



گزارش یک مورد تنگی مادرزادی ورودی بینی (دهانه پیریفورم) با تشخیص نادرست آنژی کوان

غلامرضا بیاضیان: گروه و مرکز تحقیقات گوش و حلق و بینی و جراحی سرو گردن، پژوهشکده‌ی حواس پنجگانه، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران
مصطفی کدخدامحمدی: گروه و مرکز تحقیقات گوش و حلق و بینی و جراحی سرو گردن، پژوهشکده‌ی حواس پنجگانه، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران
علی امیدواری: گروه و مرکز تحقیقات گوش و حلق و بینی و جراحی سرو گردن، پژوهشکده‌ی حواس پنجگانه، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران (* نویسنده مسئول) Aliom915@yahoo.com

چکیده

کلیدواژه‌ها

گرفتگی بینی، اختلال تنفسی، تنگی مادرزادی دهانه ی پیریفورم بینی، جراحی اطفال

تاریخ دریافت: ۱۴۰۳/۱۲/۱۱
تاریخ چاپ: ۱۴۰۴/۰۳/۱۱

دهانه پیریفورم بینی (Piriform aperture)، ورودی گلابی شکل استخوانی بینی است که توسط استخوان‌های بینی و فک بالا تشکیل می‌گردد. تنگی مادرزادی ورودی پیریفورم یک بیماری نادر ناشی از افزایش رشد زائده‌های نازال استخوان فک بالا می‌باشد که منجر به کاهش فاصله‌ی عرضی این ناحیه (کمتر از ۸ تا ۱۱ میلی‌متر) می‌گردد. این بیماری می‌تواند منجر به علائم انسدادی تنفسی در بیمار شود. گاهی به علت شباهت علائم و بعضی یافته‌های معاینه در این بیماران، در تشخیص آن اشتباه رخ می‌دهد.

در این مطالعه‌ی گزارش مورد نادر، بیماری با تنگی مادرزادی درجه ی پیریفورم بینی معرفی می‌گردد که ابتدا با تشخیص آنژی کوان در مرکز دیگری تحت جراحی قرار گرفته بود و به دنبال عدم بهبودی به مرکز ما مراجعه کرده است. در این مطالعه، علائم، یافته‌های تصویربرداری و روش جراحی انجام شده برای این بیمار مورد بحث قرار گرفتند. به طور کلی آشنایی با علائم، روش‌های تشخیصی و درمان‌های غیرجراحی و جراحی این بیماری به تشخیص صحیح، درمان به موقع بیماران و جلوگیری از ایجاد عوارض منجر خواهد شد.

تعارض منافع: گزارش نشده است.

منبع حمایت‌کننده: حامی مالی ندارد.

شیوه استناد به این مقاله:

Bayazian G, Kadkhoda-MohammadiM, Omidvari A. A Case of Congenital Piriform Aperture Stenosis Misdiagnosed as a Choanal Atresia, Case Report Study. Razi J Med Sci. 2025(1 Jun);32.35.

Copyright: ©2024 The Author(s); Published by Iran University of Medical Sciences. This is an open-access article distributed under the terms of the CC BY-NC-SA 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.en>).

*انتشار این مقاله به‌صورت دسترسی آزاد مطابق با 4.0 CC BY-NC-SA صورت گرفته است.



Case Report

A Case of Congenital Piriform Aperture Stenosis Misdiagnosed as a Choanal Atresia, Case Report Study

Gholamreza Bayazian: ENT and Head and Neck Research Center and Department, The Five Senses Health Institute, School of Medicine, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Mosleh Kadkhoda-Mohammadi: ENT and Head and Neck Research Center and Department, The Five Senses Health Institute, School of Medicine, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Ali Omidvari: ENT and Head and Neck Research Center and Department, The Five Senses Health Institute, School of Medicine, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran (* Corresponding Author) Aliom915@yahoo.com

Abstract

Background & Aim: Congenital stenosis of the piriform aperture is a rare disease caused by increased growth of nasal processes of the maxillary bone, leading to a decreased nasal piriform aperture width (less than 8 to 11 mm), which can lead to respiratory obstruction-associated symptoms in patients. According to the severity of the patient's symptoms, the age of diagnosis can vary from the first weeks of life to the age of 6 years (2). The incidence rate of this disease is estimated to be about a quarter to a third of the incidence rate of choanal atresia, and these two diseases can cause similar symptoms (2). In various studies, the incidence rate of Choanal atresia has been reported between 1 in 5000 and 8000 live births (3, 4). In more than 60% of the patients with this condition, there is a single large central maxillary mega-incisor (5). The proposed theories favor that this disease is mild holoprosencephaly, and further workups are required to find possible accompanying abnormalities in these patients (6). The most common symptoms in these patients are periodic cyanosis, feeding problems, and sleep problems (7). In the axial cross-sectional CT scan of these patients, the width of each piriform aperture is less than 3 mm, and the width of both is less than eight mm (2). In mild cases, non-surgical treatment using nasal tubes and vasoconstrictor drops can be used. However, for more severe cases, surgical treatment is necessary, and the best surgical approach used to treat this disease is using a sublabial incision and drilling the bone using a diamond drill (1).

Case presentation: Our patient is a 4-month-old girl who has had symptoms of respiratory distress during feeding since birth, which once led to transient cyanosis. The patient was examined in another medical center and, due to the non-passage of the nasogastric tube, with the diagnosis of choanal atresia, underwent surgical repair. During the surgery, an attempt was made to establish an airway using dilators, which unfortunately led to septal perforation. The patient's breathing problem continued. The patient was referred to our center and underwent an examination and CT scan, and the diagnosis of congenital piriform aperture stenosis was made for her.

The patient was a candidate for surgery to repair the congenital narrowing of the entrance to the nasal cavity. The patient was prepared for surgery with the cooperation of the pediatricians and anesthesiologists. Under general anesthesia, a sublabial incision was made, preserving two millimeters of buccal mucosa, and a tissue dissection was performed in the subperiosteal plane. After dissection, the anterior nasal spine and piriform aperture could be visualized sufficiently. Then, the drill was done on both sides using a diamond drill of the proper size so that the raised mucosa was not damaged. Drilling the floor of the nasal cavity was avoided due to the possibility of damage to the roots of the teeth. Two tubes were inserted into the nasal cavities, and the patient became a candidate for septum repair at an older age.

Keywords

Nasal obstruction,
Respiratory distress,
Congenital nasal piriform
aperture stenosis,
Pediatric surgery

Received: 01/03/2025

Published: 01/06/2025

The patient was discharged from the hospital after three days without any complications. Suction and washing with normal saline solution were taught to the patient's parents. Twelve days after the surgery, the tubes placed in the nasal cavities were removed, and the patient underwent regular follow-up. No complications were observed during regular follow-ups for 6 months.

Conclusion: Congenital stenosis of the nasal piriform aperture is a rare congenital disease from the spectrum of holoprosencephalic abnormalities caused by excessive growth of the nasal processes of the maxillary bone (8). This disease may occur with different severities, and depending on the severity of the disorder or other associated anomalies, the age of disease diagnosis can vary from birth to the first decade of life (9).

The most common symptom of these patients is one- or two-sided nasal obstruction, which various diseases can cause. More prevalent than congenital piriform aperture stenosis, Choanal atresia causes similar symptoms, so there is a possibility of underdiagnosing or misdiagnosing congenital piriform aperture stenosis (2). Other diseases that cause nasal obstruction include dermoid cysts, epidermoid cysts, tumors of the nasal cavity and sinuses, abnormalities of the nasal septum, infectious causes, meningocele, and meningoencephalocele (10).

Diagnosis of this disease is mainly based on the clinical examination of the patient and the use of imaging modalities. In the clinical and endoscopic examination of the patients, the narrowing of the entrance of the nasal cavity is evident due to excessive bony growth, and the narrowing is not seen in the more posterior sections, especially in the nasopharynx area. The most accurate imaging modality is a CT scan without contrast in an axial section (2, 11).

Depending on the severity of the symptoms and the age of diagnosis, maintenance treatments such as environmental humidification, vasoconstrictor drops, or surgical treatment can be used (8). The best surgical method for these patients is to use a sublabial incision and remove the bone edge using a diamond drill (12).

Conflicts of interest: None

Funding: None

Cite this article as:

Bayazian G, Kadkhoda-Mohammadi M, Omidvari A. A Case of Congenital Piriform Aperture Stenosis Misdiagnosed as a Choanal Atresia, Case Report Study. Razi J Med Sci. 2025(1 Jun);32:35.

Copyright: ©2024 The Author(s); Published by Iran University of Medical Sciences. This is an open-access article distributed under the terms of the CC BY-NC-SA 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.en>).

***This work is published under CC BY-NC-SA 4.0 licence.**

مقدمه

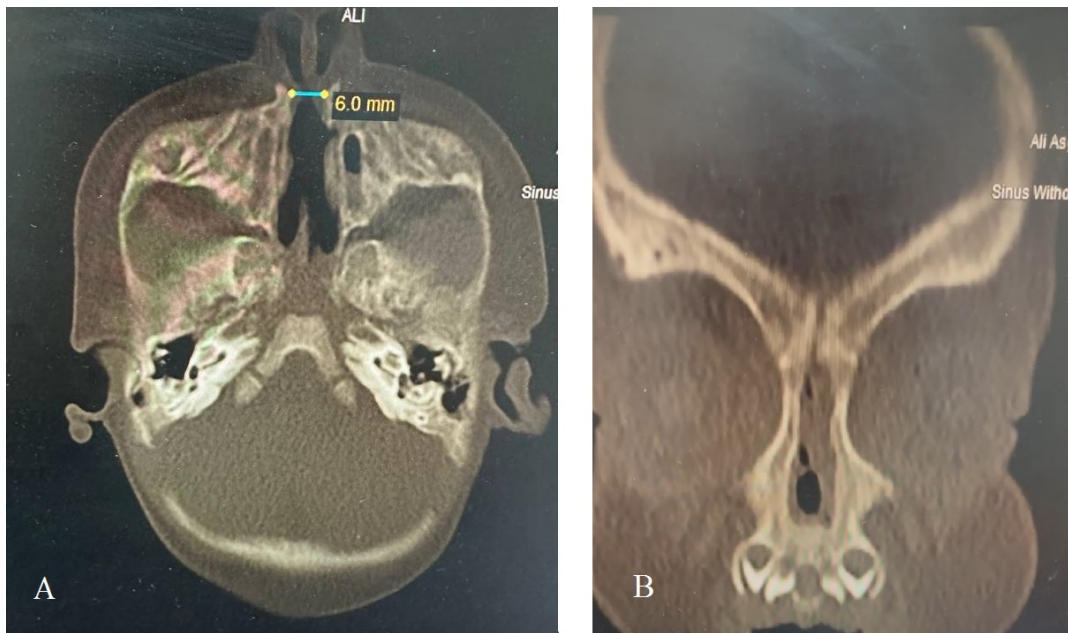
دهانه پیریفورم بینی (piriform aperture)، ورودی گلابی شکل استخوانی بینی است که توسط استخوان‌های بینی و فک بالا تشکیل می‌گردد. تنگی مادرزادی دهانه‌ی پیریفورم یک بیماری نادر ناشی از افزایش رشد زائده‌های نازال استخوان فک بالا می‌باشد که می‌تواند منجر به علائم انسدادی تنفسی در بیمار شود. با توجه به شدت علائم بیماران، سن تشخیص می‌تولند از هفته‌های اول زندگی تا سن ۶ سالگی متغیر باشد (۱). میزان بروز این بیماری حدود یک چهارم تا یک سوم میزان بروز آترزی کوان برآورد می‌شود و این دو بیماری می‌توانند علائم مشابهی ایجاد کنند (۲). در مطالعات مختلف میزان بروز آترزی کوان بین یک در ۵۰۰۰ تا ۸۰۰۰ نوزاد زنده‌ی متولد شده گزارش شده است (۳، ۴). در بیش از ۶۰ درصد از بیماران مبتلا به این بیماری تک دندان پیشین مرکزی بزرگ وجود دارد (۵). تئوری‌های مطرح شده به نفع این هستند که این بیماری یک فرم خفیف از هولوپروزنسفالی است و لذا انجام بررسی‌های هورمونی و یافته‌های تصویربرداری مغز جهت یافتن ناهنجاری‌های احتمالی همراه در این بیماران الزامی است (۶). شایع‌ترین علائم ایجاد شده در این بیماران عبارتند از سیانوز دوره‌ای، مشکلات تغذیه‌ای و مشکلات خواب (۷). در سی تی اسکن انجام شده از این بیماران در مقطع آگزپال، در صورتی که عرض نیمه دهانه‌ی پیریفورم کمتر از ۳ میلی‌متر و عرض هردو سمت، کمتر از هشت میلی‌متر باشد، تشخیص این بیماری مطرح می‌شود (۲). در موارد خفیف می‌توان درمان غیرجراحی با استفاده از لوله‌های نازال و قطره‌های منقبض‌کننده‌ی عروق را تا زمان افزایش سن بیمار و رشد کافی کودک استفاده کرد. اما در موارد شدیدتر درمان جراحی ضروری است و برای درمان این بیماری بهترین اپروچ جراحی استفاده شده استفاده از برش ساب لابیال و دریل کردن استخوان با استفاده از مته‌ی دیاموند می‌باشد (۱).

معرفی بیمار

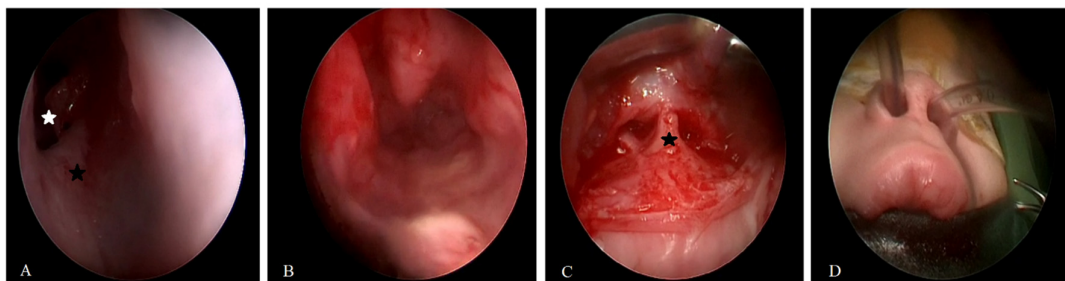
این مطالعه، گزارش یک بیمار است که با شناسه‌ی اخلاقی IR.IUMS.REC.1402.240 در دانشگاه علوم

پزشکی ایران به تصویب رسیده است. بیمار مطرح شده دختر ۴ ماهه ایست که از بدو تولد دچار علائم دیسترس تنفسی حین تغذیه می‌شده است که یک نوبت منجر به سیانوز گذرا نیز شده است. بیمار در مرکز دیگری تحت بررسی قرار گرفت و به دلیل عدم عبور لوله نازوگاستریک با تشخیص احتمالی آترزی کوان کلندید ترمیم جراحی شدند. هنگام جراحی با استفاده از دیلاتورها سعی در برقراری راه هوایی با دیلاتاسیون گردیده بود که متاسفانه منجر به پرفوراسیون سپتوم شده است. بعد از استفاده از دیلاتورها لوله‌های انتوباسیون بعنوان استنت برای بیمار تعبیه شده که پس از خروج لوله‌ها، مشکل تنفسی بیمار همچنان پابرجا مانده است. بیمار به این مرکز ارجاع گردید و تحت معاینه و سپس سی تی اسکن قرار گرفت. در سی تی اسکن، تشخیص تنگی مادرزادی دهانه‌ی پیریفورم برای وی مطرح گردید. در شکل ۱ سی تی اسکن بیمار در دو مقطع آگزپال و کروئال قابل مشاهده است. در مقطع آگزپال مشخص است که عرض دهانه‌ی پیریفورم در این بیمار ۶ میلی‌متر است در حالیکه عرض کمتر از ۸ میلی‌متر نشان دهنده تنگی می‌باشد. در نمای آگزپال همچنین از بین رفتن تیغه بینی به علت مداخله نادرست جراحی مشخص است.

بیمار کلندید جراحی جهت ترمیم تنگی مادرزادی مدخل حفره‌ی بینی گردید و با همکاری سرویس‌های اطفال و بیهوشی بیمار آماده‌ی جراحی گردید. تحت بیهوشی عمومی از طریق لوله‌ی اندوتراکئال، ابتدا برش ساب لابیال با حفظ دو میلی‌متر از مخاط سمت بوکال داده شد و در پلن ساب پریوستتال دایسکشن بافتی انجام شد. پس از دایسکشن به میزان کافی، خار قدامی بینی و دهانه‌ی پیریفورم قبل رویت گردیدند (شکل ۲). سپس با استفاده از دریل دیاموند با سایز مناسب به شکلی که مخاط بلند شده آسیب نبیند دریل هر دو سمت انجام گردیده و قسمت اضافی استخوان فک بالا برداشته شد. از دریل کردن کف حفره‌ی بینی به دلیل احتمال آسیب به ریشه دندان‌ها اجتناب گردید و در سمت لترال نیز حد خلفی دایسکشن، توربینت تحتانی بود تا از آسیب به مجرای نازولاکریمال پرهیز گردد. دو عدد تیوب در حفره‌های بینی بعنوان استنت تعبیه شد.



شکل ۱-۱ مقطع آگزپال (A) و کروئال (B) سی تی اسکن بدون کنتراست بیمار قابل مشاهده است. در مقطع آگزپال عرض دهانه‌ی پیریفورم مشخص شده است.



شکل ۲-۱: A: تنگی مدخل حفره‌ی بینی در سمت چپ را نشان می‌دهد. (ستاره‌ی سفید: باقیمانده‌ی مدخل حفره‌ی بینی - ستاره‌ی سیاه: رشد بیش از حد ماگزیلاری پروسس); B: هر دو حفره‌ی بینی و نازوفارانکس قابل رویت هستند که به دلیل تخریب سپتوم به هم متصل شده‌اند; C: پس از برش ساب لیپال و به بالا کشیدن بافت نرم که خار قدامی بینی (ستاره سیاه) قابل رویت است؛ و D: انتهای جراحی که در دو سمت حفره‌ی بینی جهت جلوگیری از تنگی مجدد لوله‌های سایز مناسب قرار داده شده است.

بیمار پس از سه روز از بیمارستان بدون هیچ گونه عارضه‌ای ترخیص گردید. بیمار همچنین کلنیدیای ترمیم تیغه بینی در سنین بالاتر گردید. ساکشن و شست و شو با محلول سالین نرمال به والدین بیمار آموزش داده شد. دوازده روز بعد از جراحی تیوب‌های قرار داده شده در حفره‌های بینی خارج گردید و بیمار تحت فالوآپ منظم قرار گرفت و تحت فالوآپ‌های منظم تا ۶ ماه عارضه‌ای مشاهده نگردید و تنفس

بیمار کاملاً از طریق بینی و با دهان بسته می‌باشد.

بحث

تنگی مادرزادی دهانه‌ی پیریفورم یک بیماری مادرزادی ناشایع از طیف ناهنجاری‌های هولوپروزنسفالی است که در اثر رشد بیش از حد زائده‌ی نازال استخوان ماگزیلاری ایجاد می‌گردد (۸). این بیماری ممکن است با شدت‌های مختلف ایجاد

برای درمان این بیماران بسته به شدت علائم و سن تشخیص می توان از درمان های نگهدارنده ای همچون مرطوب سازی محیط و قطره ی منقبض کننده ی عروق تا درمان جراحی استفاده کرد (۸). بهترین روش جراحی در این بیماران استفاده از برش ساب لبیال و رفع تنگی و برداشتن لبه استخوانی با استفاده از دریل دیاموند می باشد (۱۲) که روش انجام آن به تفصیل در قسمت معرفی بیمار بیان گردیده است.

نتیجه گیری

با توجه به ناشایع بودن بیماری به نظر می رسد که مهم ترین قدم در برخورد با این بیماران مدنظر داشتن تشخیص تنگی ورودی پیریفورم می باشد. تشخیص صحیح و به موقع این بیماری، با استفاده از یافته های معاینه، انجام اندوسکوپی تشخیصی و با تایید سی تی اسکن می باشد. با تشخیص صحیح می توان بسته به شدت علائم درمان مناسب را برای این افراد مد نظر قرار داد. در نهایت بهتر است در هر بیمار با علائم انسداد بینی و سایر علائم تنفسی به تشخیص تنگی مادرزادی دهانه ی پیریفورم در لیست تشخیص های احتمالی توجه شود.

ملاحظات اخلاقی

این مطالعه گزارش یک مورد نادر از بیمار با مشکل تنگی مادرزادی دهانه ی پیریفورم بینی است. این مطالعه با شناسایی اخلاقی IR.IUMS.REC.1402.240 در کمیته ی اخلاق دانشگاه علوم پزشکی ایران به تصویب رسیده است. اطلاعات شخصی بیمار در این مطالعه افشا نشده اند و هویت بیمار در هیچ یک از تصاویر و اطلاعات موجود در مطالعه قابل تشخیص نیست. والدین بیمار رضایت کامل خود را از نگارش این مقاله در قالب فرم رضایت آگاهانه اعلام کرده اند.

مشارکت نویسندگان

جراحی بیمار مورد مطالعه توسط نویسنده ی اول انجام شده است. نویسنده ی اول همچنین در بازبینی نسخه ی نهایی مقاله و تهیه ی تصاویر مورد استفاده در

شود و بسته به شدت اختلال یا سایر آنومالی های همراه سن تشخیص بیماری می تواند از بدو تولد تا دهه ی اول زندگی متغیر باشد (۹).

شایع ترین علامت این بیماران انسداد یک یا دو طرفه ی بینی می باشد که می تواند در اثر بیماری های مختلفی ایجاد گردد. آترزی کوان که نسبت به تنگی مادرزادی دهانه ی پیریفورم شیوع بالاتری دارد، علائم مشابهی ایجاد می کند بنابراین امکان عدم تشخیص یا تشخیص اشتباه تنگی مادرزادی دهانه ی پیریفورم وجود دارد (۲). از سایر بیماری های ایجاد کننده ی انسداد بینی می توان به کیست های درموئید و اپی درموئید، تومور های حفره ی بینی و سینوس ها، ناهنجاری های تیغه ی بینی، علل عفونی، مننگوسل و مننگوانسفالوسل اشاره کرد (۱۰).

تشخیص بیماری عمدتاً بر مبنای معاینه ی بالینی بیمار و استفاده از مدالیت های تصویربرداری انجام می گیرد. در معاینه ی بالینی و اندوسکوپی بیماران تنگی مدخل حفره ی بینی در اثر رشد بیش از حد استخوانی مشهود است و در مقاطع خلفی تر و به خصوص در ناحیه ی نازوفارنکس تنگی رویت نمی گردد. دقیق ترین مدالیت های تصویربرداری در این بیماران استفاده از سی تی اسکن بدون کنتراست در مقطع عرضی است (۱۱). در این نما، عرض دهانه ی پیریفورم کمتر از ۶ تا ۸ میلیمتر تشخیص بیماری را تایید می کند (۲، ۱۱). در بیمار معرفی شده، با توجه به رد نشدن لوله نازوگاستریک (NG)، توسط درمانگر بیمار در مرکز دیگر، تشخیص آترزی کوان گذاشته شده و اقدام به جراحی دیلاتاسیون شده است که عارضه غیرقابل جبران از بین رفتن تیغه بینی ایجاد شده است. معاینه بالینی کامل توسط متخصص گوش، حلق و بینی و انجام اندوسکوپی بینی می توانست از ایجاد این عارضه جلوگیری نماید. با توجه به دسترسی مطلوب به سی تی اسکن در کشور، بهتر است در مواردی که شک به آترزی کوان وجود دارد حتماً از سی تی اسکن کمک گرفته شود. سی تی اسکن علاوه بر تایید تشخیص، می تواند وسعت آنومالی و در نتیجه وسعت جراحی را نیز مشخص نماید.

diagnosis and treatment. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(5):1506-11.

آن مشارکت داشتند. نویسندگی دوم در نگارش نسخه‌ی اولیه‌ی مقاله و بازبینی نسخه‌ی نهایی آن همکاری داشتند. نویسندگی سوم نیز در نگارش نسخه‌ی اولیه‌ی مقاله و بازبینی نسخه‌ی نهایی آن همکاری داشتند.

References

1. AbdollahiFakhim S, Bayazian G, Ghanbarpour E, Badebarin D. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: The report of four rare cases. *Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences.* 2013;14(3):213-6.
2. Thomas EM, Gibikote S, Panwar JS, Mathew J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a rare cause of nasal airway obstruction in a neonate. *Indian Journal of radiology and imaging.* 2010;20(04):266-8.
3. Schwartz ML, Savetsky L. Choanal atresia: Clinical features, surgical approach, and long-term follow-up. *Laryngoscope.* 1986;96(12):1335-9.
4. Stankiewicz JA. The endoscopic repair of choanal atresia. *Otolaryngology—Head and Neck Surgery.* 1990;103(6):931-7.
5. Shah GB, Ordemann A, Daram S, Roman E, Booth T, Johnson R, et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Analysis of twenty cases at a single institution. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;126:109608.
6. Devambez M, Delattre A, Fayoux P. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management. *The Cleft palate-craniofacial journal.* 2009;46(3):262-7.
7. Tagliarini JV, Nakajima V, Castilho EC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Brazil J Otorhinolaryngol.* 2005;71(2):246-9.
8. Shikowitz MJ. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67(6):635-9.
9. Sanal B, Demirhan N, Koplay M, Sadikoğlu MY, Gürpınar A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: clinical and radiologic findings and treatment. *Jpn J Radiol.* 2009;27:389-91.
10. Vercruyse J-P, 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.
11. Osovsky M, Aizer-Danon A, Horev G, Sirota L. Congenital pyriform aperture stenosis. *Pediatr Radiol.* 2007;37(1):97-9.
12. Losken A, Burstein FD, Williams KJ. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: