

DOI: 10.5937/halo29-43527
UDC: 616.215-007.1

PRIKAZ SLUČAJA

JEDNOSTRANA HOANALNA ATREZIJA U ODRASLOM DOBU

Anđelina Jovanović¹, Svetlana Valjarević^{1,2}, Andrej Grubor¹, Milan B. Jovanović^{1,2}

Jovanović A., Valjarević S., Grubor A. & Jovanović M.
Jednostrana hoanalna atrezija u odraslom dobu
Halo 194. 2023; 29(1):22-27

¹Kliničko-bolnički centar Zemun, Beograd, Srbija
²Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu

Rad primljen: 20.03.2023.

Prihvaćen: 22.05.2023.

Korespondencija:

Anđelina Jovanović
+38162220032
Vukova 9, 11000 Beograd
Srbija
andjelinakjosevski@yahoo.com

SAŽETAK

Uvod: Hoanalna atrezijaje retka anomalija nosne šupljine, koja je u polovini slučajeva povezana sa drugim urođenim malformacijama. Dijagnoza se u najčešće postavlja odmah po rođenju, ali zakasnele dijagnoze nisu retkost u otorinolaringološkoj praksi.

Prikaz slučaja: Prikazujemo slučaj osamnaestogodišnje pacijentkinje sa višegodišnjim otežanim disanjem na levu nozdrvu, pojačanom sekrecijom iz nosa i učestalim glavoboljama. U toku preoperativne pripreme, kompjuterizovanom tomografijom paranazalnih šupljina, utvrđena je levostrana hoanalna atrezija i opstrukcija u regiji levog osteomeatalnog kompleksa, a potom uspešno rešena modernim hirurškim pristupom. Postoperativno je praćena. Kontrolni pregled, uz pomoć endoskopa, obavljen je mesec dana od operacije, ukazao je da su obe hoane prohodne. Hoanalna atrezija može biti izolovana kranio facijalna malformacija ali i udružena u okviru sindroma CHARGE, Treacher Collins, Down, Crouson i Pfeiffer. Bilateralne su životno ugrožavajuće a unilaterne mogu ispoljiti različitu simptomatologiju u zavisnosti od vrste atrezije i starosti pacijenta.

Zaključak: Dijagnoza se postavlja kliničkim otorinolaringološkim pregledom, endoskopijom nosa i kompjuterizovanom tomografijom paranazalnih sinusa i baze lobanje. Terapija je hirurška.

Ključne reči: jednostrana hoanalana atrezija, kongenitalna anomalija, devijacija nosne pregrade

Uvod

Hoanalna atrezija (HA) je retka kranio-facijalna anomalija. Hoane su zadnji otvori nosne šupljine. Ovu urođenu malformaciju nosne šupljine karakteriše totalna ili subtotalna opstrukcija hoana. Javlja se u 1:5000 do 1:8000 porođaja. U polovini slučajeva povezana je sa drugim urođenim malformacijama. Dva puta je češća kod žena nego kod muškaraca. Može biti unilateralna i bilateralna, koštano tip (oko 70%) i mešoviti koštano - membranozni (oko 30%) sa različitim stepenom stenoze [1,2]. Većina slučajeva je zabeležena kod odojčadi [2], dok su odrasli pacijenti retkost [3,4].

Prikaz slučaja

Pacijentkinja starosti 18 godina, primljena je na ORL odeljenje naše bolnice, zbog višegodišnjeg otežanog disanja na levu nozdrvu, pojačane sekrecije iz nosa, učestalih glavobolja i kompjuterizovanom tomografijom (CT) paranazalnih sinusa (PNS) verifikovane jednostrane hoanalne atrezije. Kliničkim ORL pregledom konstatovano je da je nosna piramida u medijalnoj liniji, sa manjom grbom u regiji dorsuma nosa. Endonazalnim pregledom ustanovljena je devijacija nosnog septuma i hipertrofije donjih nosnih konhi. Orofaringoskopskim pregledom uočeno da je nepce visoko zasvođeno, kao i da je prisutan poremećaj denticije (preklapanje zuba). Ostali ORL nalaz je bio neupadljiv.

CT nalaz PNS (slika 1)



A

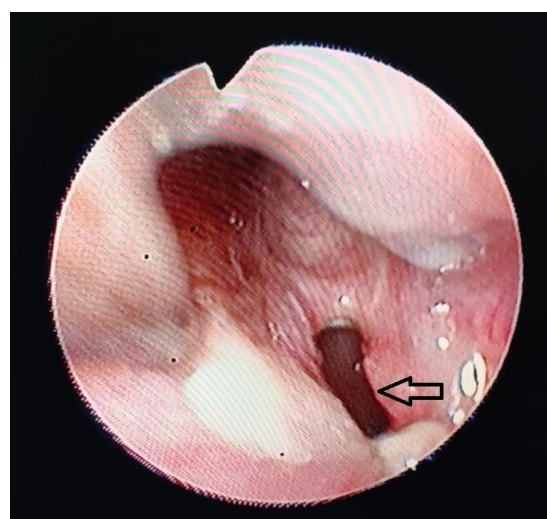
B

Slika 1A Kompjuterizovana tomografija, koronalni presek: polipozno zadebljanje sluznice gornjih i donjih nosnih školjki obostrano, dominantno u njihovim zadnjim delovima, izraženije levo. Pojedinačna, manja ivična zadebljanja sluzokože u oba maksilarna sinusa. **B** aksijalni presek: hoanalna atrezija levo.

Učinjena je funkcionalna (endoskopska) sinusna hirurgija (FESS), hoanoplastika i septoplastika. Tokom izvođenja endoskopske operacije pod kontrolom Hopkingsovog teleskopa učinjena je najpre mukotomija donjih i srednjih nosnih konhi obostrano čime je dobijen bolji uvid u sinusna ušća. Potom je učinjena infundibulotomija i antrotomija , i tako prošireno prirodno ušće levog maksilarnog sinusa. Dobijen je obilan, gust, mukozan i providan secret iz levog maksilarnog sinusa. Potom započeta septoplastika, tokom koje je, prilikom formiranja donjih tunela, potvrđena obliteracija hoane levo. Hoanalnu atreziju smo zbrinuli uz pomoć Gauge dleta i hvataljke. Hvataljkom smo trimovali sluznicu, a dletom uspostavili identičnu hoanalnu komunikaciju sa nazofarinksom kao što je kontralateralno. Ustanovili smo da je atrezija kompletna, koštana (kost, mukoza i periost). Zatim smo identifikovali izrazito hipertrofičnu faringealnu tonzilu koju smo odlučili da ostavimo s obzirom na prohodnost nazofaringealnog puta dobijenog gore navedenim operativnim zahvatom. Operacija je završena plasiranjem sterilne štrafne u levi nosni hodnik i to tako da prođe kroz neošanu. Nakon 4 dana je učinjena detamponada. Prva kontrola je bila sedmog dana od detamponade, kada je pacijentkinja pregledana fleksibilnim nazofaringolaringskopom gde je ustanovljeno da je hoana prohodna. Postoperativno je primala antibiotsku terapiju i ispirala nos fiziološkim rastvorom.

Heteroanamnestički smo dobili podatke, od majke, da je pacijentkinja kao dete imala otežano disanje na nos, česte infekcije gornjih disajnih puteva, gust providan iscedak sa leve strane, kao i ponavljane bronhopneumonije.

Postoperativno praćenje: Nakon mesec dana obavljen je kontrolni pregled. Pacijentkinja se subjektivno dobro osećala, nije se žalila na zapušenost i sekreciju iz nosa. Pregled je obavljen rigidnim teleskopom. Konstatovano je da su obe hoane prohodne (slika 2) i da je došlo do regresije adenoida koje je u skladu sa životnom dobi pacijentkinje.



Slika 2 Endoskopija nosa, postoperativni pregled: strelicom obeležena prohodna leva hoana

Diskusija

Kranio-facijalne anomalije predstavljaju jednu od najčešćih klasa kongenitalnih anomalija kod živo rođenih ljudi [6]. Hoanalna atrezija je nedostatak komunikacije između zadnjeg dela nosne šupljine i nazofarinksa [5]. HA je česta komponenta kongenitalnih poremećaja kao što su CHARGE sindrom u 41 – 72 % slučajeva (kolobom, srčane mane, atrezija hoane, usporen rast i razvoj, genitalna hipoplazija, anomalije uva i gluvoća) [7], Treacher Collins, Down, Crouson i Pfeiffer sindrom [8]. Kod naše pacijentkinje nema potvrđenih udruženih anomalija. Međutim, detaljni ćelijski i molekularni mehanizmi, koji su u osnovi etiologije i patogeneze ovog poremećaja, ostaju nejasni [8,6]. Jedna studija je otkrila mutacije u retinol dehidrogenazi 10.

Dehidrogenaza remeti metabolizam vitamina A i signalizaciju retinoida, i pokazuje potpunu penetrantnu atreziju hoana [6]. Atrezija hoana ima različite anatomske aspekte. Može biti jednostrana ili bilateralna, koštana, membranozna ili mešovita, simetrična ili asimetrična [5]. Koštani tip nastaje zbog zadebljanog vomera i medijalne pterigoidne ploče sfenoidne kosti [7]. U prikazanom slučaju se radilo o kompletnoj koštanoj atreziji (kost koja je prekrivena periostom i mukoznim slojem). Atretna ploča ima debljinu od 1 do 12 mm. Nalazi se na palatomaksilarnom spoju, ispred zadnje granice vomera i nepca [5]. U našem slučaju CT PNS pregled ovo potvrđuje.

Klinička slika varira u zavisnosti od vrste atrezije i starosti pacijenta. Bilateralni oblik se javlja kod novorođenčadi kao respiratorni distress. Ovo stanje karakteriše stridor, cijanoza i asfiksija. Dijagnozu je potrebno postaviti odmah, po rođenju, jer je ovo stanje životno ugrožavajuće [1]. Jednostrana atrezija se obično dijagnostikuje do druge godine života. Odlikuje se upornim iscedkom iz nosa, učestalim respiratornim infekcijama, ponavljanim bronhitisima i bronhopneumonijama [5] kao što smo prikazali u našem slučaju. Odrasli pacijenti se žale još i na oslabljeno ili ugašeno čulo mirisa, hrkanje i disanje na usta [4], što naša pacijentkinja nije prijavila.

Dijagnoza se postavlja kliničkim otorinolaringološkim pregledom, endoskopijom nosa i CT PNS i baze lobanje. CT daje informacije o tipu atrezije i anatomske struktura koje su zahvaćene [5]. Utvrđeno je da je kongenitalna unilateralna atrezija hoana povezana sa devijacijom nosnog septuma i može biti maskirana nazalnim polipima [8]. Kod naše pacijentkinje

se radilo o devijaciji nosnog septuma, zadebljanju vomera, savijanju bočnog zida nosne šupljine i fuziji koštanih elemenata u hoanalnoj regiji koje je bilo maskirano polipozno izmenjenom sluznicom. HA smo dijagnostikovali uz pomoć savremene imidžing metode - CT PNS a uspešno rešili savremenim hirurškim pristupom.

U literaturi se navodi da hoanalna atrezija ima značajan uticaj na olfaktivnu funkciju jer sprečava da miris dođe do mirisnih receptora. Na osnovu plastičnosti olfaktornog sistema, može se pretpostaviti da atrezija modulira njegov razvoj. Mali je broj studija koje procenjuju olfaktorne performanse pacijenata sa ovom malformacijom. Studije na deci su pokazale oštećen miris (hiposmija ili anosmija) i abnormalnosti u mirisnim receptorima, koji su odsutni ili hipoplastični. Odrasli sa bilateralnom atrezijom imaju deficit čula mirisa, dok su pacijenti sa jednostranom atrezijom očuvanog čula mirisa. Ipak, važno je istaći da ove studije uključuju veoma ograničen broj ispitanika [9]. Naša pacijentkinja nije prijavila poremećaj čula mirisa.

Hirurška terapija je značajno evoluirala tokom proteklih decenija. Otvorene transpalatalne tehnike ustupile su mesto minimalno invazivnim transnazalnim endoskopskim procedurama [10,11]. Baziraju se na SCARE (Surgical Case Report guidelines) smernicama iz 2020.godine [12]. Transnazalna endoskopska tehnika za hoanalnu atreziju pruža odličnu vizuelizaciju i omogućava preciznu hirurgiju posebno za membranozne i tanke koštane atrezije [10,11] pa smo je sprovedi. Uloga stenta je kontroverzna [11]. Endoskopski tretman, bez plasiranja stenta, smanjuje potrebu za čestom postoperativnom negom i izbegava komplikacije povezane sa stentom. To uključuje nelagodnost pacijenta zbog prisustva stenta, potencijalni medijum za bakterijsku kolonizaciju, ponavljane infekcije i fibrozu. U prevenciji restenoza, u najnovijoj literaturi, navodi se često postoperativno ispiranje nosa [11]. Sadašnji hirurški pristup ima cilj da minimizira tendenciju restenoze konstrukcijom što veće neoano, bezbednim uklanjanjem zadnjeg dela vomera (posteriorna septektomija) i bušenjem medijalne pterigoidne ploče sfenoida, zatim prekrivanjem mukoznim flapovima svih ogoljenih koštanih površina [1]. U našem slučaju stent nije bio opcija iz više razloga, nedostupnosti pogodnih bioloških materijala, kao i nemogućnosti pacijentkinje da dolazi na česte kontrole.

U zajednicama sa niskim socio-ekonomskim standardom, koji žive u ruralnim sredinama i daleko od zdravstvenih ustanova, pre i postnatalna istorija je oskudna. Hoanalna atrezija je urođena abnormalnost koju treba identifikovati kod novorođenčadi [13,14]. Pored toga, u ovim zajednicama, nutritivni unos tokom trudnoće je siromašan, što je faktor rizika za ovu urođenu anomaliju [15]. Važnu ulogu u odlaganju dijagnoze ima i nedostatak svesti o znacima i simptomima ovog poremećaja, kao što su respiratorni distress koji se ublažava plakanjem i rekurentne infekcije gornjih respiratornih puteva [16]. Naša pacijentkinja je mlada devojka, rođena i odrasla u gradskoj sredini sa dostupnom medicinskom negom. Njena medicinska istorija je oskudna, te se stiče utisak da je do odlaganja dijagnoze došlo zbog nedostataka svesti o znacima i simptomima ovog stanja još u najranijem detinjstvu.

Zaključak

Jednostrana atrezija hoana obično se javlja u mlađem uzrastu, ali se dijagnoza može postaviti i kod odraslih. Simptomi jednostrane nazalne opstrukcije, ponavljane rinoreje i infekcija gornjih respiratornih puteva mogu biti skriveni i lečeni kao nazalna polipoza. U gradskim sredinama, sa dostupnom zdravstvenom zaštitom i savremenom dijagnostikom, važno je što ranije prepoznati simptome, potom sprovesti ciljanu i preciznu dijagnostiku. Endonazalni pregled može biti otežan usled devijacije nosne pregrade kao što smo prikazali. Tada je potrebno uraditi endoskopiju nosa i radiološke imidžing metode. Na kraju, hirurški pristup zavisi od veštine hirurga i dostupnih hirurških instrumenata i endoskopa.

Sukob interesa: autori izjavljuju da nema sukoba interesa.

Literatura

[1] Sutikno B, Thaufiqurrakhman M. Transnasal endoscopic neochoanal technique: an effective procedure for bilateral choanal atresia in adult female. *Int J Surg Case Rep.* 2021;86(6):106338. doi:10.1016/j.ijscr.2021.106338, PMID: 34454213

[2] Urbančić J, Vozel D, Battelino S, Boršoš I, Bregant L, Glavan M, Igljčić, Jenko K, Lanišnik B, Soklič Košak T. Management of Choanal Atresia: National Recommendations with a Comprehensive Literature Review. *Children (Basel).* 2023 Jan 2;10(1):91. doi: 10.3390/children10010091. PMID: 36670642; PMCID: PMC9856561.

[3] Abdul Cader SH, Shah FA, Reghunandan N. Clinical retrospective analysis of 15 cases of choanal atresia - our experience. *World J. Otorhinolaryngol. Head Neck Surg.* 2019;5(4):188–192. doi.org/10.1016/j.wjorl.2019.03.003

[4] Durmaz CD, Taş V, Kocaay P, Fitöz ÖS, Onay H, Beton S, Özkinay F, Ilgin Ruhi H. Bilateral choanal atresia in an adult woman with pycnodysostosis. *Congenit Anom (Kyoto).* 2017;57(3):91-92. doi: 10.1111/cga.12204, PMID: 27933642.

[5] Anajar S, Hassnaoui J, Rouadi S, Abada R, Roubal M, Mahtar M. A rare case report of bilateral choanal atresia in an adult. *Int J Surg Case Rep.* 2017;37:127–129. doi:10.1016/j.ijscr.2017.05.002, PMID: 28667919

[6] Ramsden JD, Campisi P, Forte V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2009;42(2):339–352. doi:10.1016/j. otc.2009.01.001, PMID: 19328897.

[7] Kurosaka H, Wang Q, Sandell L, Yamashiro T, Trainor PA. Rhd10 loss-of-function and perturbed retinoid signaling underlies the etiology of choanal atresia. *Hum Mol Genet.* 2017;26(7):1268-1279. doi: 10.1093/hmg/ddx031, PMID: 28169399.

[8] Liktor B, Csokonai LV, Gerlinger I. A new endoscopic surgical method for unilateral choanal atresia. *Laryngoscope.* 2001;111(2):364-6. doi: 10.1097/00005537-200102000-00033, PMID: 11210891.

[9] Kurosaka H. Choanal atresia and stenosis: Development and diseases of the nasal cavity. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol.* 2019;8(1):e336. doi: 10.1002/wdev.336.

[10] Georgiopoulos C, Postler M, Rombaux P, Gudziol V, Abolmaali N, Hummel T. Unilateral Choanal Atresia: Indications of Long-Term Olfactory Deficits and Volumetric Brain Changes Postsurgically. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2022;84(2):89-92. doi: 10.1159/000520188, PMID: 34839294.

[11] Riepl R, Scheithauer M, Hoffmann TK, Rotter N. Transnasal endoscopic treatment of bilateral choanal atresia in newborns using balloon dilatation: own results and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(3):459-64. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.12.017, PMID: 24445248.

- [12]De Vincentiis GC, Panatta ML, De Corso E, Marini G, Bianchi A, Giuliani M, Sitzia E, Tucci FM. Endoscopic treatment of choanal atresia and use of balloon dilation: our experience. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2020;40(1):44-49. doi: 10.14639/0392-100X-1567, PMID: 32275648.
- [13]Agha RA, Franchi T, Sohrabi C, Mathew G, Kerwan A; SCARE Group. The SCARE 2020 Guideline: Updating Consensus Surgical CAse REport (SCARE) Guidelines. *Int J Surg.* 2020;84:226-230. doi: 10.1016/j.ijssu.2020.10.034, PMID: 33181358.
- [14]Patel VA, Ramadan J, Carr MM. Congenital Choanal Atresia Repair: An Analysis of Adverse Perioperative Events. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018;159(5):920-926. doi: 10.1177/0194599818797282, PMID: 30149770.
- [15]Meleca JB, Anne S, Hopkins B. Reducing the need for general anesthesia in the repair of choanal atresia with steroid-eluting stents: A case series. *Int J Pediatr* 2019;204:234-239.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2018.08.074, PMID: 30291020.
- [16]Kancherla V, Romitti PA, Sun L, Carey JC, Burns TL, Siega-Riz AM, Druschel CM, Lin AE, Olney RS; National Birth Defects Prevention Study. Descriptive and risk factor analysis for choanal atresia: The National Birth Defects Prevention Study, 1997-2007. *Eur J Med Genet.* 2014;57(5):220-9. doi: 10.1016/j.ejmg.2014.02.010, PMID: 24576610.
- [17]Moreddu E, Rossi ME, Nicollas R, Triglia JM. Prognostic Factors and Management of Patients with Choanal Atresia. *J Pediatr.* 2019;204:234-239.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2018.08.074, PMID: 30291020.

CASE REPORT

UNILATERAL CHOANAL ATRESIA IN AN ADULT

Anđelina Jovanović¹, Svetlana Valjarević^{1,2}, Andrej Grubor¹, Milan B. Jovanović^{1,2}

¹Clinical Hospital Center Zemun, Belgrade, Serbia

²University of Belgrade, Faculty of Medicine, Belgrade, Serbia

Abstract

Introduction: Choanal atresia is a rare anomaly of the nasal cavity, which is associated with other congenital malformations in half of the cases. The diagnosis is usually made immediately after birth, but late diagnoses are not rare in otorhinolaryngology practice.

Case report: We are presenting the case of an eighteen-year-old woman with a history of difficulty in breathing through her left nostril that lasted for many years, increased secretion from the nostril and frequent headaches. During preoperative preparation, computerized tomography of the paranasal sinuses revealed left-sided choanal atresia and obstruction in the region of the left osteomeatal complex, which was then successfully resolved using a modern surgical approach. She was observed postoperatively. A control examination with an endoscope was performed one month after the operation, indicating that both choanae were passable. Choanal atresia can be an isolated craniofacial malformation or associated with CHARGE, Teacher Collins, Down, Crouson and Pfeiffer syndromes. Bilateral choanal atresias are life-threatening. Unilateral choanal atresias can present with a variety of symptoms depending on the type of atresia and the age of the patient.

Conclusion: The diagnosis is made with a clinical otorhinolaryngological examination, nasal endoscopy and computerized tomography of the paranasal sinuses and the skull base. The therapy is surgical.

Keywords: unilateral choanal atresia, congenital, septal deviation