma capilar, meningoencefalocelo, pólipos o procesos malignos, lo que obliga a realizar un examen físico completo y exploración con endoscopio rígido, flexible o ambos, para observar en forma directa la malformación y determinar si hay estenosis o atresia de la coana.<sup>3,8,13</sup>

## Material y métodos

Hubo cuatro pacientes con diagnóstico de atresia congénita bilateral de coanas, entre los años 1998 al 2001 de pacientes atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Se revisaron sus estudios y se les operó.

### Descripción de los casos

**CASO 1.** Niña recién nacida, con dificultad respiratoria, cianosis y sialorrea; se intentó introducirle una sonda nasogástrica sin éxito, por lo que se hizo una tomografía computada en cortes axiales y coronales de nariz y senos paranasales, que reveló atresia de coanas. A las 24 horas se permeabilizaron las coanas por abordaje transpalatino. Se halló una atresia derecha de tipo óseo y mixto y la izquierda. Se dejó una férula endonasal por ocho semanas. La niña permaneció asintomática hasta las 12 semanas de nacida cuando apareció dificultad respiratoria. Una revisión endoscópica de nariz mostró reestenosis de coanas por tejido cicatricial. Se permeabilizaron las coanas y se dejó una férula endonasal durante 12 semanas. Actualmente la paciente tiene cuatro años y es asintomática. No tiene malformaciones congénitas asociadas.

**CASO 2.** Niña recién nacida con dificultad respiratoria, parálisis facial izquierda, cardiopatía congénita, micrognatia, atrofia cerebral, implantación baja de pabellones auriculares y datos de asociación CHARGE. No fue posible introducir una sonda nasogástrica. Se realizó intubación orotraqueal y se dio apoyo ventilatorio mecánico. Se hizo estudio tomográfico con cortes axiales y coronales de nariz y senos paranasales, que mostró atresia bilateral de coanas. Se abrieron las coanas con abordaje transpalatino a las 48 horas de nacida. Se confirmó la atresia bilateral de coanas de tipo mixto. Por el estado neurológico, la alteración del mecanismo de deglución y el mal manejo de secreciones, hubo que hacer traqueostomía a los 15 días de vida extrauterina. Se implantaron férulas endonasales que permanecieron por diez semanas. La paciente tiene tres años de edad. Sus fosas nasales son permeables.

**CASO 3.** Niño con dificultad respiratoria, sialorrea, tiro intercostal, requirió intubación orotraqueal. No fue posible introducir una sonda nasogástrica. Además tenía atresia de esófago, implantación baja de pabellones auriculares, microtia, poliotia, criptorquidia izquierda y comunicación interventricular, datos de asociación CHARGE. Se realizaron funduplicatura y gastrostomía. A los cinco días, se realizó tomografía computada de nariz y senos paranasales con cortes axiales y coronales, que mostró atresia bilateral de coanas. Se abrieron las coanas a los diez días de nacido, con abordaje transpalatino. Se confirmó la atresia bilateral de coanas de tipo mixto. Se implantó una férula endonasal por ocho semanas. Dos semanas después reapareció la dificultad respiratoria, cuando ya se había retirado la férula.

Una revisión endoscópica mostró estenosis bilateral de coanas producida por tejido cicatricial. Se colocaron nuevamente las férulas endonasales y se retiraron a las 20 semanas de operado. Actualmente tiene dos años seis meses de edad. Sus fosas nasales son permeables.

**CASO 4.** Niño recién nacido con dificultad respiratoria. No fue posible introducir una sonda nasogástrica, por lo que fue necesaria la intubación orotraqueal. Se realizaron radiografías laterales con medio de contraste en nariz, que no pasó a través de las coanas. A los 15 días se hizo una tomografía computada de nariz en cortes axiales y coronales que mostró atresia bilateral de coanas. Se operó con abordaje transpalatino; se confirmó la atresia bilateral de tipo mixto. (Fig. 1) Se colocaron férulas endonasales por siete semanas (Fig. 2). A las tres semanas de haber retirado las férulas presentó nuevamente dificultad respiratoria. Una revisión endoscópica mostró tejido cicatricial, que fue resecado con rayo laser CO<sub>2</sub>. Actualmente el paciente tiene tres años seis meses de edad y se encuentra asintomático.



**Figura 1.** Imagen de la atresia de coanas obtenida mediante endoscopia rígida a través del paladar

### Resultados

Fueron dos pacientes de cada sexo con atresia de coanas bilateral. El diagnóstico se realizó entre las primeras horas de nacido y los primeros cinco días de vida extrauterina, en tres de los cuatro casos. En el otro se sospechó al nacimiento, y se confirmó a los 15 días. Los principales síntomas en todos fueron dificultad respiratoria, polipnea, tiro intercostal, cianosis y sialorrea.



**Figura 2.** Ferulización endonasal posterior a la permeabilización de las coanas.

En los cuatro pacientes el diagnóstico se sospechó por la imposibilidad de pasar una sonda nasogástrica por las fosas nasales y se corroboró con tomografía computada de nariz y senos paranasales en cortes axiales y coronales.

Se encontraron siete coanas atréscicas de tipo mixto (óseo y membranoso) y una óseo puro.

Todos los pacientes se operaron con abordaje transpalatino y se implantaron férulas con sondas de *silastic* en las fosas nasales, donde permanecieron entre siete y 20 semanas.

Tres pacientes requirieron revisión endoscópica de permeabilización de coanas. En todos los casos había tejido de cicatrización, lo que requirió nueva implantación de férulas, por un lapso de 12 a 20 semanas.

En el paciente que no requirió revisión de permeabilización de coanas, tuvo que hacerse traqueostomía debido a la intubación prolongada y dificultad respiratoria agravada por cardiopatías congénitas, alteraciones del sistema nervioso central, de la mecánica de la deglución y broncoaspiración.

Actualmente todos los pacientes se encuentran asintomáticos.

### Discusión

La atresia bilateral de coanas es una urgencia médica que requiere asegurar la vía respiratoria oral con intubación endotraqueal o traqueostomía y alimentación por sonda orogástrica, particularmente si el tratamiento quirúrgico va a ser diferido. La única causa para diferir el tratamiento quirúrgico es que existan anomalías craneofaciales asociadas.<sup>1,5,7</sup>

El tratamiento quirúrgico en la atresia de coanas consiste en crear una vía respiratoria nasal<sup>12</sup> para eliminar la placa obstructora y tener una vía nasal permeable.<sup>2</sup>

Existen cuatro tipos principales de abordaje quirúrgico: 1) Transnasal; 2) transpalatino; 3) transeptal; 4) transantral. Los más frecuentemente utilizados son el transnasal y el transpalatino. Se han descrito técnicas con el uso de rayo laser CO<sub>2</sub> o YAG Holmium; la rinoplastia externa; osteotomías Lefort I; el abordaje sublabial transeptal y el abordaje por vía endoscópica.<sup>1-4,8</sup>

El transnasal es mejor en niños menores, por ser rápido, causar sangrado mínimo y requerir poca manipulación. Puede realizarse a las 24 horas de nacido y permite que el paciente respire y coma en el postoperatorio inmediato;<sup>1-3,8</sup> se utiliza en casos de estenosis de coanas uni o bilateral, con éxito de 80 a 84%.<sup>1,2,9</sup>

El abordaje transnasal puede combinarse con la endoscopia, lo que proporciona una visualización directa, favorece la revisión periódica y permite eliminar tejido de granulación, costras o ambas en la zona de la atresia.<sup>15</sup>

Las desventajas del abordaje transnasal sin uso del endoscopio son que la visualización directa es pobre y que el espacio para la manipulación de instrumentos es pequeño, lo cual puede propiciar lesiones a la trompa de Eustaquio y a la base del cráneo; puede ser causa de resección incompleta del tejido y de colocación imprecisa de los colgajos mucosos, con riesgo de reestenosis.<sup>1-2,5,9,14-15</sup> La desventaja de la endoscopia es que la visión es monocular y que se mantiene una mano ocupada para la cirugía.<sup>2</sup>

El abordaje transpalatino está indicado en el manejo electivo de la atresia uni o bilateral de coanas. Sus ventajas son que ofrece mejor exposición, y que permite una mejor colocación de los colgajos mucosos; el tiempo de permanencia de las férulas es corto; y la recuperación postoperatoria es satisfactoria.<sup>1-2,5,14-15</sup> Sus desventajas son que produce mayor sangrado, que no permite la alimentación oral inmediata; el tiempo de convalecencia es más prolongado y hay riesgo de que se produzca una fistula palatina.<sup>1-2,5,9,14-15</sup>

Los abordajes transeptal y transantral deben evitarse en pacientes pediátricos, ya que pueden causar alteraciones en el crecimiento del esqueleto maxilofacial.<sup>8,13</sup>

Durante el procedimiento quirúrgico se colocan sondas endonasales para ferulizar las coanas, que se pueden retirar entre ocho y 12 semanas después de la cirugía.<sup>14-17</sup>

## Conclusiones

La atresia congénita bilateral de coanas es una patología infrecuente, a menudo asociada a otras malformaciones congénitas como la asociación CHARGE como ocurrió en la serie presentada.

La sospecha diagnóstica se realiza en las primeras horas del nacimiento por la presencia de dificultad respiratoria, sialorrea y la imposibilidad de introducir una sonda nasogástrica a través de las fosas nasales.

El diagnóstico se corrobora con la tomografía computada de nariz y senos paranasales en cortes axiales y coronales. El tratamiento inicial se puede realizar con intubación orotraqueal o con la colocación en la boca de una cánula de Guedel.

En el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, se opera esta malformación por abordaje transpalatino, que permite mejor exposición y manipulación de los tejidos.

En la mayoría de los pacientes operados se produce reestenosis debido a la formación de tejido cicatricial, posiblemente por manejo inadecuado de los colgajos de mucosa.

No hay un período estándar de permanencia de las féulas endonasales, pero varía entre siete y 20 semanas.

El uso del endoscopio de 0 grados es adecuado para procedimientos de revisión. De acuerdo a hallazgos se pueden realizar abordajes combinados.

Es importante destacar que la atresia congénita de coanas es una urgencia médica, ya que se presenta como dificultad respiratoria aguda en el recién nacido, mientras que lo normal es que respire por vía nasal.

El tratamiento debe ser inmediato y en caso de no poder realizarlo, el médico de primer contacto deberá asegurar la vía respiratoria mediante la intubación orotraqueal y referir al paciente a un hospital de tercer nivel de atención pediátrica

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cumbenworth V.L. Endoscopic fenestration of choanal atresia. *J Laryngol Otol* 1995;109:331-5.
2. Reddy TN. Emergency management of bilateral choanal atresia in the newborn by the endoscopic endonasal approach. A clinical record and review of literature. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;38:21-30.
3. Menasse L. Choanal atresia. *Pediatr Rev* 1997;16: 475-6.
4. Deepak K. Endoscopic sublabial transnasal approach for correction of congenital choanal atresia. *Inter J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;30:241-6
5. Rande H. Transnasal repair of choanal atresia using telescopes. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;121:517-20.
6. Topley JM. A cluster of choanal atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995;32:49-55.
7. Harris J. Epidemiology of choanal atresia with special reference to the CHARGE Association. *Pediatrics* 1999;99:363-7.
8. Rathman G. Unilateral choanal atresia masquerading as chronic sinusitis. *Pediatrics* 1998;94:941-4.
9. Bhattacharyya A. Unilateral choanal atresia in sibilings: a rare recurrence. *J Laryngol Otol* 1999;110:665-7.
10. Orval E. Choanal atresia: A new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope* 1996; 106: 97-101.
11. Harner SG. The anatomy of congenital choanal atresia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;89:7-9.
12. El-Gundy A. Endoscopic endonasal surgery of posterior choanal atresia. *J Laryngol Otol* 2001;106:528-30.
13. Yanagisawa E. Clinical manifestations of unilateral choanal atresia. *ENT J* 1997;73:360-2.
14. Panwar SS. Transnasal endoscopic holmium YAG laser correction of choanal atresia. *J Laryngol Otol* 1999;110:429-31.
15. Kamel R. Transnasal endoscopic approach in congenital choanal atresia. *Laryngoscope* 2000;104:642-6.
16. Barton FE. Acquired deformities of the nose. En: *Plastic Surgery*. Barton FE. 1a. Ed. W.B. Saunders Company 1990;pp 1924-2008.
17. Beste D. Gastroesophageal reflux complicating choanal atresia repair. *Inter J Pediatr Otolaryngol* 2001;29:51-8.

**Consulte Acta Pediátrica de México en Internet:**

**[www.imbiomed.com.mx](http://www.imbiomed.com.mx)**

**[www.actapediatrmex.entornomedico.org](http://www.actapediatrmex.entornomedico.org)**

**[www.intramed.net](http://www.intramed.net)**

**E-mail:**

**[actapediatrmex@entornomedico.org](mailto:actapediatrmex@entornomedico.org)**