

## Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis (CNPAS): Report of one Case

Parisa Hajaliogly<sup>1</sup>, Mohammadamin Rezazadehsaatlou<sup>2\*</sup>, Zahra Shahmorady<sup>3</sup>, Masoud Gholamian<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Radiology, School of Medicine, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

<sup>2</sup>Tuberculosis and Lung Diseases Research Center, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

<sup>3</sup>Department of Oral Radiology, School of Dentistry, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

Received: 23 Nov, 2013      Accepted: 8 Jan, 2014

### Abstract

Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis (CNPAS) is an unusual cause of airway obstruction in the newborn and infants. CNPAS should be considered in the differential diagnosis of any infant with episodic apnea, cyclical cyanosis, and feeding difficulties. Computerized tomographic (CT) measurements and imaging features enable accurate diagnosis of this abnormality. In this report we demonstrated CT examination findings of CNPAS in a 9-year-old girl.

**Key words:** Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis, CT Imaging, Case Report

\*Corresponding author:

**E-mail:** dr\_amin\_re@Yahoo.com.

## گزارش موردی

### گزارش یک مورد سندرم تنگی مادرزادی مدخل حفره بینی (CNPAS)

پریسا حاج علی اوغلی: گروه رادیولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران

محمدامین رضازاده ساعتلو: مرکز تحقیقات سل و بیماری های ریوی، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران، نویسنده رابط:

E-mail: dr\_amin\_re@yahoo.com

زهرآشه مرادی: گروه رادیولوژی دهان، فک و صورت دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران  
مسعود غلامیان: گروه رادیولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران

دریافت: ۹۲/۹/۲ پذیرش: ۹۲/۱۰/۱۸

#### چکیده

تنگی مادرزادی مدخل بینی یکی از علل نادر انسداد مسیر هوایی در نوزادان می باشد که باید در تشخیص افتراقی برای نوزادی با حملات آپنه، سیانوزهای دوره ای و مشکل در غذا خوردن مطرح گردد. یافته های تصویربرداری و اندازه های بدست آمده از توموگرافی کامپیوتری (CT) ما را قادر به تشخیص دقیق این ابنورمالی می کند. در این گزارش با استفاده از یافته های بدست آمده از CT یک مورد دختر ۹ ساله مبتلا به این سندرم گزارش شده است.

**کلید واژه ها:** تنگی مادرزادی مدخل حفره بینی، تصویربرداری CT، گزارش مورد

#### مقدمه

زمانیکه روش های محافظه کارانه بدون فایده هستند مورد استفاده قرار می گیرند (۶).

#### معرفی بیمار

بیمار مورد معرفی کودک - ساله ای است که با مشکلات تنفسی خفیف و گرفتگی بینی و تشدید آنها در زمان سرماخوردگی مراجعه کرده بود و پس از انجام گرافی لترال نازوفارنکس و گرافی واترز جهت سی تی اسکن از حفره بینی و سینوسهای پارانازال به بخش رادیولوژی معرفی شده بود. در برشهای سی تی اسکن، افزایش شدید ضخامت مخاطی در سینوسهای ماگزیلاری دو طرف و کدورت در سلولهای هوائی اتموئیدال خلفی دو طرف رویت شد. انحراف سپتوم نازال با تحدب به راست و کونکا بولوزای دوطرفه در کونکاهای میانی وجود داشت (شکل ۱ و ۲). همچنین زوائد نازال استخوان ماگزیلا به سمت داخل برآمده شده و باعث تنگی نسبی در ناحیه تحتانی piriformis aperture شده بودند.

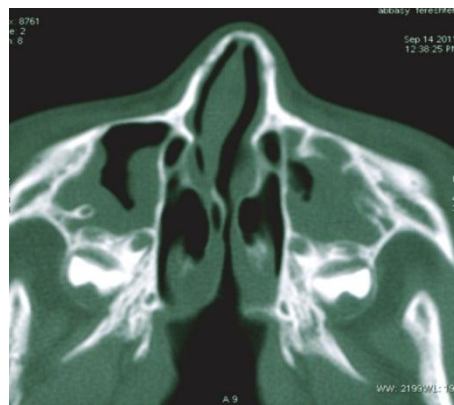
انسداد بینی نوزادان به دلیل تنگی مادرزادی مدخل حفره گلابی شکل بینی ابنورمالی بسیار نادری می باشد که بعلت رشد بیش از حد زوائد نازال ماگزیلا ایجاد می شود. علائم بالینی متداول شامل دیسترس تنفسی، سیانوزهای دوره ای، آپنه و مشکل در غذا خوردن است که این سندرم را بسیار شبیه Choanal atresia که یافته شایعی است می نماید هر چند با استفاده از CT می توان تشخیص را قطعی کرد (۱-۳).

تشخیص با شرح حال و معاینه فیزیکی مطرح می گردد اما باید با CT از حفره بینی تایید گردد. آنچه به عنوان یافته تشخیصی CNPAS مورد نظر است عرض کمتر از ۸ میلیمتر در مدخل حفره بینی در نوزادان می باشد (۴).

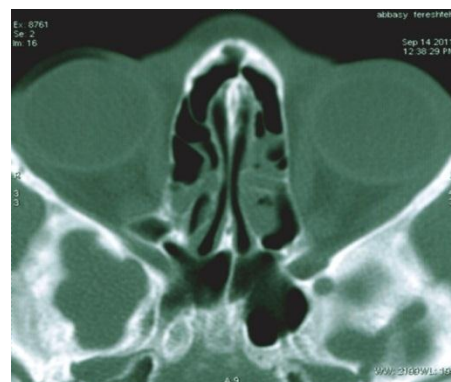
یافته های معمول دیگری که در CT وجود دارد شامل کام مثالی شکل، ابنورمالی های دندانانی (فیوژن در دندانهای انسیزور) و تنگی حفره بینی می باشد (۵). این آنومالی می تواند به صورت یک علامت منفرد و یا همراه با آنومالی های کرانیوفاسیال یا آنومالیهای سیستم عصبی باشد. درمانهای جراحی در مواردی که دیسترس تنفسی شدید وجود دارد یا مشکلات غذا خوردن وجود دارد و یا



شکل-۴: یافته تشخیصی CNPAS



شکل-۱: انحراف سپتوم نازال با تحدب به راست



شکل-۲: کونکا بولوزای دو طرفه در کونکاهای میانی

در مقایسه با case report های قبلی از CNPAS که این تشخیص اغلب در سن نوزادی و در موارد کمتری حداکثر تا ۲ سالگی داده شده بود، سن بیمار ما بالاتر بوده و قبل از Imaging تشخیص با تاریخچه، علائم بالینی مورد شک قرار نگرفته بود. با توجه به وجود همزمان سینوزیت ماگزیلاری و اتموئیدال، انحراف سپتوم و کونکا بولوزای دو طرفه، میزان سهم مشارکت CNPAS در ایجاد علائم و گرفتگی بینی نامشخص بود.

با توجه به کم بودن شدت انسداد، عدم وجود آنومالی های همراه و عدم وجود یافته پاتولوژیک در بررسی های تکمیلی، درمان بیمار به صورت غیر تهاجمی، قطره های نازال منقبض کننده عروق و همچنین درمان سینوزیت همزمان انجام شد و نیاز به مداخله جراحی وجود نداشت. در فالوآپ بعدی بیمار نیز، وضعیت بیمار مطلوب بود.

## بحث

انسداد مسیر هوایی مشکلی است که یک مورد از هر ۵۰۰۰ نوزاد را مبتلا می کند که دلیل اغلب آنها Choanal atresia می باشد و CNPAS کمتر از یک سوم تا یک پنجم آنها را شامل می شود (۳). این آنومالی برای اولین بار در سال ۱۹۸۹ به صورت بالینی بحث شد و اولین نمونه ای که ارائه گردید در مجله هند شرقی بود (۴). اتیولوژی آن هنوز ناشناخته است اما دو تئوری برای اتیولوژی آن وجود دارد. تئوری اول احتمال اختلال در تشکیل کام اولیه را در هفته های ۴-۵ جنینی پیشنهاد می کند و تئوری دوم علت آن را رشد بیش از حد زوائد نازال ماگزایلا می داند. وجود تعداد زیاد آبنورمالی دندانهای انسیزور در این بیماران به طور قوی از تئوری اول حمایت می کند (۷-۹).

CNPAS اغلب در ارتباط با یک انسیزور سانترال بزرگ منفرد ماگزایلا می باشد که به عنوان یک نقص مورفولوژیک است و یا در ارتباط با نقص تکاملی دیگر در میدلاین از قبیل holoprosencephaly و یا اختلالات هیپوفیز می باشد. Holoprosencephaly در ارتباط با علائم کلینیکی dysgenesis پره ماگزایلا (هیپوتلوریسم و پل بینی پهن) و آبنورمالی های کروموزومی (تریزومی ۳ و ۱۸) می باشد. علائمی که در ارتباط با آنومالی مغزی یا هیپوفیز و کروموزومی هستند با استفاده از MRI

پهنای ناحیه piriformis aperture - که در واقع ناحیه باز شدن استخوانی به حفره نازال قدامی است - در مقاطع آگزیال CT اندازه گیری شد. این اندازه گیری بین نواحی داخلی استخوانهای ماگزیلاری در سطح مناتوس های تحتانی انجام شد و در حدود ۶/۸ میلی متر اندازه گیری شد (شکل ۳). همچنین کام سخت نمای مثلثی شکل داشته و دندان انسیزور واحد در خط وسط دیده می شود (شکل ۴). نواحی کوانال خلفی دو طرف عرض طبیعی داشتند. با توجه به یافته های تصویربرداری تشخیص تنگی مادرزادی پیریفورمیس و سینوزیت ماگزیلاری و اتموئیدال داده شد. در معاینه بالینی، نمای ظاهری بینی و وستیبول نازال طبیعی به نظر می رسید و آنومالی کرانیوفاسیال وجود نداشت. همچنین سی تی اسکن مغز طبیعی بود.



شکل-۳: پهنای ناحیه piriformis aperture

به تنگ شدن ابتدای مسیر هوایی بینی می‌گردد (۲). استنوزیس (تنگی) می‌تواند به دلیل هیپوپلازی کام اولیه در دوران جنینی ایجاد گردد (۳، ۷، ۱۳). تشخیص دقیق CNPAS در CT حفره بینی با تعیین مدخل گلابی شکل (pyriform aperture) کمتر از ۸ میلی‌متر امکان پذیر است (۷، ۹، ۱۲).

پروگنوز بیماران CNPAS بسیار خوب هست و درمان بر اساس پروگنوز کلی بیمار و شدت انسداد می‌باشد. بیمارانی با آنومالی‌های متعدد و پروگنوز ضعیف می‌توانند به صورت غیرتهاجمی با گذاشتن لوله هوایی اروفارنژیال و قطره‌های بینی درمان شوند. در بیماران با پروگنوز کلی خوب اگر انسداد خفیف باشد با ساکشن بینی، قطره‌های منقبض کننده عروق، لوله هوایی دهان و استنت بینی درمان می‌شوند. اگر تنگی خیلی شدید باشد درمان‌های جراحی باید انجام گردد (۸، ۱۱ و ۱).

### نتیجه‌گیری

در مجموع می‌توان گفت CNPAS یک انسداد مدخل قدامی بینی است و باید در تشخیص افتراقی با علل مادرزادی انسداد مسیر هوایی بینی در نوزادان قرار بگیرد. این وضعیت نادر پاتولوژی به وسیله ارزیابی CT کاملاً مشخص می‌گردد.

ارزیابی ژنتیکی و اندوکراین باید ارزیابی شوند. اتیولوژی و گستردگی انسداد نازال با CT اگزینال بینی و سینوسهای پارانازال بررسی می‌شوند. هر مدخل pyriform کمتر از ۳ میلی‌متر یا عرض کلی مدخل کمتر از ۸ میلی‌متر به عنوان CNPAS تشخیص داده می‌شود. علائم دیگر رادیولوژی وجود مدخل بینی قدامی تنگ شده و رشد زیادتر زوائد نازال ماگزایلا را تایید می‌کند (۱۳-۸ و ۱۰).

در ابتدا نمونه‌های CNPAS به عنوان یک آنومالی منفرد گزارش می‌گردید اما مطالعات بعدی نشان داد که این بیماری می‌تواند همراه با ابنورمالیتی‌های سیستم عصبی مرکزی، اندوکراین و یا کرانیوفاسیال باشد. این آنومالی‌ها شامل همانژیومای فاسیال هولوپروزنسفال، کلینوداکتیلی، دیسفانکشن هیپوفیز، مگا انسیزور منفرد ماگزایلا و سینوسهای هیپوپلاستیک ماگزایلا می‌باشد (۱۳-۸). وجود یک مگا انسیزور منفرد در ماگزایلا در ۷۵٪ از نمونه‌ها گزارش شده است (۱۱).

مدخل حفره بینی از استخوان‌های نازال و ماگزایلاری تشکیل شده است. حفره بینی در قسمت فوقانی به استخوان‌های نازال و در طرفین به زوائد نازال استخوان ماگزایلا و در قسمت تحتانی به زوائد افقی محدود می‌شود. CNPAS ناشی از رشد بیش از حد زوائد نازال استخوان ماگزایلا به درون حفره بینی می‌باشد که منجر

## References

1. Al AR, Javad H, Kumar S, Bharga D, Koul R, Al FA, et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: first case report in oman. *Oman Med J* 2008; **23**(3): 192-194.
2. Bharti G, Groves L, Sanger C, Argenta LC. Congenital pyriform aperture stenosis. *J Craniofac Surg* 2011; **22**(3): 992-994.
3. Stanescu LA, Ishak GE. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Pediatr Radiol* 2010; **40** Suppl 1: 83.
4. Brown OE, Myer CM, III, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope* 1989; **99**(1): 86-91.
5. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* 1999; **213**(2): 495-501.
6. Vercruyssen JP, Wojciechowski M, Koninckx M, Kurotova A, Claes J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a rare cause of neonatal nasal obstruction. *J Pediatr Surg* 2006; **41**(4): e5-e7.
7. Tate JR, Sykes J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2009; **42**(3): 521-525.
8. Chan EY, Ng DK, Chong AS, Hui Y, Fu YM. Congenital nasal pyriform aperture stenosis with semilobar holoprosencephaly. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; **69**(1): 93-96.
9. Lacey JP, Brown K. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *J La State Med Soc* 2000; **152**(11): 546-550.
10. Capilla Ampudia JM, Garcia GP, Hernandez RC, Moran PM, Gavela Ramon RM. [Congenital nasal pyriform aperture stenosis]. *An Pediatr (Barc)* 2009; **71**(3): 221-223.
11. Thomas EM, Gibikote S, Panwar JS, Mathew J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: A rare cause of nasal airway obstruction in a neonate. *Indian J Radiol Imaging* 2010; **20**(4): 266-268.
12. Righini C, Wroblewski I, Soriano E, Raphael B. [Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a case report]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2002; **123**(2): 111-114.
13. Huang JK, Cheng SJ, Lin JC, Sheu CY. Congenital nasal pyriform aperture stenosis and single central maxillary incisor: CT and MRI findings. *Clin Imaging* 1998; **22**(6): 393-397.