

Atresia de coanas en el paciente prematuro

Autor: Sara Vicent Martí (R2)

Tutor: Lucía Sanguino López

Sección: Neonatología

ÍNDICE

1. Caso clínico
2. Atresia de coanas
3. Síndrome Charge
4. Tratamiento atresia de coanas
5. Efecto corticoides nasales
6. Seguimiento caso clínico
7. Conclusiones
8. Referencias bibliográficas

CASO CLÍNICO

- RNPT 27+5sg/1220g trasladada desde Hospital de Denia por prematuridad y depresión neonatal
- Embarazo controlado, en semana 27+5 dinámica y sensación de bolsa rota de 24h. Ecografías normales. Serología inmune rubeola, resto negativo
- 1 dosis maduración pulmonar y sulfato de magnesio
- Ante sospecha de corioamnionitis materna se deja progresar parto

CASO CLÍNICO

- Nace hipotónica y sin esfuerzo respiratorio, FC <100lpm, precisa PPI, intubación oro-traqueal, masaje cardiaco y administración de 1 dosis de adrenalina intratraqueal
- 45 minutos de vida: 1 dosis surfactante endotraqueal
- Rx tórax compatible con EMH
- Antibioterapia con ampicilina y gentamicina (sospecha corioamnionitis)
- Traslado a nuestro Hospital conectada a VMI, necesidad inotropos
- 22hdv se programa extubación → reintubación por empeoramiento a las 32hdv

CASO CLÍNICO

- **Hemocultivo:** S.agalactiae. Se realiza punción lumbar: datos citobioquímicos de meningitis bacteriana → sepsis-meningitis por S. Agalactiae
- **3er ddv: DAP hemodinámicamente** significativo, dilatación cavidades izquierdas
- 5ºddv paracetamol iv 6 días (contraindicación de ibuprofeno por **hemorragia intraventricular** concomitante)

Ecografía cerebral

Fracaso: precisa cierre quirúrgico



CASO CLÍNICO

- 6º ddv se intenta extubación ante buena evolución → inicia distrés respiratorio precisando intubación de inmediato

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



FRACASO DE
EXTUBACIÓN

- Enfermedad de membrana hialina-prematuridad
- Sepsis-meningitis por S.agalactiae
- DAP con repercusión hemodinámica-fracaso tratamiento médico
- Hemorragia intraventricular
- Atresia bilateral de coanas → imposibilidad de pasar sonda 6 y 8F a través de coanas

TAC ORBITARIO

- Estenosis bilateral coanas posteriores
- Apertura seno piriforme normal
- Ocupación posterior de ambas coanas de secreciones mucosas



Problemas planteados

- ❑ Retraso dx → existencia de otros problemas concomitantes como posibles causantes de distres
- ❑ Difícil manejo (escaso peso y problemas asociados a la prematuridad, instrumental quirúrgico) → pocos casos descritos en la literatura (en nuestro Hospital paciente de menor edad intervenido)
- ❑ ¿Qué intervenimos antes?
 - **2 semanas de vida:** cierre quirúrgico del DAP
 - **3 semanas de vida:** cirugía atresia de coanas

Casos registrados en nuestro servicio desde 2009

	Edad gestacional y peso	Forma de diagnóstico	Tipo de atresia	Edad intervención qx
1	42sg-3630g	Distrés respiratorio neonatal e imposibilidad paso de sonda	Bilateral ósea	6ddv
2	37+4sg-2810g	Distrés respiratorio neonatal e imposibilidad paso de sonda	Bilateral mixta	8ddv
2	38+2sg-2560g	Distrés respiratorio neonatale imposibilidad paso de sonda	Bilateral mixta	4ddv
4	31+3sg-1750g	Fracaso extubación repetido	Bilateral mixta	3ddv
5	27+5sg-1220g	Fracaso extubación repetido	Bilateral ósea	3 semanas de vida

Atresia de coanas: definición y epidemiología

- Obliteración apertura nasal posterior, falta de comunicación con la nasofaringe
- Cavidad nasal estrecha, alteración hueso palatino y engrosamiento vómer
- Malformación congénita poco frecuente → incidencia 1/5000-8000 nacidos vivos
- Etiopatogenia más aceptada: persistencia membrana nasobucal (6a sg)
- Puede ser adquirida (uso prolongado de sondas, criugía nasal, radioterapia, et.c)
- Mujeres 2:1, unilateral 60% (lado derecho), 70% mixtas (óseo-membranosa)

Atresia de coanas: clínica

- **Unilateral:** rinorrea, cornaje nasal, rara vez dificultad respiratoria (dx tardío)
- **Bilateral:** urgencia neonatal con distres respiratorio inspiratorio, alivia con el llanto, dificultad para la alimentación
- Puede asociar malformaciones (20-50%)
- Síndrome de Charge síndrome polimalformativo más frecuente
- Otros: enfermedad de Crouzon, S. Down, S. Treacher-Collins, polidactilia, anomalías craneofaciales

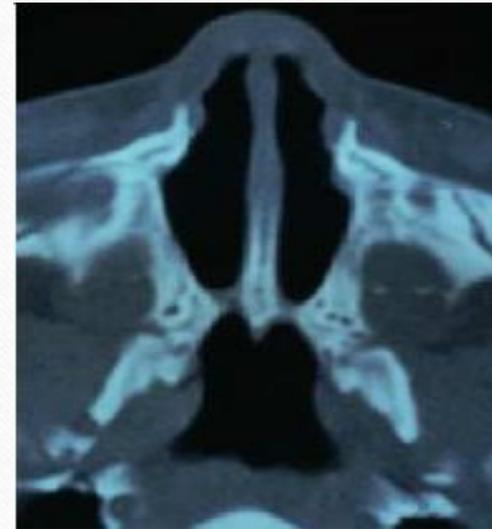
Atresia de coanas: diagnóstico

- Paso fallido de una sonda flexible de 8 French
- Ausencia de empañamiento de espejo en las narinas con la boca cerrada
- Rinoscopia anterior
- Fibroscopio flexible: evaluar la localización de la obstrucción
- TAC



Atresia de coanas: diagnóstico

- **TAC de macizo cráneo-facial** → confirma el diagnóstico, evalúa ubicación y características de la placa atrésica (mixta u ósea), excluye otros sitios de obstrucción nasal
- **Descartar malformaciones asociadas:** estudio cardiológico, oftalmológico, ecografía abdominal y cerebral, PEAT



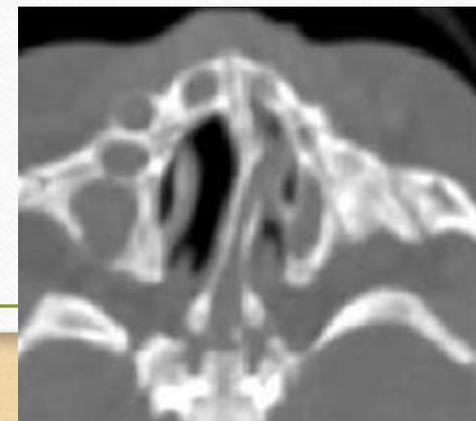
Atresia de coanas: diagnóstico diferencial

- Estenosis de la escotadura piriforme
- Desviación septal
- Hematoma septal
- Edema de la mucosa nasal
- Hipertrofia de cornetes y/o adenoides
- Encefalocele
- Tumor desmoide
- Cuerpo extraño unilateral

Estenosis piriforme



Defecto congénito del septo nasal



Encefalocele



Síndrome CHARGE



- Síndrome polimalformativo congénito, incidencia estimada de 1/10000 nacidos vivos
- Coloboma iris o retiniano (75-90%)
- Heart: malformaciones cardiacas (58%)
- **Atresia de coanas bilateral (100%)**
- Retraso psicomotor y/o crecimiento (94%)
- Genitales hipoplásicos (87%)
- **Ear: malformaciones auriculares y/o sordera (88%):** orejas implantación baja, deficiencia cartílago en pabellón auricular externo, hipoplasia canales semicirculares



	Criterio mayor	Criterio menor	Diagnóstico clínico
Blake (1998 → 2006, 2009)	Coloboma, microftalmia Atresia o estenosis de coanas (o hendidura de paladar) Anomalías auriculares (externas, internas, hipoacusia mixta) Afectación de pares craneales	Cardiopatía Anomalía traqueo-esofágica Hipoplasia genital, retraso puberal Hendidura orofacial Retraso psicomotor Retraso de crecimiento Rasgos faciales característicos	Definitivo: cuatro criterios mayores, tres mayores + tres menores Probable: uno mayor + varios menores
Verloes (2005)	Coloboma ocular Atresia de coanas Hipoplasia de canales semicirculares	Cardiopatía o malformación traqueo-esofágica Malformación del oído medio o externo Afectación rombencefálica, incluyendo hipoacusia neurosensorial Disfunción hipotalamo-hipofisaria (déficit de gonadotropinas o GH) Retraso mental	CHARGE típico: tres mayores, dos mayores + dos menores CHARGE parcial: dos mayores + uno menor CHARGE atípico: dos mayores, uno mayor + tres menores

Infradiagnosticado

Síndrome CHARGE

- 60-70% pacientes diagnosticados clínicamente presentan mutaciones en el **gen CHD7** (chromodomain helicase DNA-binding protein 7)
- Herencia autosómica dominante
- Amplio rango de expresividad, incluso dentro de la misma familia (infra-dx)
- CHD7 se expresa en neuroepitelio indiferenciado y en mesénquima derivado de la cresta neural
- Hipoplasia canales semicirculares rasgo más predictivo de mutación CHD7

	Edad gestacional y peso	Malformaciones asociadas	Edad al tto	Tratamiento recibido	Evolución
1	42sg-3630g	No Cariotipo normal	6ddv	-Cirugía endonasal (CENS) con láser + mitomicina tópica -Dexametasona 9 días	-Precisa dilataciones periódicas desde el mes y medio de vida -4 reintervenciones -Actualmente 9 años, alta desde 2015 (6a)
2	37+4sg 2810g	-Retraso desarrollo -Sde. Kabuki tipo 1 - exoma - CIV pequeña	8ddv	-CENS láser + mitomicina tópica -Budesonida inhalada	-Precisa reintervención 3 ocasiones (22m, 3a, 6a), dilatación a los 14m -Actualmente 7a en seguimiento
3	38+2sg-2560g (PEG)	-Cardiopatía menor -Sde.tricorriofalángico tipo 1 (array) -Charge negativo - Hipoacusia bilateral mixta	4ddv	-CENS +mitomicina tópica -Budesonida inhalada	No reestenosis, actualmente 4a
4	31+3sg-1750g	- Síndrome Down -Atresia duodenal por páncreas anular - Tetralogía Fallot -Fisura palatina posterior	3ddv	-CENS con láser -Dexametasona nasal	-Ingreso en UCI por bronquiolitis y gripe -Reintervención coanas -Fallece a los 5 meses por insuficiencia respiratoria hipoxémica grave (infección + postoperatorio coanas)
5	27+5sg-1220g	-DAP precisa cierre qx	3 semanas de vida	-CENS + mitomicina tópica -Dexametasona nasal	-Precisa reintervención al mes de vida corregido (reestenosis izquierda)

Tratamiento atresia de coanas

- Electivo en los casos unilaterales, urgente en los casos bilaterales
- **Diversas vías de abordaje quirúrgico** → avance de la endoscopia nasal (ha desplazado a la clásica vía transpalatina)
- Heterogenicidad de los estudios (uni-bilateral, uso de terapias adyuvantes)
- **Más re-estenosis:** 1er año tras cirugía, malformaciones asociadas, RGE, placa ósea, mal seguimiento

TERAPIAS ADYUVANTES

- Lavados nasales con SSF
- Uso dexametasona colirio local (?)
- Uso de stents (?)
- Uso mitomicina tópica (?)

VENTAJAS

VÍA TRASNPALATINA:

- Mayor campo quirúrgico
- Como tratamiento de rescate

VÍA ENDOSCÓPICA NASAL:

- Visión directa de la placa atrésica
- Mayor control de la anatomía
- No resecciones externas ni orales ni en zonas de crecimiento del macizo facial

INCONVENIENTES

VÍA TRANSPALATINA:

- Mayor tasa de complicaciones
- Mayor morbilidad
- 50% maloclusiones dentales
- Alteración del desarrollo craneofacial

VÍA ENDOSCÓPICA NASAL:

- Visión limitada en neonatos
- Requiere entrenamiento
- Tejido de granulación-sinequias intranasales

CIFRAS COMPARABLES DE REESTENOSIS EN AMBAS TÉCNICAS (10-20%)

Terapias adyuvantes

- **Mitomicina C tópica:** aminoglucósido que inhibe la proliferación de fibroblastos, disminuye el tejido de granulación → efecto anticicatrizial
- **Stents postquirúrgicos** durante 2-6semanas
- **Poca evidencia** → estudios retrospectivos sin diferencias significativas
- **Recomendaciones:** uso no rutinario, en pacientes con difícil seguimiento, asocien anomalías congénitas, intervención dificultosa



	Edad gestacional y peso	Malformaciones asociadas	Edad al tto	Tratamiento recibido	Evolución
1	42sg-3630g	No Cariotipo normal	6ddv	-Cirugía endonasal (CENS) con láser + mitomicina tópica -Dexametasona 9 días	-Precisa dilataciones periódicas desde el mes y medio de vida -4 reintervenciones -Actualmente 9 años, alta desde 2015 (6a)
2	37+4sg 2810g	-Retraso desarrollo -Sde. Kabuki tipo 1 - exoma - CIV pequeña	8ddv	-CENS láser + mitomicina tópica -Budesonida inhalada	-Precisa reintervención 3 ocasiones (22m, 3a, 6a), dilatación a los 14m -Actualmente 7a en seguimiento
3	38+2sg-2560g (PEG)	-Cardiopatía menor -Sde.tricorriofalángico tipo 1 (array) -Charge negativo - Hipoacusia bilateral mixta	4ddv	-CENS +mitomicina tópica -Budesonida inhalada	No reestenosis, actualmente 4a
4	31+3sg-1750g	- Síndrome Down -Atresia duodenal por páncreas anular - Tetralogía Fallot -Fisura palatina posterior	3ddv	-CENS con láser -Dexametasona nasal	-Ingreso en UCI por bronquiolitis y gripe -Reintervención coanas -Fallece a los 5 meses por insuficiencia respiratoria hipoxémica grave (infección + postoperatorio coanas)
5	27+5sg-1220g	-DAP precisa cierre qx	3 semanas de vida	-CENS + mitomicina tópica -Dexametasona nasal	-Precisa reintervención al mes de vida corregido (reestenosis izquierda)

Efecto corticoides nasales

- Uso común de dexametasona intranasal (gotas) en lactantes **como adyuvante o alternativa** a la cirugía en obstrucciones nasales anatómicas
- Ingesta a nivel gastrointestinal → efectos sistémicos
- Riesgo insuf. suprarrenal, síndrome de Cushing
- Media de 6 semanas para reestablecer la función suprarrenal después de suspender el tratamiento

Efecto corticoides nasales

- Complicación rara pero hay casos descritos en la literatura
- **Dosis y duración variable** (0,3mg/día - 6 gotas al día **durante > 4 semanas**)
- Mayoría de datos en RNT (> 0,1mg/kg)
- Hay casos descritos con menos dosis y menos duración
- Sospechar ante **rápida ganancia de peso con escasa talla** y la presencia de fenotipo característico



Seguimiento caso clínico

- Se realiza cirugía endonasal con óptica de 2mm
- Repermeabilización ambas coanas eliminando placa ósea de vómer posterior
- Mitomicina tópica intraoperatoria
- Se extuba a las 60h post-intervención sin incidencias
- Lavados nasales con SSF
- Dexametasona en colirio tópico 2 semanas
- 1 semana a 0,1mg/día, 1 semana a 0,05mg/día (por peso es similar a la dosis de riesgo de un RNT de 0,1mg/kg)

Seguimiento caso clínico

Estudio cortisol basal (normal RNPT 2-3 μ g/dl):

-Primeros días de vida: 7,6 μ g/dl

-Posterior a tratamiento con dexametasona: 0,8 μ g/dl

-Previo al alta (tras 5 semanas): 11,7 μ g/dl

- Seguimiento por parte de ORL
- Actualmente re-estenosis izquierda
- **No realizamos estudio genético Charge** (DAP por prematuridad)

Conclusiones

- Sospechar atresia coanas bilateral ante fracaso repetido de extubación en prematuros
- Díficil dx en prematuros debido a otras causas más frecuentes distres respiratorio
- Manejo complejo en prematuros (poco peso, otras patologías graves asociadas, pocos casos descritos en la literatura, escaso material qx)
- Considerar síndrome de CHARGE u otras malformaciones ante atresia de coanas bilateral
- Manejo con precaución de los corticoides nasales por riesgo absorción sistémica

Referencias bibliográficas

1. San Martín JT, Andrade JT. Atresia de coanas, revisión y una mirada desde la evidencia. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2014; 74: 81-86
2. Llorente JL, López F, Morato M, Suárez V, Coca A, Suárez C. Tratamiento endoscópico de la atresia de coanas. Acta Otorrinolaringol Esp. 2013; 64: 389-95
3. Eladl HM, Khafagy YW. Endoscopic bilateral congenital choanal atresia repair of 112 case, evolving concept and technical experience. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016; 85: 40-45.
4. Lapointe A, Giguère C, Forest VI, Quintal MC. Treatment of bilateral choanal atresia in the premature infant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72: 715-718
5. Isaacson GC. Congenital anomalies of the nose. Uptodate [en línea] [16-11-2018]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-nose?search=congenital%20anomalies%20of%20the%20nose&source=search_result&selectedTitle=1~5&usage_type=default&display_rank=1
6. Kiliçarslan O, Ataman E, Gürsoy S, Hazan F, Randa C, Çankaya T et al. Phenotypic spectrum of CHARGE syndrome based on clinical characteristics. Turk J Med Sci. 2018; 48: 911-915
7. Cabrejas A, Conchello R, Roncalés P, Royo D, Rite S. Síndrome de Charge: una nueva mutación en el gen CHD7. An Pediatr (Barc). 2014; 81: 46-47
8. Bas VN, Çetinkaya S, Ayezan Z. Iatrogenic Cushing syndrome due to nasal steroid drops. Eur J Pediatr. 2012; 171: 735-736
9. Orton S, Censani M. Iatrogenic Cushing syndrome due to intranasal usage of ophthalmic dexamethasone: a case report. Pediatrics. 2016; 137: e1-e4
10. Joshi R, Maresh A. Iatrogenic Cushing's syndrome and adrenal insufficiency in infants on intranasal dexamethasone drops for nasal obstruction-case series and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2018; 105: 123-126
11. Bergman JE, Janssen N, Hoefsloot LH, Jongsman MC, Hofstra RM, Van Ravenswaaij-Arts CM. CHD7 mutations and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotyp. J Med Genet. 2011;48: 334-342