

## ATREZIA COANALĂ

Reprezintă o malformație congenitală, caracterizată prin existența unei obstrucții complete a fosei nazale în regiunea sa posterioară.

Istoric. A fost descrisă de Roederer în 1755. Primul caz rezolvat chirurgical a fost descris de Emmert în 1854.

**Incidența** bolii a fost descrisă de unii autori la 0,82 la 10 000 de oameni [1] sau 1 la 7-8000 de nou-născuți după alții. Este de 2 ori mai frecventă la sexul feminin. Forma unilaterală este de 1,5 ori mai frecventă decât forma bilaterală (65-75%[2]). În formele unilaterale, afectarea este mai des întâlnită de partea dreaptă.

A fost descrisă o incidență mai mare a afecțiunii la nou-născuții din mame care au folosit metamizol în timpul sarcinii (pentru tireotxicoză).

Un procent redus de cazuri de imperforații coanale se observă la copiii cu alte malformații (meningocele, hipertelorism) sau în boli genetice (ex sindromul CHARGE[3] sau Down[4]).

**Patogenia** bolii este reprezentată de o anomalie de dezvoltare intraembrionară. După unii autori (Tewfik, 2003) în ziua 38 de dezvoltare a embrionului, are loc în mod normal crearea comunicării dintre fosele nazale și (nazo)faringe, prin resorbția membranei buco-nazale. Factorii care împiedică derularea acestui proces duc la apariția imperforației coanale. Mecanismul intim al acestui proces nu este cunoscut dar au fost propuse mai multe ipoteze[5]:

- lipsa resorbției membranei buco-nazale;
- creștere anormală a oaselor palatine în detrimentul foselor nazale;
- formarea de aderențe mezodermice anormale în regiunea coanală;
- dezvoltare defectuoasă a mezodermului sub acțiunea unor factori locali necunoscuți.

Histologic, există mai multe variante posibile. Clasic se descriau (Fraser):

- obstrucție osteo-membranoasă (cca 90% din cazuri);
- stenoză doar prin părți moi.

Mai nou, se discută despre existența unui procent de 29% cazuri de atrezie pur osoasă, restul fiind osteo-membranoase[2, 6]. Nu există variante pur membranoase!

Practic, din analiza imagistică și a leziunilor anatomice intraoperatorii se poate conchide actual că este vorba despre o malformație a septului nazal osos, cu o

îngroșare excesivă (și laterodeviație în cazurile unilaterale) până la blocarea completă a lumenului foselor (respectiv – fosei).

Localizarea zonei obstructive se face în jumătatea posterioară a foselor nazale, la cca. 1 cm de cadrul coanal.

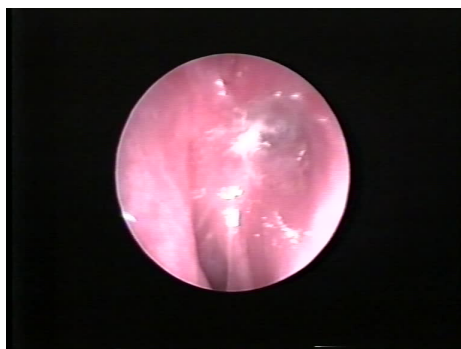
**Clinic**, aspectul depinde de bilateralitatea sau unilateralitatea leziunilor.

Urgența este reprezentată de atrezia bilaterală și se manifestă cu: dispnee severă neonatală, însoțită de cianoză ciclică (se ameliorează la plâns!). Ameliorarea cianozei se produce cu ocazia țipătului nou-născutului. Dacă copilul supraviețuiește, el nu se poate alimenta sau dezvoltă fenomene de insuficiență respiratorie severă și semne de aspirație traheo-bronșică după alimentație.

Atunci când atrezia face parte sindrom plurimalformativ, se mai pot întâlni și alte simptome asociate.

**Diagnosticul pozitiv** se poate pune în mai multe moduri :

- urmărirea aburirii unei oglinzi de către fluxul respirator nazal; acest lucru este dificil de efectuat la un nou născut aflat în detresă respiratorie și care frecvent plânge!
- instilarea de substanțe colorante la nivelul fosei nazale (ex albastru de metilen) și urmărirea apariției sale în orofaringe;
- instilarea unei substanțe radioopace și efectuarea unei radiografii craniene de profil (rinografie) – nu se mai practică;
- trecerea unei sonde nazogastrice prin fosa nazală către nazo-faringe; lipsa evidențierii acesteia la bucofaringoscopie ulterioară (trecere blocată), certifică atrezia coanală;
- rinometria acustică poate da informații privitoare la suprafața de secțiune a foselor nazale;
- endoscopia nazală poate lămurii cazurile dificile;
- CT-ul rămâne explorarea care oferă cele mai multe informații privind atrezia coanală (oferă detalii anatomice)[2].



**Fig. 1. Atrezie coanală - aspect endoscopic**

Diagnosticul diferențial cuprinde :

- deviațiile și luxațiile de sept nazal;
- tumori de fose nazale (ex. gliome);
- encefalocel endonazal;
- chist dermoid nazal;
- hematom septal;
- teratom nazal sau rinofaringian.

**Tratamentul** atreziei coanale bilaterale este o urgență și cunoaște 2 etape:

1. rezolvarea insuficienței respiratorii acute a nou-născutului – se realizează cel mai ușor prin crearea unei căi respiratorii orale; pipa Guedel sau aparate similare (fixate cu un leucoplast la regiunea peribucală) care îndepărtează baza limbii de vălul palatin sunt foarte utile. Ele pot fi tolerate câteva săptămâni. Alimentarea se realizează prin gavaj, Pacientul este trimis de la maternitate la specialistul ORL;

2. tratamentul definitiv chirurgical al afecțiunii cunoaște mai multe procedee. Nici unul nu prezintă avantaje majore asupra celorlalte:

- abordul endonazal dilatator – poate fi efectuat prin simplă dilatație mecanică a structurilor nazale (sept/ perete lateral nazal) urmată de calibrarea zonei îngustate, o perioadă de minim 3 luni; mentorul este introdus cel mai adesea sub forma literei U cu deschiderea anterioară și bucla decupată, pentru a permite pacientului să respire prin tuburile respective. Riscul de îngustare ulterioară este considerabil și necesită reluarea intervențiilor chirurgicale corectoare. Procedura se poate desfășura și cu ajutorul microscopului;
- tehnica transeptală cuprinde efectuarea unei ferestre la nivelul septului nazal, anterior de zona obstruată;
- abordul transpalatin are avantajul de a expune relativ bine câmpul operator, ceea ce favorizează rezultate bune postoperatorii. Dezavantaje: durată mare de execuție, sângerare mai abundentă intraoperator, posibile tulburări de dezvoltare ale masivului facial și eventuale probleme ortodontice[6]; se aplică la copilul mare, peste 5 ani, de obicei pentru atreziile unilaterale!
- tehnica endoscopică, prin fosa nazală sau retropalatină și folosind freza, shaverul[7] sau alte instrumente tăietoare, dă rezultate relativ constante (bune)[8]; folosirea lambourilor mucoase ar fi benefică pentru prevenția recidivelor[9]; doar unii autori încurajează folosirea mitomicinei C (0,4 mg/ml, 10 minute) ca adjuvant important intraoperator[10];

- laserul CO<sub>2</sub>[11] sau cel KTP (fibră fină, de 0,6 mm) au fost utilizate cu rezultate bune; nu necesită recalibrare postoperatorie și pot fi aplicate pe perioada unor spitalizări scurte; a fost descrisă deasemenea utilitatea laserului diodă în abordul retrovelopalatin al atreziei coanale.

Controversele legate de tratamentul pacienților cu atrezie coanală cuprinde:

- dilatația cu mentor de calibrare; după unii autori, stenturile duc la formarea unui țesut de granulație, urmat de cicatrizare stenoizantă, după îndepărtarea sa[13]! Unii autori chiar contraindică stentarea (Brihaye, Nice 2012);
- antibioterapia – poate fi utilă imediat postoperator, dar nu aduce beneficii certe pe termen lung;
- tratamentul refluxului gastro-esofagian ar putea ajuta la menținerea unui lumen satisfăcător al fosei nazale.

## BIBLIOGRAFIE

1. Harris, J., E. Robert, and B. Kallen, *Epidemiology of choanal atresia with special reference to the CHARGE association*. Pediatrics, 1997. **99**(3): p. 363-7.
2. Brown, O.E., P. Pownell, and S.C. Manning, *Choanal atresia: a new anatomic classification and clinical management applications*. The Laryngoscope, 1996. **106**(1 Pt 1): p. 97-101.
3. Song, J.J., et al., *Skull base vascular anomaly in CHARGE syndrome: a case report and review*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2008. **72**(4): p. 535-9.
4. Kallen, B., P. Mastroiacovo, and E. Robert, *Major congenital malformations in Down syndrome*. American journal of medical genetics, 1996. **65**(2): p. 160-6.
5. Hengerer, A.S. and M. Strome, *Choanal atresia: a new embryologic theory and its influence on surgical management*. Laryngoscope, 1982. **92**(8 Pt 1): p. 913-21.
6. Gosepath, J., et al., *Forty-one cases of congenital choanal atresia over 26 years--retrospective analysis of outcome and technique*. Rhinology, 2007. **45**(2): p. 158-63.
7. McLeod, I.K., D.B. Brooks, and E.A. Mair, *Revision choanal atresia repair*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2003. **67**(5): p. 517-24.
8. Holzmann, D. and M. Ruckstuhl, *Unilateral choanal atresia: surgical technique and long-term results*. J Laryngol Otol, 2002. **116**(8): p. 601-4.

9. Stamm, A.C. and S.S. Pignatari, *Nasal septal cross-over flap technique: a choanal atresia micro-endoscopic surgical repair*. American journal of rhinology, 2001. **15**(2): p. 143-8.
10. Prasad, M., et al., *Topical mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2002. **128**(4): p. 398-400.
11. Healy, G.B., et al., *Management of choanal atresia with the carbon dioxide laser*. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1978. **87**(5 Pt 1): p. 658-62.
12. Liktov, B., L.V. Csokonai, and I. Gerlinger, *A new endoscopic surgical method for unilateral choanal atresia*. Laryngoscope, 2001. **111**(2): p. 364-6.
13. Sharma, R.K., et al., *Stenting for bilateral congenital choanal atresia--a new technique*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006. **70**(5): p. 869-74.

## TERATOAMELE NAZALE

**Definiție.** Sunt malformații ce conțin elemente dezvoltate din cele 3 straturi embrionare. Dacă dezvoltarea acestora se soldează cu formarea unui veritabil organ, malformația se numește *epignatus*. Acesta se inseră cel mai adesea la nivelul cavității bucale, pe mandibulă, la nivelul palatului dur sau în rinofaringe [1].

Patogenia este nedeclară. Ar putea fi vorba despre:

- celule embrionare scăpate de sub controlul celular normal din viața fetală;
- un embrion care se dezvoltă în interiorul fratelui său geamăn (homo-zigot).

**Clinic,** este vorba despre procese tumorale care determină obstrucție și detresă respiratorie neonatală. Frecvent, mandibula și maxilarul sunt deformat. Poate exista palatoschizis[1]. Uneori pot exista doar tulburări de alimentație minore. Mai rar, se poate ca tumora să pătrundă în endocraniu.

**Diagnosticul** se stabilește antenatal prin ecografie și/sau RMN (acesta din urmă necesită sedare maternă sau curarizare făt!) [2]. Polihidramniosul poate sugera prezența unei malformații. Se evidențiază dimensiunea tumorii și dezvoltarea ei intracraniană. Se poate stabili un plan terapeutic înainte de momentul nașterii.



**Fig. 2. Teratom voluminos rinofaringian la un sugar**

Diagnosticul diferențial cuprinde:

- neuroblastoame;
- hygroma chistică;
- gușa congenitală;

- chiste dermoide sau de șanț branhial.

**Tratamentul** depinde de depistarea tumorii antenatal. Se recomandă nașterea precoce, pentru o tumoră mai puțin voluminoasă. Se evită avulsia tumorii în cursul nașterii (risc de hemoragie importantă)[2]. Se întârzie la maxim clamparea cordonului ombilical (5 – max 20 minute). Se asigură respirația noului-născut, prin intubație sau traheotomie. În cazuri excepționale se poate folosi oxigenarea extracorporeală [2]. Ulterior trebuie practică exereza tumorii.

Prognosticul este favorabil, tumora nu se malignizează (Tewfik, 2003) și nu recidivează.