

Konjenital Koanal Atrezide Bilgisayarlı Tomografi Bulguları

Computed Tomography Findings in Congenital Choanal Atresia

Ayşe Seçil EKŞİOĞLU¹, Hasibe Gökçe ÇINAR¹, Saliha ŞENEL²

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye



ÖZET

Amaç: Konjenital koanal atrezi nazal kavite ve nazofarenks arasında açıklığı sağlayan posterior koanalin, unilateral veya bilateral olarak total obstrüksiyonudur. Bu çalışmada, bu tip olgularda bilgisayarlı tomografi bulgularını araştırmak ve analiz etmek amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Hastanemizde 2005-2013 yılları arasında kongenital koanal atrezi tespit edilen ve radyoloji bölümümüzde kontrastsız nazofarinks bilgisayarlı tomografisi ile incelenen 30 hasta (1gün - 1 yaş, ort 14 gün; 21:K, 9:E) çalışmaya dahil edildi. Olguların bilgisayarlı tomografi görüntüleri ve medikal bilgileri 'Picture Archiving and Communications System' üzerinden retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Otuz olgunun 17'sinde (%57) bilateral, 13'inde (%43) unilateral konjenital koanal atrezi izlendi. Yedi olguda (%23.3) membranöz, 7 olguda (%23.3) miks, 16 (%53.3) olguda kemik tip atrezi saptandı. Unilateral olguların 7'sinde (%54); bilateral olanların 12'sinde (%70) kardiyak ve kraniyofasiyal anomaliler başta olmak üzere eşlik eden konjenital anomali saptandı. Olguların %33'ünde (6 bilateral, 4 unilateral olguda) CHARGE Sendromu mevcuttu. Geriye kalan olguların 7'sinde başka sendromlar tespit edildi.

Sonuç: Bizim serimizde koanal atrezi daha çok kemik tipte ve bilateral olarak izlenmiştir. Diğer konjenital anomaliler özellikle bilateral tipte sıklıkla eşlik etmektedir. Bilateral konjenital koanal atrezi zorunlu nazal solunum yapan yenidoğanda medikal bir acildir. Bilgisayarlı tomografi koanal atrezide tanının doğrulanmasında, tipinin belirlenmesinde, diğer nazal kavite obstrüksiyonu nedenlerinin saptanmasında etkili, değerli ve kolay ulaşılabilir bir yöntemdir.

Anahtar Sözcükler: Anomaliler, CHARGE Sendromu, Koanal, Koanal atrezi, Nazal

ABSTRACT

Objective: Congenital choanal atresia is the total unilateral or bilateral obstruction of posterior choanae that connect the nasal cavity with the nasopharynx. The aim of this study was to investigate and analyse the computed tomography findings in such cases.

Material and Methods: Computed tomography images and medical records of 30 children (21F: 9M, age range 1 day to 2 years, mean age 14 days) diagnosed with congenital choanal atresia between 2005 and 2013 were retrospectively reevaluated by using the Picture Archiving and Communications System.

Results: Among 30 congenital choanal atresia cases, 17 (57%) were bilateral and 13 (43%) were unilateral. There were 7 (23.3%) membranous, 7 (23.3%) mixed and 16 (53.3%) bony atresia cases. Associated congenital anomalies were found in 54% of unilateral and in 70% of bilateral cases. At least four of the six criteria of the CHARGE association were present in 6 of the bilateral and 4 of the unilateral cases (total 33%).

Conclusion: Choanal atresia was found to be more commonly bilateral and usually of the bony type in our series. Other congenital anomalies were found to frequently accompany congenital choanal atresia, especially when bilateral. Computed tomography is a valuable and easily accessible diagnostic tool and should be the modality of choice to evaluate neonates with nasal obstruction.

Key Words: Anomalies, CHARGE Syndrome, Choanal, Choanal atresia, Nasal

GİRİŞ

Konjenital koanal atrezi (KKA) ilk kez 1755 yılında Roederer tarafından tanımlanmıştır. 35. 36. Fetal günlerde ayrılarak buk-konazal ve bukkaal kavileri oluşturması gereken bukkonazal membrandaki persistansdan kaynaklanan gelişimsel bir anomalidir (1). Klinik olarak özellikle bilateral olduğunda doğumdan hemen sonra ortaya çıkan ve emme ile daha da artan, çocuk ağladığında ağzın açılmasıyla azalan solunum sıkıntısı ve siyanoz mevcuttur. Unilateral olgularda bulgular daha az belirgin olup tanınması gecikebilir.

Atrezi bilateral, unilateral, kemik, membranöz ya da miks (kemik ve membranöz) tipte olabilir. Tam obstrüksiyonun izlenmediği koanal darlık da tanımlanmıştır.

Yenidoğanlar zorunlu burun solunumu yaptıkları için özellikle KKA bilateral olduğunda önemli bir pediatrik acildir. 6 F'lik küçük çaplı nazogastrik kateterin burun deliklerinden geçirilmesindeki güçlük ya da başarısızlık bu durumla ilk karşılaşan kişiler olan kadın doğum ya da çocuk uzmanının nazal havayolu obstrüksiyonundan hızla şüphelenmesini sağlar. Nazal obstrüksiyonun spesifik lokalizasyonunu, tipini ve derecesini tanımlamak sıkılıkla radyoloğun görevidir. KKA yanı sıra orta burun stenozu (midnose stenosis) ve piriform apertür stenozu da nazal havayolunda obstrüksiyona neden olan ve farklı lokalizasyonda gelişimsel patolojilerdir.

Bilgisayarlı tomografi (BT) kolay ulaşılabilir, nonivaziv, güvenli bir tetkik olması ve atrezinin tam yerini ve tipini gösterebilmedeki başarısı nedeni ile tanıda sıklıkla tercih edilen bir yöntemdir. Biz bu çalışmada, koanal atrezili olgularda izlenen BT bulgularını araştırmak ve analiz etmek amacı ile PACS'ı (Picture archiving and communication system) kullanarak retrospektif bir çalışma gerçekleştirdik. Bildiğimiz kadarı ile bizim çalışmamız Türkiye'den yayınlanan en geniş seri olup ülkemizden koanal atrezide BT bulgularını konu alan başka çalışma bulunmamaktadır.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

2005-2013 yıllarını kapsayan 8 yıllık bir aralıkta kesin koanal atrezi tanısı almış ve nazal kavite - nazofarinks BT ile incelenmiş 30 hastanın görüntüleri hastanemiz PACS'ı kullanılarak (GE Medical Systems Information Technologies, Inc.) tecrübeli bir pediatrik radyolog (A.S.E.) tarafından retrospektif olarak yeniden değerlendirildi ve medikal bilgileri gözden geçirildi.

İncelemelerin hepsi tek-kesitli bir spiral BT cihazı (Hitachi Radix Turbo, Japonya) ile sert damağa paralel olacak şekilde 2 mm kalınlığında aksiyel planda devamlı kesitler alınarak ve yenidoğan için ortalama 100mA, 120kVp, pitch 1 parametreleri uygulanarak gerçekleştirilmiştir. İnceleme öncesinde nazal sekresyonların yaratılabileceği yanığı engellemek amacı ile tüm hastalara nazal pasaj aspirasyonu ve intranazal dekonjestan uygulanmıştır.

Pediatrik hastalardaki hareket artefaktlarını ekarte etmek amacı ile hastalar ya uyku sırasında incelenmişti ya da 0.2 mg/kg intranazal midazolam (Dormicum) uygulaması yapılmıştı. Tüm hastalarda inceleme IV kontrast madde kullanılmaksızın gerçekleştirilmiştir. İnceleme süresi ortalama 20 sn idi.

Yeniden değerlendirilen BT imajlarında nazal atrezinin varlığı, bilateral ya da unilateral oluşu, tipi (kemik, membranöz, miks), orta nazal kavite stenozu ya da piriform apertür stenozunun varlığı, vomer kalınlığı değerlendirildi. Kranial BTleri mevcut olan hastaların imajları tekrar değerlendirilerek eşlik eden kraniyofasiyal anomaliler varsa kaydedildi. Medikal bilgilerin incelenmesi ile eşlik eden sendromların varlığı belirlendi.

SONUÇLAR

Otuz hastanın 21'i kız (%70), 9'u (%30) erkekti. Olguların yaşları 1günlük-2 yaş arasında değişmekte olup ortalama 14 gündü. Olguların 13'ünde (%43) patoloji unilateral, 17'sinde (%57) ise bilateral idi. Hastaların 16'sında (%52.3) kemik; 7'sinde (% 23.3) membranöz ve 7'inde ise (% 23.3) miks tipte koanal atrezi saptandı (Şekil 1-3).

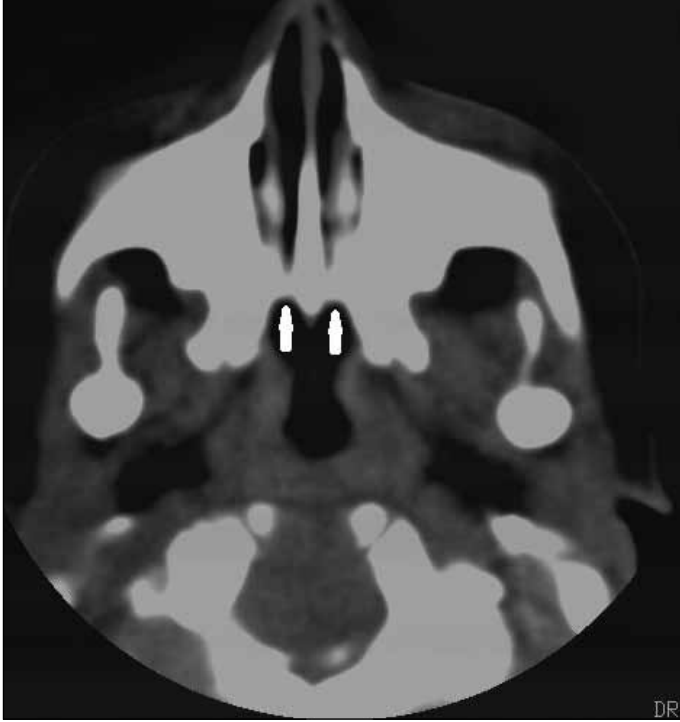
Bazı hastalarda aynı anda birden çok patoloji izlendi; bir hastada bilateral kemik koanal atrezi ve bilateral piriform apertür stenozu, bir hastada bilateral koanal atrezi ve unilateral orta burun stenozu mevcuttu. Tek taraflı kemik koanal atrezi izlenen olguların çoğunda karşı tarafta koanal stenoz eşlik etmekteydi.

Kemik ya da miks stenoz tespit edilen hastalarda ortalama vomer kalınlığı 0.7 mm iken membranöz stenozda ve diğer patolojilerde ortalama 0.3 mm'di. Bu bulgu istatistiksel olarak anlamlı olarak değerlendirildi ($P<0.05$). Unilateral olguların 7'sinde (%54); bilaterallerin 12'sinde (%70); tüm olguların 19'unda (%63) en sık konjenital kalp hastalığı ve kraniyofasiyal anomaliler (her ikisi de 19 olgunun 15'inde; %79) olmak üzere koanal atreziye eşlik eden diğer konjenital anomaliler saptandı. Onbir hastanın kranial US ya da BT'si mevcut olup 5'i normaldi. 3'ünde mikrosefali, 1'inde hidrosefali, 1'inde kraniosinostoz, 1'inde korpus kallosum agenesisi izlendi. Otuz hastanın 10'unda (%33) bulgular CHARGE sendromu kriterlerini (koloboma, kalp hastalığı, koanal atrezi, gelişme geriliği, genital hipoplazi ve kulak anomalileri) karşılamaktaydı. Altı hastada ise bir Down sendromu, bir Pierre-Robin sendromu, bir Treacher Collins sendromu, bir Waldenburg Sendromu, iki tanımlanamayan muhtemel sendrom olmak üzere diğer sendromlar izlendi.

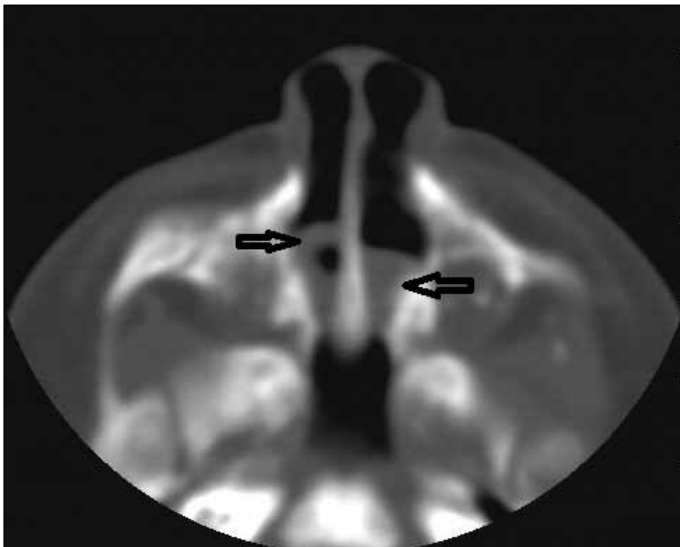
TARTIŞMA

Nazal kavitede obstrüksiyon yaratan en sık konjenital anomali koanal atrezidir (2). 7000 ila 180000 canlı doğumda 1 (ortalama 1/125000) görülür. İnsidansın unilateral ya da bilateral olgular arasında eşit olarak dağıldığı varsayılmakla beraber unilateral olguların bazılarında hiç tanı konmuyor da olabilir. Cinsiyet

dağılımı farklılık göstermez ve olguların yaklaşık yarısında CHARGE sendromunu da içeren major konjenital anomaliler görülür. Olguların yaklaşık %30 kadarının saf kemik atrezi kalanının membranöz ya da miks tipte olduğu konusunda genel bir anlayış vardır (2).



Şekil 1: Kemik Koanal Atrezi: 5 günlük kız hastanın aksiyel kontrastsız helikal BT kesitinde nazal kavitenin lateral duvarlarında kalınlaşma ve mediale bükülme, vomer genişliğinde artma ve bu elemanların füzyonu (oklar) izlenmektedir.

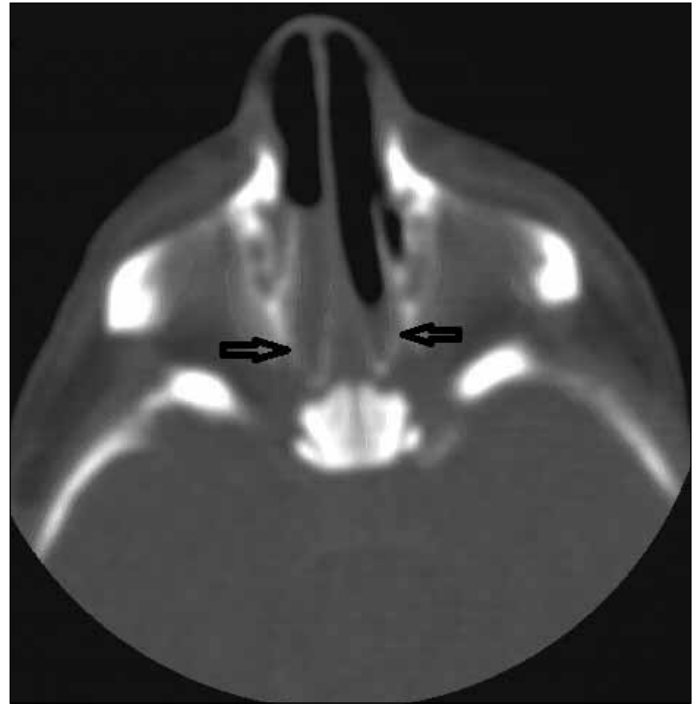


Şekil 2: Membranöz Koanal Atrezi: 1 günlük kız hastanın kontrastsız aksiyel BT kesitinde çekim öncesi dekonjestan uygulamasına ve aspirasyona rağmen posteriorde koanal düzeyde yumuşak doku dansitesinde bantlar (oklar) dikkati çekmektedir. Vomer genişliğinin normal olduğuna dikkat ediniz.

Bilateral koanal atrezi potansiyel olarak hayatı tehdit eden bir durumdur. Yenidoğanda ağlamakla azalan, beslenme ile artan solunum distressi ve siyanozla kendini gösterir ve acil müdahale gerektirir. Unilateral koanal atrezi ise yıllarca tanı almayabilir. Hayatın ilerleyen yıllarında rinore ya da tek taraflı nazal konjesyon şeklinde kendini gösterebilir. Unilateral koanal atrezi sıklıkla patent olan tarafın stenozu ile birlikte gösterir ve geçirilen bir üst solunum yolu enfeksiyonu obstruktif bulguların ortaya çıkmasını sağlayabilir.

Koanal atrezinin kesin tanısı nazal endoskopi ya da BT ile yapılır. Nazal endoskopi özellikle bilateral koanal atrezisi olan çok küçük hastalarda nazal fossanın küçük boyutu nedeni ile uygulaması çok zor ve rahatsızlık verici bir yöntemdir. Noninvaziv oluşu, erişilebilirliği, yüksek doğruluk oranı BT'yi tercih edilen tanı yöntemi haline getirmiştir. BT atrezinin düzeyini ve tipini başarıyla belirler, ölçümlere olanak tanır ve ayrıntılı anatomik değerlendirme cerrahiye yönlendirir.

Kemik koanal atrezide BT'de genişlemiş vomer ile kalınlaşmış palatin kemiğin kemik füzyonu izlenir. Membranöz tip atrezide ise nazal kavitenin lateral duvarları minimal etkilenmiştir, vomer normal boyutlardadır ancak koanal hava aralığı vomeri ve palatin kemikleri birleştiren membranöz bağ dokusu ile oblitere edilir. Miks tipte membranöz ve kemik komponentler bir arada izlenir (3). Nazal sekresyonların birikerek yalancı görünüm yaratmaması amacı ile inceleme öncesi nazal pasajın aspirasyonu ve topikal dekonjestan kullanılması önemlidir. Yaşa göre normal koanal aralık genişlikleri tanımlı olup BT ile atrezi olmaksızın izole koanal darlıkların tanısı da günümüzde mümkündür.



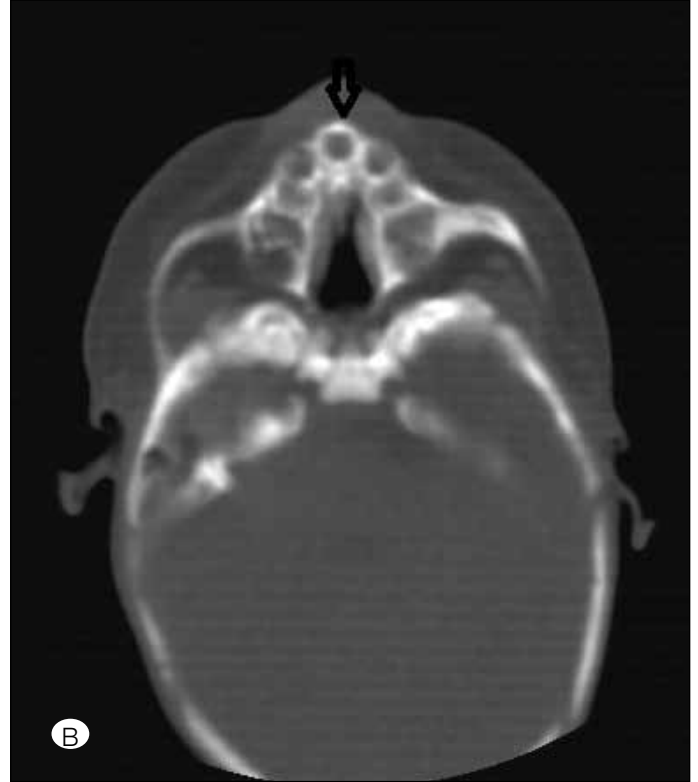
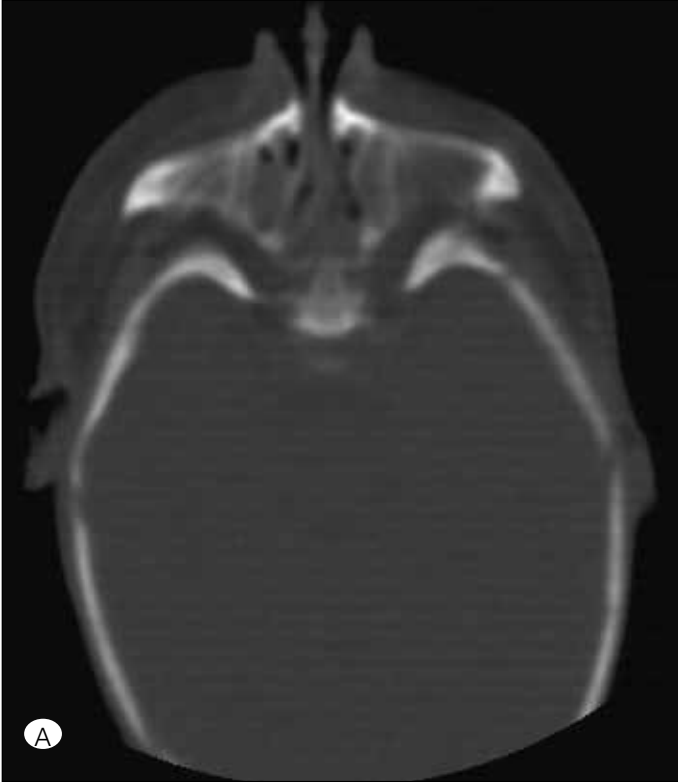
Şekil 3: Miks tip (membranöz-kemik) koanal atrezi: 1 günlük erkek hastanın kontrastsız aksiyel helikal BT kesitinde hem kemik hem membranöz atrezi bulguları birlikte izleniyor (oklar).



Şekil 4: Orta Burun (mid-nose) stenozu: Sağ burun deliğinden nazogastrik geçirilemeyen 1günlük erkek hastanın aksiyel BT kesitinde sağda orta burun bölgesinde nazal hava yolunun unilateral darlığı (ok) dikkati çekiyor. Bu hastaya koanal atrezi öntanısı ile yapılan BT incelemesi ayırıcı tanıyı sağlamıştır.

Orta burun stenozu (Midnose stenosis) ve piriform apertür stenozu nazal pasajı obstrükte eden ve farklı lokalizasyona ve embriyolojik etiyojolojiye sahip diğer kemik nazal kavite deformiteleri olup koanal atrezi gibi bulgu verirler. KKAden ayırıcı tanıları sıklıkla BT ile yapılır (4). Orta burun stenozunda (doğumsal kemik nazostenoz, nazal kavitenin kemik stenozu) tam obstrüksiyon olmaksızın orta nazal bölgede pasajın daraldığı izlenir. Daha çok prematürelde izlenen ve genel gelişme azlığının parçası olan bir bulgu olup gerçek malformasyon olmadığı düşünülür (Şekil 4). Piriform apertür stenozu nadir görülen bir durum olup maksillanın nazal prosesinin aşırı büyümesi sonucu ortaya çıkan ön nazal kavite stenozu olup olguların %50sinde santral maksiller insizör ve hipopitüitarizm ile birliktelik gösterir (5,6) (Şekil 5A,B).

Literatürde Tadmor ve ark. (7) 6'sında bilateral mikstip bildirdikleri 11 koanal atrezi olgusu raporlamışlardır. Brown ve ark. (8) koanal atrezili 63 hastanın BT bulgularını yayınladıkları çalışmada olguların üçte birinin kemik, diğerlerinin ise mikstipte olduğunu bildirmişlerdir. Pür membranöz form bildirmemişlerdir. Hsu ve ark. (9) bildirdikleri 6 hastanın %33'ünde kemik diğerlerinde membranöz atrezi tespit ettiler ve olgular çoğunlukla bilateral. Rombaux ve ark. (10) 22'si unilateral, 17'si bilateral olan ve çoğunluğu mikstip olarak tanımlanan 39 çocuk hasta yayınladılar. Gujrathi ve ark. (11) çoğunluğu mikstipte olan 53 bilateral



Şekil 5: Piriform apertür stenozu: (A) Koanal atrezi öntanısı ile BT incelemesine gönderilen 23 günlük kız hastada nadir görülen bilateral piriform apertür stenozu tespit edilmiş olup her iki tarafta nazal prosesler aşırı büyümüş ve nazal septuma yaklaşmış görünümündedir (oklar). (B) Olguların %50sinde eşlik eden santral megainsizör (ok) bu hastada da izlenmektedir.

koanal atrezi yayınlamışlardır. Petrovska ve ark. (1) 3 yıllık bir sürede izledikleri çoğunluğu bilateral ve miks tipte olan 7 hasta bildirdiler.

Bizim çalışmamızda, bilateral-unilateral dağılımı büyük farklılık göstermemekte olup literatürle uyumlu olmakla beraber daha çok kemik atrezi olgularının izlenmesi literatürde daha çok miks tipin izlendiğini bildiren bazı yayınlar ile uyumlu değildir (1, 7-11). Bu durum incelenen populasyonun farklılığından da kaynaklanıyor olabilir. Bu çalışma bildiğimiz kadarı ile Türkiye'den yayınlanan en geniş seriyi içermekte olup BT bulgularının analiz edildiği tek çalışmadır. Konu hakkında ülkemizden daha çok veriye ihtiyaç vardır.

Yine literatürde kızlarda KKA sıklığının daha fazla izlendiği seriler yer almaktadır (1,9-10). Bizim serimizde de bu yayınlarla uyumlu olarak olguların %70'i kızlarda görülmüştür. Dağılımda cinsiyet farklılığı olmadığını belirten kaynaklar da vardır (2).

Koanal atrezili hastaların yaklaşık %50'sinde CHARGE sendromunu da dahil olmak üzere konjenital anomalilerle birlikte görülür (2). 'CHARGE', komponentlerinin İngilizce baş harflerinin birleşmesinden oluşturulan bir sendrom ismidir: (C, coloboma; H, heart disease; A, atresia choanae; R, retarded growth and development; G, genital hypoplasia; E, ear anomalies and/or deafness). Tanımlanan 6 komponentden 4'ünün varlığı tanı koydurur (12-13). Bizim serimizde de 10'u Charge sendromu olmak üzere 19 hastada (%63) major konjenital anomali birlikteliği mevcuttu. 1 Down sendromu, 1 Pierre-Robin sendromu, 1 Treacher Collins sendromu, 1 Waldenburg Sendromu, 2 tanımlanamamış muhtemel sendrom olmak üzere diğer sendromlar da izlendi.

Rejgal ve ark. (14) 23 koanal atrezili hastanın beyin BT'lerinde bilinen sendromlar ya da konjenital anomalileri bulunan 17 hasta dışında diğer 6 hastada izole bir bulgu olarak kraniyal anomali tespit etmişlerdir. Bizim serimizde sadece 11 hastanın kraniyal US ya da BT'si mevcut olup bunların 6'sında kraniyal anomali saptandı. Ancak saptanan kraniyal anomalilerin hepsi sendromik hastalarda izlendi. Bu seride izole bulgu olarak kraniyal anomali tespit edilememiş olması kraniyal incelemenin az sayıda hastaya ve özellikle sendrom düşünülen olgulara yapılmasından kaynaklanıyor olabilir. Tüm koanal atrezi olgularına kraniyal BT inceleme yapılması saptanan izole kraniyal malformasyonların sayısını artırabilir.

Hastalarımızın 15'inde ise sekundum ASD, VSD, PDA, aort koarktasyonunu içeren multipl kardiyak anomaliler izlenmiş olup bunların 3'ü (%20) bir sendromun parçası değildir ve izole olarak gözlenmiştir. Bu seride en sık rastlanan kardiyak anomali sekundum tip ASD olmuştur. Bu durum kardiyak anomaliler açısından koanal nazal atrezili hastaların şüpheli bir durum ya da sendrom varlığı olmasa da dikkatlice incelenmesinin ve her hastaya ekokardiografik inceleme (EKO) yapılmasının yararlı olabileceğini düşündürmektedir.

Bizim çalışmamızda 15 hastada (%50) fizik muayenede ve radyolojik inceleme ile kraniyofasiyal defektler izlenmiş olup

Tadmor ve ark. (7) çalışmasında da bu oran benzer şekilde %54 olarak bildirilmiştir.

Sonuç itibari ile KKA özellikle bilateral olduğu durumda yenidoğanın hayatını tehdit eden acil kesin tanı ve müdahale gerektiren bir durum olarak önem arz etmektedir. Genel olarak bilateral olduğunda doğumdan sonra birkaç gün içerisinde, unilateral olgularda ise birkaç haftada cerrahi müdahale gerekir. BT bulguları darlığın yerini, lokalizasyonunu, derecesini, tipini tanımlamadaki başarısı ve anatomik ölçümlere imkan vermesi ile kesin tanının yanı sıra cerrahi şeklini ve zamanını yönlendirmede de önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Petkovska L, Petkovska I, Ramadan S, Aslam MO. CT evaluation of congenital choanal atresia: Our experience and review of the literature. *Australas Radiol* 2007;51:236-9.
2. Slovis TL, Egli DF. Congenital anomalies and acquired lesions. In: Jerald P Kuhn; Thomas L. Slovis, Jack O. Haller, (editors). *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging, Volume 1. 10th ed. USA: Elsevier, 2004;22-28.*
3. Slovis TL, Renfro B, Watts FB, Kuhns LR, Belenky W, Spoylar J. Choanal atresia: Precise CT evaluation. *Radiology* 1985;155:345-8.
4. Jones JE, Young E, Heier L. Cogenital bony nasal cavity deformities. *Am J Rhinol* 1998;12:81-6.
5. Jonniaux E, Brihaye P, Bernheim N, Mansbach AL. Apertura pyriformis stenosis in the newborn. *B-ENT* 2006;2:31-3.
6. Bignault A, Castillo M. Congenital nasal piriform aperture stenosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:877-8.
7. Tadmor R, Ravid M, Millet D, Leventon G. Computed tomographic demonstration of choanal atresia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1984;5:743-5.
8. Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia: A new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope* 1998;106:97-101.
9. Hsu CY, Li YW, Hsu JC. Congenital choanal atresia: Computed tomographic and clinical findings. *Acta Paediatr Taiwan* 1999;40:13-7.
10. Rombaux P, Hamoir M, Gilain V, Verellen G, Debauche C, Clapuyt P, et al. Choanal atresia: A retrospective study of 39 cases. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2001; 122:147-54.
11. Gujrathi CS, Daniel SJ, James AL, Vito F. Management of bilateral choanal atresia in the neonate: An institutional review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:399-407.
12. Morimoto AK, Wiggins RH 3rd, Hudgins PA, Hedlund GL, Hamilton B, Mukherji SK, Telian SA, Harnsberger HR. Absent semicircular canals in CHARGE syndrome: Radiologic spectrum of findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1663-71.
13. Chakraborty S, Chakraborty J. CHARGE association. *Indian J Endocrinol Metab* 2012;16:501-3.
14. Rejgal A, Alaiyan S, Coates R, Abuzeid M. The prevalence and spectrum of brain abnormalities in congenital choanal atresia. *Neuropediatrics* 1994;25:85-8.