

Erişkinlerde çift taraflı koanal atrezi

Bilateral choanal atresia in adults

Dr. Salih Bakır, Dr. Musa Özbay, Dr. Vefa Kınış, Dr. Ramazan Gün, Dr. Ediz Yorgancılar

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Çift taraflı koanal atrezi, doğumdan hemen sonra ortaya çıkan ve acil müdahale gerektiren bir doğuştan anomalidir. Bu nedenle, ileri yaşlara ulaşabilmiş olgulara oldukça nadir rastlanmaktadır. Bu yazıda erişkin yaşlara ulaşabilmiş iki olguda (kız kardeşler) saptanan çift taraflı koanal atrezi olgusu sunuldu. Bu iki erişkin olgu aracılığı ile çift taraflı koanal atreziye tanı ve tedavi yönünden yaklaşımların literatür eşliğinde gözden geçirilmesi amaçlandı.

Anahtar Sözcükler: Erişkin; koanal atrezi; doğuştan.

Bilateral choanal atresia is a congenital anomaly which occurs immediately after birth and requires immediate intervention. Therefore, it is very rare to see a patient who has reached an advanced age. In this article, we report two cases (sisters) who were able to reach advanced ages with bilateral choanal atresia. In the light of these two adult cases, we aimed to review the diagnostic and therapeutic approaches to bilateral choanal atresia with the literature.

Key Words: Adult; choanal atresia; congenital.

En sık görülen doğuştan burun anomalisi olan koanal atrezi, burnun arka açıklığının tek taraflı veya çift taraflı olarak tam tıkanması ile karakterize kraniofasiyal gelişim anomalisidir. Tam olmayan atreziler koanal darlık olarak tanımlanır. Atrezilerin %90'ı osseöz veya osseomembranöz, %10'u ise membranöz tiptedir.^[1] Tek taraflı olma sıklığı çift taraflıya göre 1.6 kat daha fazladır.^[1] Her 5-7 bin canlı doğumda bir izlenir, kız çocuklarda erkeklerden iki kat daha fazla görülür ve %20 oranında ailevi eğilim gösterir.^[1] Hastaların büyük kısmında (%73.6) başka doğuştan anomaliler (CHARGE sendromu, mikrosefali, mikrognati, nazofarengeal anomaliler, palatal defektler, bran- kial anomaliler, humeroradial sinostozis, man-

dibülofasiyal sinostosis, nazal etmoidal ensefa- losel, Treacher-Collins sendromu, Down sendromu, Aperts sendromu, Crouzon sendromu) eşlik eder.^[2] En sık olarak (%25.6) CHARGE sendromu (Koloboma, kalp anomalileri, koanal atrezi, büyüme geriliği, kulak anomalileri) birlikteliği görülür.^[2] Tek taraflı koanal atreziler nadiren neonatal respiratuar distrese yol açarlar, bu nedenle doğumda fark edilmese bile ilerleyen yaşlarda tek taraflı burun tıkanıklığı ve koyu kıvamlı mukoid burun akıntısı veya tek taraflı sinüzit ile sıklıkla tanı konabilmektedir. Buna rağmen erişkin yaşa kadar gözden kaçmış tek taraflı koanal atrezi olguları çok da nadir değildir. Ancak erişkin yaşa kadar tanısız kalabilmiş çift taraflı koanal atrezi



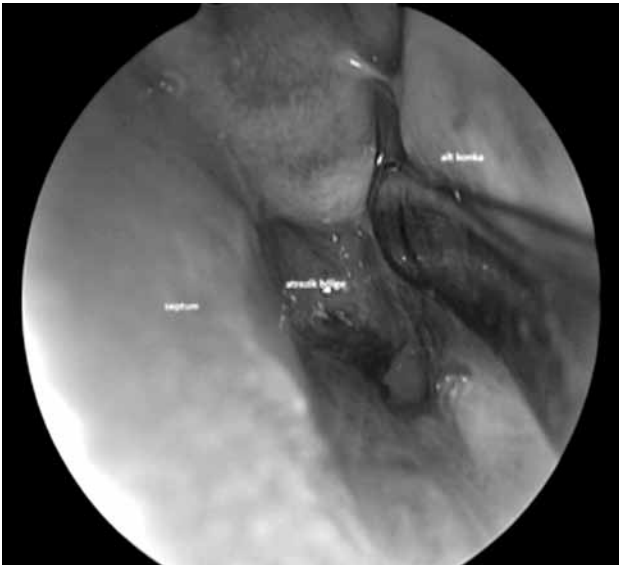


Şekil 1. Çift taraflı koanal atrezinin bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüsü.

olguları oldukça nadirdir ve dikkat çekicidir. Bu yazıda, ileri yaşlara ulaşmış iki kız kardeşte tespit ettiğimiz doğuştan çift taraflı koanal atrezi olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Olgu 1- Yirmi bir yaşındaki erişkin kadın hasta, küçük yaşlardan beri devam eden çift taraflı burun akıntısı ve burun tıkanıklığı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Daha önce gittiği hekimlerce verilen medikal tedavilerden fayda görmediğini belir-



Şekil 2. Atrezik koananın görünümü (sol koana, alt konka ekarte edilmiş).

ten hastanın yapılan fizik muayenesinde, belirgin ağız solunumu, her iki burun boşluğunda koyu kıvamlı sekresyon, konuşma bozukluğu ve aşırı zayıflık dikkatimizi çekti. Hasta tat ve koku alma duyusunun olmadığını ve ayrıca burnunu temizlemek için sümküremediğini belirtti. Öz geçmişinde burun travması veya burun ameliyatı öyküsü bulunmayan hastanın KBB muayenesi sonucunda koanal atreziden şüphelenildi ve bunu doğrulamak için her iki burun boşluğundan nazofarenkse doğru nazogastrik sonda ilerletilmeye çalışıldı, ancak sondanın nazofarenkse geçmediği görüldü. Tanıyı kesinleştirmek için bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Osseomembranöz tipte çift taraflı koanal atrezi saptandı (Şekil 1). Koanal atrezi dışında başka bir doğuştan anomalinin varlığı araştırıldı ancak ek bir patolojiye rastlanmadı. Tedavide transnazal endoskopik yaklaşımla cerrahi yapıldı. Dört milimetre sıfır derece endoskop kullanıldı. Ameliyat başlangıcında, 1/100000 adrenalin emdirilmiş pedillerle burun boşluğu dekonjeste edildi. 1/100000 adrenalinli 2 ml %2 lidokain (Jetokain; Adeka AŞ, Samsun, Türkiye) ile lokal enjeksiyon yapıldı. İlk olarak, orak bıçakla insizyon yapılarak flep oluşturuldu. Atrezik koananın (Şekil 2) membranöz kısmı bulunarak 'prob' ile mukozası kaldırıldı, 'düz kesici forseps' ile temizlendi, böylelikle nazofarenkse doğru küçük bir tünel açıldı. Daha sonra bu küçük tünelin çevresindeki kemik



Şekil 3. Açılmış atrezinin ve bir kısmı çıkarılmış vomerin ameliyat sonrası dördüncü aydaki görüntüsü (sol koana).

kısım, elmas tur ucu yardımıyla turlanarak, yer yer de kürete edilerek olabildiğince genişletildi. Yan duvarda zaman zaman kanamaların olması nedeniyle medial duvara daha yakın çalışıldı. Bu durumlarda adrenalın emdirilmiş pedilerle kanama kontrolü yapıldı. Vomer arka ucundan da bir miktar doku çıkarılarak yeterli bir açıklık sağlandı (Şekil 3). Bunun için başlangıçta 'back bite forseps' denendiyse de burun boşluğunun darlığı buna izin vermedi, orak bıçak ve dissektör yeterli oldu. Bu işlemler benzer şekilde diğer koana için de uygulandı. Mukozal artıkların temizlenmesi, flebin yatırılması ve kanama kontrolünden sonra, 18 No.lu 6 mm plastik nelaton sonda, nazofarenkse denk gelen kısmında uygun bir açıklık bırakacak şekilde kesildikten sonra burna yerleştirildi, burun önünde birbirine 3/0 ipekle tespit edilerek ameliyata son verildi. İki gün klinikte tutulan hastaya ve ailesine stentlerin tıkanmasının önlenmesi konusunda eğitim verildi, soğuk buhar tedavisi ve sık aspirasyonlar yapıldı. Üç hafta sonra stentler çıkartıldı. Sıfır derece endoskop ile aylık yapılan kontrollerde yeterli açıklığın sağlandığı görüldü (Şekil 3). Halen takibimiz altında olan hastada altı ay boyunca herhangi bir sorun gelişmedi.

Olgu 2- On dört yaşındaki bu olgu, ilk olgunun kız kardeşi idi. Olgu 1'den alınan öykü sonrasında benzer yakınmaları olan bir kız kardeşi olduğunun öğrenilmesi üzerine kardeşi de muayene edildi ve BT incelemesi neticesinde bu olguda da osseomembranöz tipte çift taraflı koanal atrezi olduğu saptandı. Olgu 1'deki benzer semptomlara sahipti. Aynı tanı ve tedavi yöntemi uygulandı. Ancak bu olgunun ameliyatı daha uzun ve zor oldu. Çünkü septum deviyasyonu vardı, septum düzeltildikten sonra atrezi açılabilirdi. Ayrıca bu olguda atreziye yol açan kemiğin, Olgu 1'e göre oldukça kalın olduğu görüldü. Bu da turlama süresinin uzamasına ve biraz daha fazla kanamaya neden oldu. Halen takibimiz altında olan hastada beş ay boyunca herhangi bir sorun gelişmedi.

TARTIŞMA

Yenidoğanların burun solunumu yapmaları, anatomik yapıdan dolayı zaruridir. Ağız solunumu ancak dört ila altıncı haftalar arasında öğrenilmektedir. Bu nedenle çift taraflı koanal atrezi, doğumdan hemen sonra solunum sıkıntısı ve siyanoz semptomları ile beliren acil bir doğuştan anomalidir. Olguların çoğu, genellikle erken tanı konulamadığı için veya tanı konulsa dahi acil cerrahi girişimde bulunulamadığı için sıklıkla asfiksiye

bağlı ölüm nedeniyle kaybedilmektedir. Bu nedenle ileri yaşlara ulaşabilmiş çift taraflı koanal atrezi olgularına oldukça nadir rastlanır. Öyle ki, erişkin çift taraflı koanal atreziler için literatüre (PubMed) baktığımızda beşi İngilizce, biri İspanyolca sadece altı olgunun bildirilmiş olduğunu gördük.^[3-8] Bu olgu sunumlarında, çift taraflı koanal atrezinin yaşamla nasıl bağdaştığı, farklı tedavi yaklaşımları ve eşlik eden patolojiler sorgulanmıştır. İlk bildirilen olgular, Cánovas Llorens ve Carbonell Casasús tarafından 1994 yılında bildirilen 17 yaşındaki bir erkek olgu ve bundan 10 yıl sonra Panda ve ark.^[4] tarafından bildirilen 22 yaşında bir erkek olgudur. Panda ve ark.^[4] tarafından bildirilen olguda, transnazal endoskopik yaklaşımla elmas tur kullanılarak atrezi açılmış ve daha sonra altı hafta boyunca stent yerleştirilerek takip edilmiştir. El-Sawy ve ark.^[5] ise koku ve tat duyası tamamen kaybolmuş, nazal (alt ve orta konkalar) ve paranazal sinüs (frontal ve sfenoid sinüsler) hipoplazisi olan ve ayrıca hipogammaglobulinemia'nın eşlik ettiği 24 yaşında bir kadın hasta bildirmişlerdir. Transnazal endoskopik yolla yeterli açıklık sağlanmasına rağmen, bu olguda ikinci bir ameliyat gerektiren yeniden daralma geliştiği bildirilmiştir. Yaşar ve Özkul,^[6] 51 yaşında bir kadın olgu bildirmişlerdir ki, bu hasta literatürdeki çift taraflı doğuştan koanal atrezili en yaşlı hastadır. Transnazal endoskopik yolla tedavi edilmiş ve stent kullanılmıştır. Aksoy ve ark.,^[7] 23 yaşındaki kadın olguda, transnazal endoskopik cerrahi sonrası, yoğun antimikrobiyal tedavi gereksinimi, yabancı cisim reaksiyonu ve kolumella cildinde nekroz riski nedeniyle stent kullanımından kaçındıklarını, daralma gelişimini önlemek için mitomisin-C kullandıklarını, bir yıllık takiplerin sonunda daralma olmadan yeterli açıklığın devam ettiğini bildirmişlerdir. Chaudhary ve ark.,^[8] pansinüzit nedeniyle takip edilen bir kadın olgunun daha sonra, aslında bir çift taraflı koanal atrezi olgusu olduğunu bildirmişlerdir. Benzer şekilde bizim olgularımız da kronik sinüzit nedeniyle uzun yıllar sayısız tedaviler almalarına rağmen tedaviden fayda görmeyen, yapılan dikkatli bir endoskopik muayene sonrasında çift taraflı doğuştan koanal atrezisi olduğu saptanan olgulardır. Her ne kadar, erişkin bir hastada çift taraflı koanal atrezi oldukça nadir olması nedeniyle atlanabilecek olsa da tedaviye dirençli kronik sinüzit düşünülen olgularda akılda tutulmalıdır. Özellikle de beraberinde bizim olgularımızda olduğu gibi, belirgin ağız solunumu, her iki burun boşluğunda koyu kıvamlı sekresyon, tat ve

koku duyusunun yokluğu, konuşma bozukluğu ve beslenme bozukluğu olması ve hastaların burunlarını temizlemek için sümkürememesi, kuvvetle çift taraflı koanal atreziyi düşündürmelidir. Tanıyı doğrulamak için burundan nazogastrik sonda ilerletilmesi ve nazofarenkse geçmemesi, burundan verilen metilen mavisinin orofarenksten görülmemesi gibi poliklinik şartlarında yapılabilen yöntemler kullanılmaktadır. Ancak nazogastrik sondanın kıvrılması, metilen mavisinin çok küçük delikten bile geçebilmesi nedeniyle yanıltıcı olabilir. Endoskopik muayene, atreziyi gösterse bile atrezinin tipi hakkında bilgi vermez. Günümüzde koanal atrezinin kesin tanısında BT, hem tanı hem de atrezinin tipi ve yaygınlığını göstermesi bakımından en ideal ve en çok kullanılan yöntemdir. Bizim her iki olgumuzun da literatürde daha sık görülen osseomembranöz tipte çift taraflı koanal atrezi olduğu bu şekilde gösterildi.

Farklı teknikler tanımlanmış olmakla beraber, günümüzde transnazal ve transpalatal yaklaşımlar ön plana çıkmıştır.^[9,10] Transnazal endoskopik cerrahi, bu hastalığın tedavisinde oldukça basit, kısa, güvenli ve etkili bir yaklaşımdır. Uygun anestezi ile kanama azdır. Ancak bu teknikte, septal veya konkal deformiteler nedeniyle görüş alanında yetersizliğe yol açan durumlarda manipülasyonun zor olacağı, koanal çatı ve kafa tabanının yaralanma riskinin olabileceği, kanamanın beklenenden fazla olabileceği veya kalın osseöz atreziler gibi olumsuzluklar akılda tutulmalıdır. Transnazal endoskopik cerrahi daha çok membranöz veya ince osseöz koanal atrezili olgularda önerilse de^[10] kalın osseöz atrezilerde de ameliyat süresinin bir miktar uzaması kaydıyla etkili olduğunu deneyimledik. Yeniden oluşan daralma, bu tekniğin en önemli dezavantajı sayılabilir ancak vomerden bir miktar doku çıkarılması (Şekil 3), yeniden daralmaya engel olabilir. Yeniden daralma gelişen revizyon olgularında, kalın osseöz atrezilerde, burundan yapılacak girişimin zor olduğu (septum deviyasyonu, konka hipertrofisi veya başka burun anomalileri) olgularda veya yaşça büyük olanlarda, daha iyi görüş alanı sağlayan ve burun mukozasına zarar vermeyen transpalatal yaklaşım tercih edilebilir.^[10] Ancak bu teknikte palatal gelişim sorunu görülebilir, kanama daha fazla, ameliyat ve hastanede kalış süresi ise daha uzundur.^[10] Bizim her iki olgumuzda, endoskopik transnazal teknikle ameliyat edildi, cerrahi sırasında ve sonrasında tekniğe bağlı herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Sonuç olarak, sosyoekonomik durumu kötü olan bu hastaların, ayrıntılı incelemenin yapılabileceği herhangi bir büyük sağlık merkezine daha önce hiç başvuramaları ve ayrıca çift taraflı koanal atrezinin erişkinlerde ilk akla gelen patolojilerden biri olmaması, tanının bu kadar gecikmesinin nedeni olarak düşünülebilir. Ancak dikkatli bir gözlem, tanının atlanmasına engel olabilir. Hatta bazen sadece basit bir nazogastrik sonda ile öntanısı konabilir. Tedavide, endoskopik transnazal teknik oldukça kolay, güvenli ve etkili bir yaklaşımdır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Hengerer AS, Brickman TM, Jeyakumar A. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience. *Laryngoscope* 2008;118:862-6.
2. Burrow TA, Saal HM, de Alarcon A, Martin LJ, Cotton RT, Hopkin RJ. Characterization of congenital anomalies in individuals with choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;135:543-7.
3. Cánovas Llorens DL, Carbonell Casasús J. Bilateral bony choanal atresia in an adult. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1994;21:487-96. [Abstract]
4. Panda NK, Simhadri S, Ghosh S. Bilateral choanal atresia in an adult: is it compatible with life? *J Laryngol Otol* 2004;118:244-5.
5. El-Sawy H, Siddiq MA, Anbarasu A. Bilateral choanal atresia and paranasal sinus hypoplasia in an adult patient with hypogammaglobulinaemia. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263:1136-8.
6. Yasar H, Ozkul MH. Bilateral congenital choanal atresia in a 51-year-old woman. *Am J Rhinol* 2007;21:716-8.
7. Aksoy F, Demirhan H, Yildirim YS, Ozturan O. Bilateral choanal atresia in an adult - management with mitomycin C and without stents: a case report. *Cases J* 2009;2:9307.
8. Chaudhary N, Jain A, Kapoor R, Motwani G. Bilateral complete choanal atresia in an adult woman--managed with nasal endoscopes. *J Indian Med Assoc* 2010;108:109-10.
9. Acar GO, Devranoglu I, Saritzali G. Management of choanal atresia and personal experience: a retrospective review. *B-ENT* 2009;5:25-30.
10. Gök Ü, Kaygusuz İ, Özer N, Keleş E. Erişkinlerde unilateral koanal atrezi. *K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1999;7:209-12.