

**Aus dem Olgahospital Stuttgart
Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Tübingen
Hals-Nasen-Ohrenklinik
Ärztlicher Direktor: Privatdozent Dr. H. Heumann**

**Choanalatresie
Behandlung und Ergebnisse**

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der
Medizin**

**der Medizinischen Fakultät
der Eberhard Karls Universität
zu Tübingen**

**vorgelegt von
Rebeca Kühnast
aus München
2012**

Dekan: Professor Dr. I. B. Autenrieth
1. Berichterstatter: Privatdozent Dr. H. Heumann
2. Berichterstatter: Professor Dr. M. Pfister

Inhaltsverzeichnis	Seite
1. Einleitung	6
1.1 Die Entstehung der Choanalatresie	6
1.2 Die Diagnosestellung der Choanalatresie	9
1.2.1 Klinisch	9
1.2.2 Endoskopisch	10
1.2.3 Mikroskopisch	11
1.2.4 Radiologisch	11
1.3 Differentialdiagnosen der Nasenatmungsbehinderung	13
1.3.1 Die Stenose der Apertura piriformis	13
1.3.2 Die angeborenen Mittellinientumoren	15
1.4 Begleiterkrankungen	17
1.4.1 Das CHARGE- Syndrom	17
1.4.2 Das Treacher- Collins- Syndrom	18
1.5 Therapie	20
1.5.1 Erstmaßnahmen bei respiratorischer Insuffizienz	20
1.5.2 Die operative Eröffnung der Choanalatresie	21
1.5.2.1 Die Indikationsstellung	22
1.5.2.1.1 Die beidseitige Chonalatresie	22
1.5.2.1.2 Die einseitige Choanalatresie	22
1.5.2.2 Der transnasale Zugang	23
1.5.2.3 Der transpalatinale Zugang	24

1.5.2.4 Der transmaxilläre Zugang	28
1.5.3 Die postoperative Einlage von Platzhaltern: Ja oder nein?	28
1.5.4 Die postoperative Applikation von Mitomycin	30
1.5.4.1 Dosierung	31
1.5.4.2 Anwendung	31
1.5.5 Anwendung anderer lokaler oder systemischer Medikamente	32
2. Fragestellung	33
3. Patientengut und Methodik	34
3.1 Patientenkollektiv	34
3.2 Operationstechniken	38
3.3 Die postoperative Pflege	41
3.4 Anzahl der Operationen und der Revisionen	41
3.5 Begleiterkrankungen, familiäre Disposition und Komplikationen	42
3.6 Beurteilung des operativen Ergebnisses	44
4. Ergebnisse	46
4.1 Die postoperative Nasenatmung und das subjektive Befinden	46
4.2 Der Einfluss eines postoperativen Stents auf das OP-Ergebnis	47
4.2.1 Der Einfluss der Materialart des Stents auf das OP-Ergebnis	49
4.3 Der Einfluss der lokalen Mitomycinapplikation auf das OP-Ergebnis	51
4.4 Der Einfluss der Abtragung der Septumhinterkante auf das OP-Ergebnis	53
5. Diskussion	56
6. Zusammenfassung	88
7. Abkürzungsverzeichnis	93

8. Literaturverzeichnis	94
9. Danksagung	98
10. Lebenslauf	100

1. Einleitung

Die folgende Arbeit verschafft einen Gesamtüberblick über die Entstehung, Diagnostik und Therapie der einseitigen und beidseitigen Choanalatresie. Anhand eigener postoperativer Ergebnisse wird der Erfolg der chirurgischen Therapie hinsichtlich unterschiedlicher Operationstechniken untersucht und diskutiert.

1.1 Die Entstehung der Choanalatresie

Die Choanalatresie tritt bei etwa einer von ca. 6000 bis 8000 Lebendgeburten im Jahr auf [6]. Unter den Fehlbildungen der Nasenhaupthöhle und des Nasenrachens ist die angeborene ein- oder beidseitige Choanalatresie die am häufigsten vorkommende Missbildung [15]. Mädchen sind dabei zweimal so häufig betroffen wie Jungen. Als Hauptursache der Choanalatresie wird eine unzureichende Rückbildung der buccopharyngealen Membran, mit sekundärer Ossifikation [15], während der 7. Schwangerschaftswoche der Embryonalentwicklung, genannt [6].

Hierbei werden die sich entwickelnde Nasenhöhle und Mundhöhle nicht voneinander getrennt. Die Anlage des primären Gaumens und der Knochen des sekundären Gaumens verwächst mit dem Os sphenoidale [14]. Die buccopharyngeale Membran wird in der Literatur auch als „nasobuccale“-Membran nach Hochstetter benannt [11].

Abb.1a: Normale Entwicklung [14]:

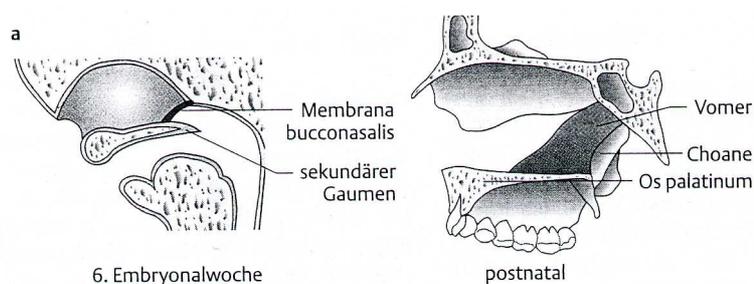
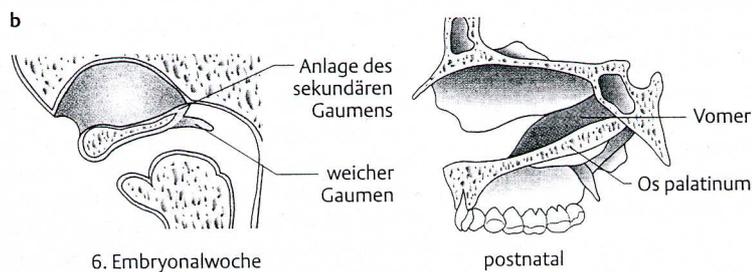


Abb.1b: Entwicklung einer Choanalatresie [14]:



Eine alternative Theorie bei knöchernen Atresien besteht in einer Fehlwanderung mesodermaler Zellen, die in der Neuralleiste ihren Ursprung haben. Diese Zellwanderung erfolgt zwischen der 4. und 12. Schwangerschaftswoche [6].

Außerdem soll ein Überschusswachstum des vertikalen und horizontalen Oberkieferfortsatzes mit Septumverschmelzung bei der Ausbildung der Gaumenplatten eine Rolle spielen [15].

Die ersten 12 Wochen der Embryonalentwicklung sind die kritische Zeit für die Entwicklung des Gesichts. In den ersten vier Wochen, in denen 95% der Entwicklung abläuft, entstehen die meisten angeborenen Missbildungen. In den folgenden 36 Wochen wird lediglich weiterentwickelt was in den vorangegangenen Wochen bereits entstanden ist [11]. Zwischen der dritten und vierten Schwangerschaftswoche fangen Zellen aus der Neuralleiste an zu wandern und sind ausschlaggebend für die Entwicklung des Gesichts wie z.B. der Columella, dem Philtrum, der Oberlippe, der Nase und des Gaumens [11].

Die angeborene Choanalatresie ist eine seltene Erkrankung, die erstmalig 1755 von Roederer beschrieben wurde [5].

Die Atresie kann sowohl einseitig als auch beidseitig auftreten. Einseitige Choanalatresien treten etwa fünfmal häufiger auf als beidseitige [28] und das weibliche Geschlecht ist doppelt so häufig betroffen [25]. Außerdem scheint die rechte Seite öfter betroffen zu sein [28].

Da Neugeborene aufgrund einer Ventral- und Kranialverlagerung des Kehlkopfes [28] obligate Nasenatmer sind, fällt eine beiseitige Choanalatresie klassischerweise direkt nach der Geburt durch eine Ateminsuffizienz mit vermehrtem Schreien auf. Hierbei zeigt sich häufig das klinische Bild einer paradoxen Zyanose. Diese Form der Zyanose tritt typischerweise in Ruhe auf und bildet sich beim Schreien zurück [27]. Weiterhin kommt es häufig zu massiven Ernährungsstörungen und Aspirationsneigung, da beim Neugeborenen für das korrekte Schlucken eine freie Nasenatmung notwendig ist [38]. Häufig zeigt sich auch ein zäher Schleimfluss aus der Nase.

Die einseitigen Atresien bleiben aufgrund geringer klinischer Symptome manchmal über Jahre unentdeckt. Nicht selten ist hier das einzige Symptom eine einseitige, chronische Rhinorrhoe. Die rechte Seite ist bei einer einseitigen Atresie häufiger betroffen als die linke Seite und geht oft mit einer Stenose der offenen Seite [6], sowie mit einer Septumdeviation zu der betroffenen Seite [11] einher.

In den meisten Studien werden die Atresien in 90 % als knöchern und in 10 % als membranös beschrieben [6]. Brown et al widerlegte durch seine Nachuntersuchung aller publizierten Computer-Tomographien dieses Ergebnis. Er stellte fest, dass nur 29 % der Atresien rein knöchern waren, 71 % knöchern-membranös gemischt und keine reine membranöse Atresie vorlag. Eine knöcherne Komponente scheint im Hinblick auf ein in der Regel abnorm geformtes Os pterygoideum und einen häufig verdickten Vomer fast immer vorzuliegen. Diesen anatomischen Veränderungen werden von einigen Autoren sogar wichtigere Einflüsse auf die Atresie zugeschrieben als der Atresieplatte an sich [21]. Daher wird der treffendere Begriff der choanal Obliteration eingeführt [21].

Der Vererbungsmodus der Choanalatresie ist noch nicht vollständig geklärt. Er scheint multifaktoriell zu sein. Außerdem wird ein familiär gehäuftes Auftreten beschrieben, wobei ein autosomal dominanter oder autosomal rezessiver Vererbungsmodus diskutiert werden. Der Großteil der Fälle tritt jedoch

sporadisch auf. Die meisten Studien über familiär gehäuftes Auftreten von Choanalatresien wurden bei Geschwistern durchgeführt. Die einseitigen Choanalatresien sind gewöhnlich nicht mit anderen Gesichtsdeformitäten oder Syndromen assoziiert, Graamans et al beschrieb jedoch im Jahr 1976 den Minderwuchs einer Gesichtshälfte im Zusammenhang mit dem Auftreten einer einseitigen Choanalatresie [28].

1.2 Die Diagnosestellung der Choanalatresie

1.2.1 Klinisch

Die Diagnosestellung erfolgt meist klinisch. Eine Choanalatresie fällt hierbei in der Regel beim Absaugen direkt nach der Geburt auf, wenn der flexible Absaugschlauch den Nasenrachenraum nicht passiert. Hierbei ist zu beachten, dass sich der Katheter nicht in der Nase aufrollt und so eine Atresie vortäuscht.

Eine etwas einfachere und weniger traumatisierende Methode ist die Prüfung der Nasenatmung mit Hilfe eines Spiegels, einer Glatzelplatte oder eines Stethoskopes. Hierbei wird die Bewegung der Atemluft hörbar gemacht oder über das Beschlagen des Spiegels beurteilt. Im Normalfall sollte ein birnenförmiger, ca. 1,5-2cm großer Niederschlag vor jedem Nasenostium entstehen [14]. Die fehlende Nasenatmung kann auch an der fehlenden Bewegung der Nasenflügel bei der Atmung gesehen werden [38].

Abb.2: Glatzelplatte und Spiegel:



Weiterhin lässt sich die Durchgängigkeit der Choanen mit Hilfe eines Pollitzer-Ballons testen. Bei einer Choanalatresie entweicht die hinein geblasene Luft nicht wie üblich über den Nasenrachen, sondern es baut sich ein Druck in der Nase auf und die Luft entweicht über das Nasenloch. Dieses Phänomen kann jedoch auch bei Engstellen im Bereich der Nasenhaupthöhle eine Choanalatresie vortäuschen.

Abb.3: Pollitzer-Ballon:

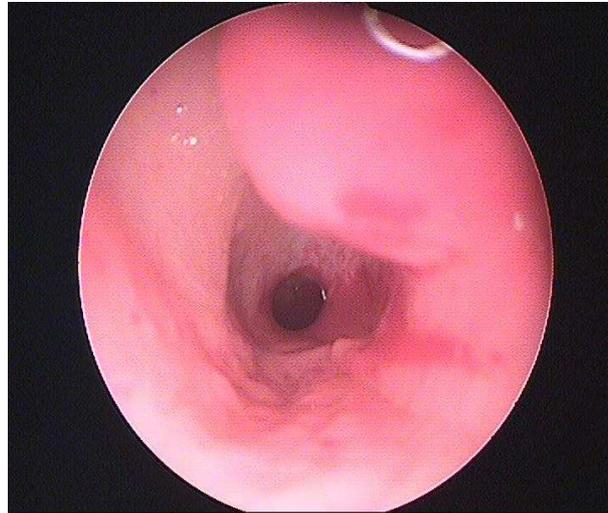


1.2.2 Endoskopisch

Eine definitive klinische Diagnose einer Choanalatresie oder Stenose lässt sich mit einer Nasenendoskopie erreichen. Die Endoskopie kann über die Nase entweder mit einer starren 0° oder 30°-Optik (Durchmesser z.B. 2,7 mm), sowie mit einer flexiblen Optik erfolgen.

Eine endoskopische Beurteilung der Choanen kann auch vom Nasenrachen aus erfolgen. Hierfür wird eine 70°-oder 120°-Optik verwendet. Die Beurteilung über den Nasenrachenraum erfolgt bei Neugeborenen meistens erst im Rahmen der operativen Therapie unter Vollnarkose.

Abb.4: Endoskopische Aufnahme einer membranösen Choanalstenose links über die Nase (0°-Optik):



1.2.3 Mikroskopisch

Eine mikroskopische Beurteilung und operative Eröffnung der Choanen ist ebenso möglich. Man verwendet hierfür eine 300 mm Linse wie bei der mikroskopischen Nasennebenhöhlen-Chirurgie. Der Patient wird in Kopfhängelage gebracht und der Operateur sitzt im Gegensatz zur mikroskopischen Nasennebenhöhlenchirurgie am Kopfende.

1.2.4 Radiologisch

Für die radiologische Diagnosestellung und Diagnosesicherung ist die Computertomographie die Bildgebung der Wahl [21]. In der axialen Schichtung kann die gesamte Nasenhaupthöhle inklusive der Choanen und des Nasenrachenraumes beurteilt werden. Außerdem lassen sich damit komplette oder inkomplette Atresien, die Art der Atresie z.B. knöchern, membranös oder knöchern-membranös voneinander unterscheiden und die Dicke der Atresie beurteilen. Für beste tomographische Ergebnisse sollte die Nase vor dem CT

abgesaugt werden.

Die Schichtdiagnostik gibt uns auch wichtige Hinweise auf die Differentialdiagnosen der Nasenatmungsbehinderung [21]. Außerdem werden anatomische Normvarianten dargestellt, die für den Operateur von großer Bedeutung sein können.

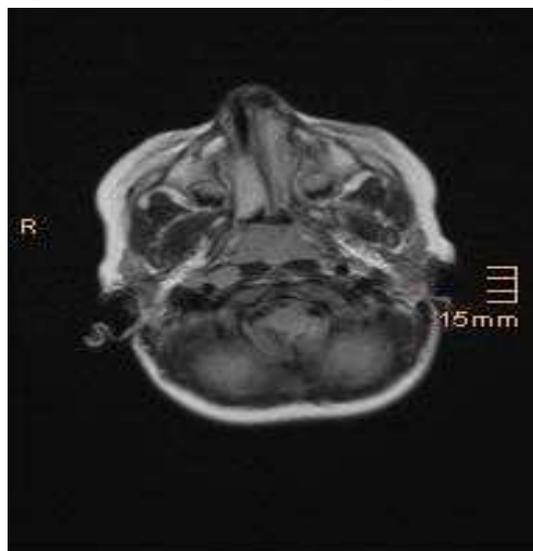
Abb.5: NNH-CT axial einer Choanalatresie rechts:



Als Alternative steht uns die Kernspintomographie zur Verfügung. Bei qualitativ guten Bildern lässt sich hiermit ebenfalls eine ausreichend gute Aussage über die Atresieart und über anatomische Anomalien treffen. Bekanntermaßen ist die Beurteilung knöcherner Strukturen in MRT-Bildern jedoch weniger gut möglich.

Abb.6: MRT axial einer Choanalatresie bds.:

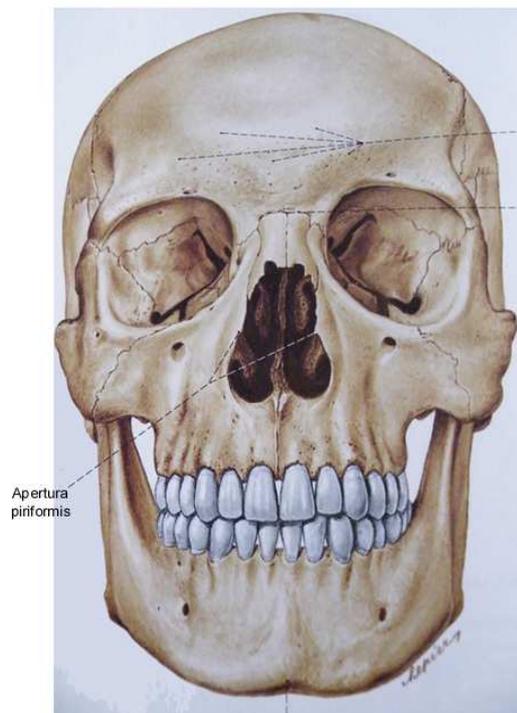
1.3 Differentialdiagnosen der Nasenatmungsbehinderung



1.3.1 Die Stenose der Apertura piriformis

Die Stenose der Apertura piriformis ist eine erstmalig 1988 anhand von radiologischen Befunden beschriebene Anomalie, die auf ein übermäßiges Knochenwachstum des Processus nasalis des Os maxillare zurückzuführen ist und sich typischerweise in den ersten Lebensmonaten bemerkbar macht. Sie tritt meistens als isolierte Anomalie auf. Die Apertura piriformis ist die vorderste und engste knöcherne Stelle der Nasenhaupthöhle [27]. Bereits kleinste anatomische Veränderungen in dieser Region können zu einer signifikanten Zunahme des Nasenatemwiderstandes führen [27]. Die genaue Pathogenese ist unbekannt, wird jedoch in einer embryonalen Fehlbildung während des 4. Monats der fetalen Entwicklung vermutet.

Abb.7: Apertura piriformis [25]



Die Ausprägung der Symptomatik ist vom Ausmaß der Stenose abhängig und reicht von einer eingeschränkten Nasenatmung bis hin zur Zyanose, die sich bei der Nahrungsaufnahme noch verstärkt. Als weiteres typisches Symptom tritt häufig eine Epiphora, ein Tränenträufeln, auf. Bei der Endoskopie der vorderen Nasenabschnitte zeigt sich eine knöcherne Obstruktion des Vestibulum nasi, die sowohl eine starre als auch eine flexible Nasenendoskopie unmöglich macht. Die Diagnosestellung erfolgt mittels Computertomographie. Hierbei zeigt sich eine knöcherne Engstelle im Bereich der Apertura piriformis. Manchmal lassen sich in der Computertomographie auch die von der knöchernen Engstelle ummauerten Tränenwege darstellen. Bei einigen Patienten fallen zudem ein einzeln angelegter oberer Schneidezahn (Megainzisor) und weitere Mittelgesichts-Fehlbildungen auf [27].

Leichte Formen werden konservativ behandelt. Hierzu zählen die topische Anwendung von Nasentropfen (Kortikosteroide, Epinephrin) als auch die Einlage von nasalen Stents. Hierbei ist auf die Gefahr der Nekrosebildung am Septum und an der Columella zu achten [27]. Weiterhin wird die Ernährung über eine Magensonde, ein häuslicher Überwachungsmonitor für die Messung der Sauerstoffsättigung, sowie die Schulung der Eltern in kardiopulmonaler Wiederbelebung empfohlen. Wenn die konservativen Maßnahmen in den ersten 10-15 Tagen keine oder nur eine ungenügende Verbesserung der Nasenatmungsbehinderung bewirken muss eine frühe definitive Erweiterung der Nasenhauptgänge erfolgen [27].

Primär schwerer betroffene Patienten mit auffallender nasaler Obstruktion, Atemdepression oder Gedeihstörungen bedürfen einer sofortigen chirurgischen Intervention. Die operative Therapie besteht in der Entfernung des überschüssigen Knochens mittels Bohrer unter mikroskopischer Kontrolle. Der operative Zugangsweg erfolgt entweder transnasal oder über einen Mundvorhofschnitt. Bei der Operation ist besonders auf die Schonung der Tränenwege und die Schonung der Zahnanlagen zu achten. Außerdem sollte eine Verletzung der endonasalen Schleimhaut vermieden werden, um eine nachfolgende Stenosierung des Naseneingangs im Rahmen der Wundheilung zu vermeiden [3].

Der sublabiale Zugang [27] ist bei Säuglingen aufgrund der engen Nasenverhältnisse technisch einfacher durchzuführen.

Postoperativ werden Stents eingesetzt, die jedoch im Normalfall nicht länger als eine Woche belassen werden. Bis zur Entfernung der Platzhalter wird eine antibiotische Prophylaxe empfohlen [4].

1.3.2 Die angeborenen Mittellinien-Tumoren

Die angeborenen Mittellinien-Tumoren werden hinsichtlich ihres Ursprungs unterteilt. Die kongenitalen Mittellinien-Tumoren sind äußerst selten und treten nur bei etwa einer von 30.000 Lebendgeburten in den USA auf [4]. Im asiatischen Raum sind sie etwas häufiger.

Die Gliome, Encephalocelen und die Neurofibrome zählen zu den neuronalen Tumoren. Eine Encephalocele ist ein Prolaps von Hirngewebe über einen Defekt im knöchernen Schädel. Die Hernie kann lediglich Hirnhaut enthalten und wird dann Meningocele genannt. Wenn sich zudem auch Hirngewebe in der Hernie befindet, nennt man sie Meningoencephalocele. Bei einem Gliom geht man davon aus, dass es sich um eine Encephalocele handelt, die ihren Kontakt nach intracraniell verloren hat. Dennoch werden bei 15 % der Gliome noch bindegewebige Verbindungen zum zentralen Nervensystem festgestellt. Gliome bestehen histologisch aus Gliazellen, Bindegewebe und Gefäßen.

Während der normalen Embryonalentwicklung besteht in einem Bereich zwischen dem Os frontale und dem Nasenbein eine Lücke, die fonticulus frontalis heißt. Diese Lücke schließt sich komplett im Bereich der späteren Lamina cribrosa und dem Foramen caecum und trennt somit die intracraniellen von den extracraniellen und nasalen Strukturen.

Erfolgt dieser Verschluss fehlerhaft, kann es zum Vorstülpen intracranieller Strukturen kommen und somit eine externe oder intranasale Encephalocele entstehen.

Bei fehlerhaftem Verschluss des anterioren Neuroporus kommt es weniger zur Hernienbildung sondern eher zur Entwicklung von Gliomen aus extrakraniell

gelegenen Resten von nervalem Gewebe. Jede dieser Läsionen kann mit Liquorfluss einhergehen.

Aufgrund ihrer ähnlichen Entstehungsweise präsentieren sich die Encephalocelen und die Gliome sehr ähnlich. Sie treten vor allem occipital, frontonasal und basal auf. In 75% [4] findet man sie jedoch occipital.

Die frontonasalen Raumforderungen fallen bereits nach der Geburt als subcutan gelegene Tumoren über der Nase, der Glabella, dem medialen Augenwinkel, oder der tiefen Stirnregionen auf.

Diese Tumore können hinsichtlich ihrer Lokalisation weiter unterteilt werden in nasofrontale Tumore, die zwischen dem Os nasale und dem Os frontale auftreten, den nasoethmoidalen Läsionen, die an der Nasenflanke auftreten und den naso-orbitalen Läsionen, die sich in Richtung der medialen Orbitawand ausdehnen.

Einige Patienten haben deshalb einen breiten Nasenrücken, Hypertelorismus oder Anomalien des zentralen Nervensystems im Bereich der Mittellinie.

Die basalen Läsionen liegen intranasal und fallen daher meistens erst im späteren Kindesalter auf. Als typische Symptome gelten die eingeschränkte Nasenatmung und die Rhinorrhoe. Sie treten als transethmoidale, transsphenoidale, sphenoethmoidale oder sphenoorbitale Läsionen in Erscheinung.

Die Encephalocelen sind dabei typischerweise weiche, komprimierbare, bläulich aussehende Tumore, die durchscheinend aussehen und beim Schreien des Säuglings an Größe zunehmen.

Aufgrund der Meningitisgefahr sollten Manipulationen vermieden werden. Im Extremfall kann die Kompression zur Somnolenz oder zu epileptischen Anfällen führen.

Gliome können in jedem Alter auffallen. Sie sind typischerweise rötlich, fest und nicht komprimierbar. Sie sind außerdem nicht durchscheinend und die Haut über dem Gliom kann in manchen Fällen mit Teleangiektasien bedeckt sein.

60 % der Gliome liegen extranasal, 30 % intranasal und 10 % sowohl intranasal als auch extranasal.

Zur Diagnosestellung ist ein MRT oder CT notwendig. Die Therapie besteht in

einer chirurgischen Sanierung.

Die Dermoidzysten sind die am häufigsten vorkommenden Mittellinientumore. Die Dermoidzysten sind ektodermalen sowie mesodermalen Ursprungs und enthalten daher meistens Haut, Haarfollikel, Talg- und Schweißdrüsen. Meistens bestehen die Zysten bereits bei der Geburt, werden aber nicht selten erst viel später, beim Auftreten von Entzündungen, entdeckt, wenn es zu einer Sekretion aus der Raumforderung kommt.

Weiterhin können Hämangiome im Bereich der Nase, bei entsprechender Größe, die Nasenatmung einschränken. Die Hämangiome entstehen ausschließlich aus dem Mesoderm und bilden sich oft in den ersten 18 Lebensmonaten spontan zurück [4].

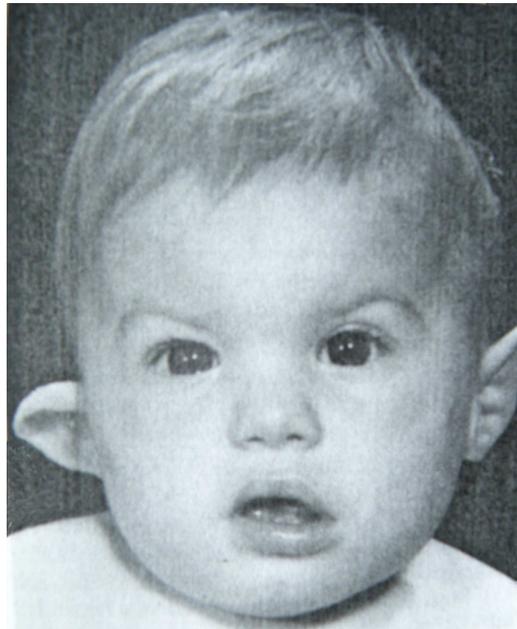
1.4 Begleiterkrankungen

Bei 20- 50 % aller Patienten mit einer Choanalatresie bestehen Begleiterkrankungen [10]. Bevorzugt zeigen sich Erkrankungen im Bereich des Kopfes, des Nackens, des Herzens sowie des neurologischen Systems [6]. Die Herzerkrankung ist vorzugsweise ein Ventrikelseptumdefekt oder ein persistierender Ductus Arteriosus Botalli. Zyanotische Herzfehler sind selten.

1.4.1 Das CHARGE- Syndrom

Das häufigste Syndrom, das mit einer Choanalatresie vergesellschaftet ist, ist das CHARGE-Syndrom oder auch Hall-Hittner-Syndrom genannt [29]. Der Symptomenkomplex besteht aus **C**olobomen der Augen, **H**erzfehlern, einer **A**tresie (Choanalatresie), einer **R**etardierung des Wachstums und der geistigen Entwicklung, einer **g**enitalen Hypoplasie sowie Ohr-Anomalien (**E**ar) bis hin zu an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit.

Abb.8: Kleinkind mit CHARGE-Syndrom [8]:



Etwa ein Viertel aller Patienten mit einer Choanal-Atresie scheinen von mindestens zwei der erwähnten Symptome des CHARGE-Syndroms betroffen zu sein. 1979 wurde dieses Syndrom erstmalig von Hall und Hittner beschrieben [29].

Das CHARGE- Syndrom ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung. Die Ursache besteht in autosomal-dominanten Gendefekten (Mutationen) im CDH7-Gen auf dem Chromosom 8q12.1, die bei ca. 70% der typischen Patienten gefunden werden [18]. Diese Mutationen wurden erstmals im Jahre 2004 beschrieben [18].

Zur Diagnostik wird EDTA-Venenblut benötigt (idealerweise 5-10 ml, bei kleinen Kindern reichen 2 ml). Diese Untersuchung erfolgt durch Institute für Humangenetik [18].

1.4.2 Das Treacher-Collins-Syndrom

Eine Choanalatresie liegt auch bei manchen Patienten mit dem Treacher-

Collins-Syndrom vor. Dieses Syndrom wurde erstmalig im Jahre 1889 von Berry und im Jahre 1900 von Treacher Collins beschrieben. Eine Zusammenfassung der einzelnen Befunde erfolgte im Jahre 1944 von A. Franceschetti. Neben der Bezeichnung „Dysostosis mandibulofacialis“ wird es daher auch Franceschetti-Klein Syndrom oder Berry-Treacher-Collins-Syndrom genannt [36].

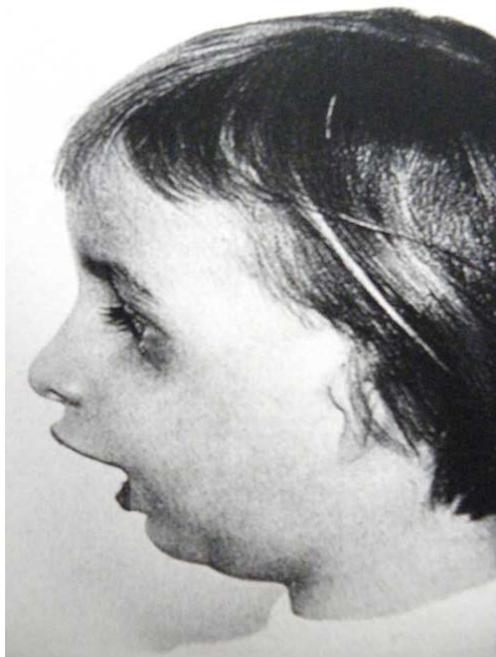
Die Vererbung erfolgt autosomal dominant mit vollständiger Penetranz aber variabler Expressivität. Männer und Frauen sind gleich betroffen. Der Zufall der Weitergabe einer Person an den Nachwuchs liegt somit bei 50% [36]. Ein nicht betroffenes Kind ist kein Konduktor und kann den Defekt somit auch nicht weitergeben. Betroffene Frauen haben mehr betroffene Nachkommen als betroffene Männer. Die Merkmale dieses Syndroms sind jedoch so verschieden, dass einige Menschen stark, andere wiederum sehr schwach davon betroffen sind. Manchmal ist die Ausprägung so schwach, dass es schwierig wird eine solche Diagnose zu stellen [36]. Etwa 60 % der Patienten sind Neumutanten. Die Neumutationen nehmen mit dem Alter des Vaters zu [39].

Das betroffene Gen beim Treacher-Collins-Syndrom ist das Gen 5q32-33.1 [39]. Die charakteristische Facies des Franceschetti-Syndroms besteht in einer nach außen unten verlaufenden, antimongoloiden Lidspalte. Der Unterlidrand ist in der äußeren Hälfte abgeknickt, meist mit einem mehr oder minder deutlichem Kolobom. Häufig fehlen die Meibom-Drüsen und die Wimpern. Ein flacher Stirn-Nasen-Winkel lässt die oft vogelschnabelartig geformte Nase übergroß wirken. Eine Hypo-oder Aplasie des Jochbogens, sowie eine Hypoplasie der Maxilla mit kleinen Kieferhöhlen lässt die Wangen eingesunken erscheinen. Außerdem bestehen mehr oder weniger ausgeprägte Ohrmuscheldysplasien mit unterschiedlich ausgeprägten Hörstörungen. Zahnstellungsanomalien, Hypoplasie der Mandibula, Fisteln und/oder Hautanhängsel zwischen Ohren und Mundwinkeln, abnormer Haarwuchs von den Schläfen in die Wangen hinein, sowie gelegentlich Herzfehler gehören außerdem zu dem typischen Erscheinungsbild.

Die betroffenen Menschen haben aber immer eine normale Intelligenz [20].

Das Syndrom kann heute noch nicht behandelt werden, es können lediglich die Missbildungen chirurgisch korrigiert werden [36].

Abb.9: Kleinkind mit Treacher Collins Syndrom [39]:



Weitere, jedoch weitaus seltener mit Choanalatresien einhergehende Syndrome, sind alle kraniofazialen Syndrome wie zum Beispiel das Down Syndrom, das Crouzon-, das Apert- oder auch das Pierre Robin-Syndrom und werden hier der Vollständigkeit halber erwähnt [23].

1.5 Therapie

1.5.1 Erstmaßnahmen bei respiratorischer Insuffizienz

Die Erstmaßnahme bei einer respiratorischen Insuffizienz eines Neugeborenen mit Verdacht auf eine beidseitige Choanalatresie besteht in der Sicherung der oberen Atemwege [6]. Durch kräftiges Herabdrücken der Zunge oder Mund-zu-Mund-Beatmung kann das Neugeborene wieder zum Atmen gebracht werden. Das Einsetzen eines perforierten Schnullers oder eines Guedel-Tubus kann die

Sauerstoffzufuhr begünstigen. Bei persistierender Ateminsuffizienz muss eine orotracheale Intubation erfolgen. Eine vorübergehende Tracheotomie sollte lediglich in Erwägung gezogen werden, falls eine orale Intubation nicht durchzuführen ist. Zur Sicherung der Ernährung muss eine Magensonde gelegt werden [15].

1.5.2 Die operative Eröffnung der Choanalatresie

Nach der Erstbeschreibung der Choanalatresie 1755 von Roederer [5] wurden in den letzten 250 Jahren eine Vielzahl unterschiedlicher Operationsmethoden beschrieben. 1854 beschrieb Carl Emmert als erster eine transnasale Blindpunktion des Gaumens, die mit einem gebogenen Trocar durchgeführt wurde, um den Atemweg bei einem lebenden Neugeborenen zu sichern [11].

Ein ideales operatives Verfahren zur Beseitigung dieser Missbildung findet sich in der Literatur bisher nicht [30], da bei allen Methoden eine mehr oder weniger hohe Restenosierungsrate besteht. Die primäre Erfolgsrate nach chirurgischer Eröffnung liegt bei etwa 55-75% [7]. Pirsich beschrieb 1986 [30] als Hauptursache der häufigen Restenosierungen die sehr engen Verhältnisse im Bereich der atretischen Region. Die Restenosierung scheint primär von der lateralen und kranialen Begrenzung der neuen Choane oder von einer ausgeprägten Granulationsbildung auszugehen.

Es werden hauptsächlich drei verschiedene Zugangswege zur Eröffnung einer Atresie in der Literatur erwähnt. Die Eröffnung der Choanalatresie kann transantral, transpalatinal oder transnasal erfolgen [6; 5]. Eine Sonderform des transnasalen Zugangsweges ist der transseptale Zugang [15]. Als häufigste Zugangswege werden jedoch der transnasale oder der transpalatinale Zugang gewählt.

Die bevorzugte Operationsmethode im Säuglingsalter ist wegen der geringeren Komplikationsrate die transnasale Technik [30].

1.5.2.1 Die Indikationsstellung

1.5.2.1.1 Die beidseitige Choanalatresie

Die Beseitigung der nasalen Atembehinderung bei Choanalatresie kann nur operativ erreicht werden.

Bei der beidseitigen Choanalatresie muss die Indikation zur Operation oft schon in den ersten Lebenstagen gestellt werden, da Neugeborene obligate Nasenatmer sind. Diese Kinder sind nicht lebensfähig, wenn die Atresie nicht beseitigt wird oder so lange stationär mit geeigneten Atemtuben und oraler Ernährungssonde versorgt werden, bis sie die Mundatmung erlernt haben [30]. Die postoperative Erfolgsrate liegt bei der beidseitigen Atresie jedoch deutlich unter der einer einseitigen Atresie [10].

1.5.2.1.2 Die einseitige Choanalatresie

Bei einseitigen Choanalatresien besteht in der Regel keine vitale Indikation zur sofortigen Operation. Nach Möglichkeit sollte die Operation nicht vor dem 4. bis 6. Lebensjahr durchgeführt werden. Der optimale Operationszeitpunkt liegt zwischen dem 6. und 12. Lebensjahr. Bis dahin haben sich nämlich die topographischen Verhältnisse um über das Doppelte vergrößert, so dass schon hierdurch bessere Voraussetzungen für den Erfolg der Operation bestehen [15]. Der Eingriff sollte dann jedoch in jedem Fall durchgeführt werden, da sonst fast zwangsläufig komplizierte Folgeerkrankungen, wie zum Beispiel rezidivierende Sinusitiden, Tubenbelüftungsstörungen und Otitiden auftreten können. In seltenen Fällen treten die oben genannten Beschwerden schon früher auf. In diesen Einzelfällen muss die operative Eröffnung eher erfolgen [30].

CT-Untersuchungen zeigen, dass die Nasenhöhle auf der Atresieseite stets enger ist als auf der gesunden Seite. Dies gilt besonders für den Abstand zwischen Vomer und Processus pterygoideus. Die Erweiterung der eröffneten Choane nach lateral durch Abtragung des Proc. pterygoideus ist jedoch wegen

der Verletzungsgefahr des sphenopalatinalen Gefäß-Nervenbündels nur geringfügig möglich [30]. Der Querschnitt der Choane kann daher nur durch die Verkürzung des knöchernen Septums (Vomerhinterkante) erweitert werden.

1.5.2.2 Der transnasale Zugang

Der transnasale Zugang wird in der Literatur als ältester Zugang beschrieben und erstmalig 1851 von Carl Emmert durchgeführt. Der Vorteil des transnasalen Zugangsweges liegt in der kürzeren Operationszeit, dem geringeren Blutverlust und der Schonung des im Wachstum befindlichen kindlichen Gaumens [21].

Dennoch sind Komplikationen, wie die Verletzung der Schädelbasis mit Hirnwasseraustritt und einer aufsteigenden Hirnhautentzündung möglich. Als Ursache wird eine Verletzung der Lamina cribrosa beschrieben [6].

Die normale Vorgehensweise besteht darin, mit einem Perforator, Troicart (oder z.B. einer Stanze) die Atresieplatte zu punktieren, um danach die eröffnete Choane mit Bougies oder Blakesleys zu erweitern, bis das Lumen ausreichend groß ist.

Eine Eröffnung der knöchernen Atresieplatte ist auch mit einem Bohrer möglich. Üblicherweise wird ein Diamant oder Rosenbohrer aufsteigender Größe verwendet. Eine laserchirurgische Eröffnung der Atresieplatte ist ebenfalls möglich.

Im Zuge der Fortschritte der endoskopischen Techniken ist aufgrund einer vermehrten Verletzungsgefahr von einer Blindpunktion abzuraten. Stankiewicz war der Erste, der über 4 Fälle einer endoskopischen Choanalatresie-Eröffnung bei Neugeborenen berichtet hat [21].

Eine endoskopische Kontrolle mit einer 70 °- Optik vom Nasenrachen aus ist ebenfalls hilfreich.

Alternativ wird in einigen Häusern die mikroskopisch kontrollierte Eröffnung der Choanen durchgeführt. Um die Choanen zusätzlich weiter zu machen, kann mit einer rückwärtsschneidenden Stanze der Hinterrand des meist verbreiterten Vomers abgetragen werden.

Dieses Vorgehen wird mittlerweile von allen Autoren für alle

Operationstechniken als zwingend notwendig beschrieben, da der Grund der Restenosierungen von den meisten Autoren in der ungenügenden Resektion der Vomerhinterkante gesehen wird [30; 21].

In einzelnen Fällen, bei leichter postoperativer Restenosierung, können die Choanen mit Bougies aufsteigender Größe gedehnt werden. Üblicherweise werden über die Nase Ritter-Bougies bis zur Größe 4 eingeführt.

Eine Sonderform des transnasalen Zugangs ist die trans-septale Operationstechnik. Dieser Zugangsweg ist nur für Erwachsene und ältere Kinder ab ca. 5 Jahren [30] geeignet. 1908 wurde dieser Operationsweg erstmalig von Uffenorde publiziert [30]. Die Präparationsschicht verläuft wie bei der Septumplastik von einem Hemitransfixionsschnitt aus unter dem Perichondrium. Es wird auf der Atresieseite die Schleimhaut vom Septum, vom Nasenboden und von der knöchernen Atresieplatte abgelöst. Danach wird das knorpelige Septum mit einem Ritzschnitt am Übergang zum knöchernen Septum abgetrennt und nun auch auf der Gegenseite die Schleimhaut gelöst. Der Vomer und die knöcherne Atresieplatte können nun submukös unter Schonung der nasalen und pharyngealen Schleimhaut reseziert werden. Dies ist ein wichtiges Prinzip dieser Methode. Durch die Resektion des Vomers kommt es zu einer Vorverlagerung der Vomerhinterkante. Auf diese Weise wird der Querschnitt der neuen Choane erweitert. Die entstandenen Wundflächen werden mit den präparierten Schleimhautlappen bedeckt, die mit Fibrinkleber fixiert werden.

1.5.2.3 Der transpalatinale Zugang

Das transpalatinale Verfahren wurde erstmals von Brunk im Jahr 1909 beschrieben und angewendet. Aufgrund anfänglicher Misserfolge geriet diese Operationstechnik jedoch wieder in Vergessenheit. Erst Mitte der 30er Jahre wurde sie von anderen Operateuren wieder modifiziert angewendet [15; 30]. Der Vorteil des transpalatinalen Zuganges ist die bessere Sicht auf den Verlauf der Nasenhaupthöhle und erlaubt somit einen besseren Zugriff auf

das posteriore Septum.

Die folgenden Bilder geben einen Überblick über die Operationstechnik des transpalatinalen Zuganges.

Abb.10: Der U-förmige Schleimhautlappen wird am hängenden Kopf präpariert [15]

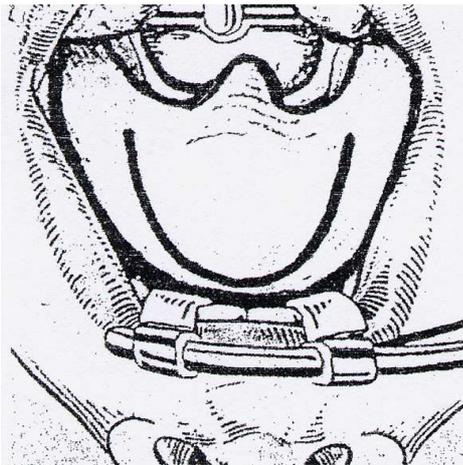
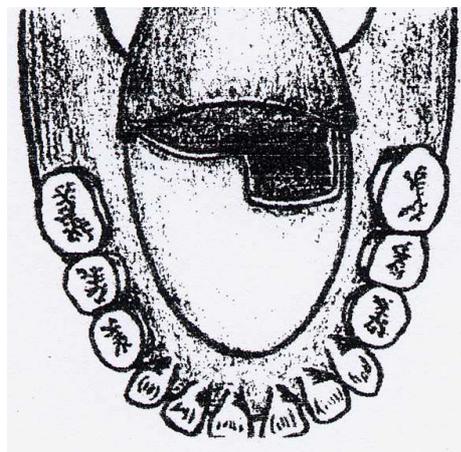


Abb.11: Nachdem der Muko-Periostlappen abgehoben wurde, wird die knöcherne Atresieplatte dargestellt und reseziert [15]



Der Eingriff wird bei Säuglingen und Kleinkindern in Intubationsnarkose durchgeführt. Im ersten Operationsschritt wird ein U-förmiger Gaumen-

schleimhautlappen unter Schonung der Gaumengefäße im Bereich des harten Gaumens präpariert. Der Patient wird hierfür mit hängendem Kopf gelagert. Die dorsale Kante des Os palatinum wird dargestellt und über den Sitz der Atresieplatte hinaus soweit abgetragen, bis ventral davon die nasale Schleimhaut erscheint. Die blind endenden Schleimhautanteile werden von der knöchernen Atresieplatte abgelöst und die Knochenplatte wird von kaudal her mit dem Bohrer reseziert (Abb.:10 und 11).

Für eine möglichst weite Choanalöffnung wird empfohlen, die Knochenwände zur Schädelbasis nach lateral hin möglichst weit abzuschleifen.

Auch bei dem transpalatinalen Zugang empfiehlt es sich, die hintere Vomerante und evtl. auch vergrößerte hintere Nasenmuschelenden zu resezieren, um die neu angelegte Choane noch zusätzlich zu erweitern. Eine Entfernung der Keilbeinhöhlenvorderwand und des Keilbeinhöhlenbodens schafft zusätzlich Platz [15].

Je nach Situation wird das blind endende nasopharyngeale Periost und das nasale Mukoperiost horizontal oder vertikal so eingeschnitten, dass je ein kleinerer und ein größerer Schleimhautlappen entstehen, mit denen die laterale, mediale, obere und untere Wundfläche versorgt werden können.

Die nasale und nasopharyngeale Schleimhaut wird türflügelartig oder im Sinne einer Z-Plastik über dem Defekt geschlagen und mit Vicrylfäden und/oder Fibrinkleber fixiert (Abb.:12 und 13).

Abb. 12: Der laterale und mediale Mukoperiostlappen werden gebildet [15]

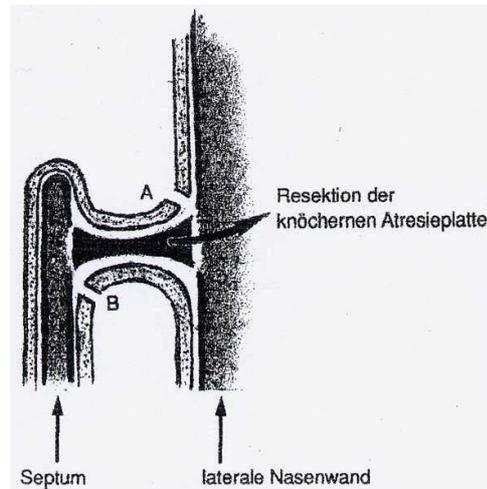
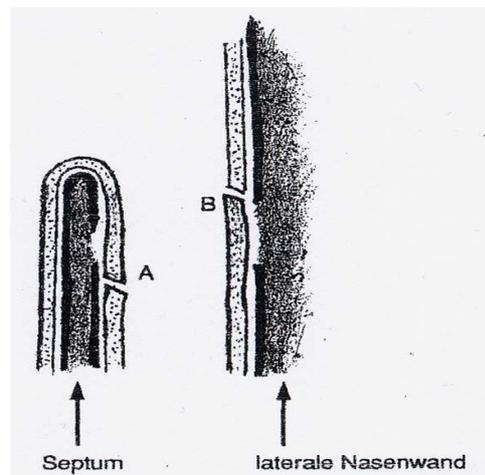


Abb. 13: Der mediale und der laterale Knochendefekt werden mit den Schleimhautlappen abgedeckt [15]



Bleibt ein größerer schleimhautfreier Defekt, so kann dieser auch mit einem freien Wangenschleimhauttransplantat gedeckt und mit Fibrinkleber fixiert werden.

Abschließend können Platzhalter eingelegt werden. Die Dauer der Platzhaltereinlage wird in der Regel nicht von der Operationstechnik, sondern von der Art der Atresieplatte bestimmt. Bei membranösen oder einseitigen Atresien werden die Platzhalter in der Regel etwas kürzer belassen als bei

knöchernen oder beidseitigen Choanalatresien. Die Zeiten variieren zwischen 4 und 6 Wochen [6].

Eine Gaumenplatte zum Andrücken des Gaumenlappens scheint nicht erforderlich zu sein.

Die Nachteile dieses Operationszuganges sind die deutlich längere Operationszeit, der größere Blutverlust und der längere Heilungsprozess für den Patienten. Wundheilungsstörungen im Bereich des Gaumens können bis zur Fistelbildung am Gaumen führen. Auch eine Nekrose des palatinalen Schleimhautlappens oder persistierende submuköse Tunnel sind möglich [10]. Die schlimmste Komplikation dieses Zuganges besteht in möglichen Wachstumsstörungen des harten Gaumens. Daraus können ein ausgeprägter Fehlbiss sowie Gaumendeformitäten resultieren. In ca. 52% der transpalatinal operierten Patienten werden solche Probleme beobachtet [6].

1.5.2.4 Der transmaxilläre Zugang

Der enoral-transmaxilläre Zugang kommt nur in Einzelfällen bei Erwachsenen in Frage. Dieser Zugangsweg wäre zu erwägen, wenn z.B. gleichzeitig ein Kieferhöhleneingriff notwendig ist. Aufgrund dieser seltenen Indikationsstellung hat sich dieser Zugangsweg nicht durchgesetzt. Bei Säuglingen und Kindern ist dieser Zugangsweg kontraindiziert, da er zur Schädigung der Zahnanlagen führen kann.

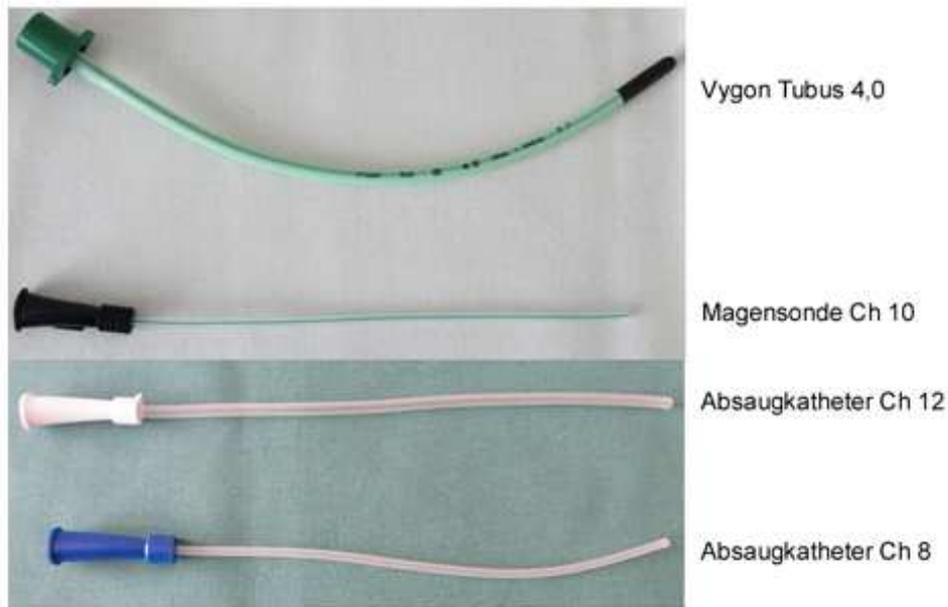
1.5.3 Die postoperative Einlage von Platzhaltern: Ja oder nein?

Die postoperative Notwendigkeit der Einlage von Platzhaltern wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Da allen Operationstechniken gemeinsam ist, dass nach der Abtragung der Atresieplatte im Bereich der neugebildeten Choane meistens zirkuläre Wundflächen entstehen, die eine erhebliche Schrumpfungstendenz haben, wird von den meisten Autoren die Einlage von Platzhaltern über Wochen bis sogar Monate empfohlen [30]. Weiche Platzhalter scheinen bessere postoperative Ergebnisse zu erzielen als harte, nicht flexible

Platzhalter [13]. Als bekannte Komplikationen bei der Einlage von Platzhaltern werden Fremdkörperreaktionen [11], das Auftreten von Ulzerationen im Bereich der Nasenflügel, der Kolumella, aber auch der inneren Nase beschrieben, insbesondere wenn die Platzhalter mehrere Wochen bis Monate belassen werden [30]. Außerdem kann es bei der Fixation der Platzhalter am Nasenseptum oder der Kolumella zu Entzündungen, Einrissen und Septumperforationen kommen. Bei äußerlichen Verletzungen können kosmetisch unschöne Narben oder narbige Verziehungen am Naseneingang zurückbleiben.

Der Platzhalter wird vor der Einlage u-förmig vorgebogen und an der konvexen Seite ovalär eröffnet. Zur Einlage des Platzhalters wird je ein dünner Absaugkatheter in jedes Nasenloch eingeführt und über den Mund wieder entfernt. Der u-förmig gebogene Platzhalter wird nun an den Enden mit je einem Absaugkatheter verbunden und retrograd über den Nasenrachen durch die Choanen geführt und in der Nase positioniert. Die vorher angelegte ovaläre Öffnung befindet sich somit im Nasenrachen, der konkave Teil des Stents kommt direkt an der Septumhinterkante zu liegen. Der Platzhalter wird über eine septumperforierende Naht am vorderen Septum oder der Columella befestigt. Der Stent wird hierbei auf das Niveau der Nasenostien gekürzt. Alternativ werden die Platzhalterenden außerhalb der Nase mit einem Zwischenstück aus Stent-Material vor der Columella verbunden. Bei dieser Fixationstechnik wird keine Naht durch Septum oder Columella durchgeführt.

Abb.14: Beispiele für unterschiedliche Arten von Platzhaltern:



1.5.4 Die postoperative Applikation von Mitomycin

Bei Mitomycin C handelt es sich um ein Aminoglykosid- Antibiotikum [24]. Es wird von *Streptomyces caespitosum* produziert [9] und wurde erstmalig 1958 von Wakaki entdeckt und isoliert [1]. Es greift nach derzeitiger Einschätzung durch Hemmung der DNS-Synthese in die Replikation von Tumorzellen ein.

In hohen Konzentrationen wird die RNS-Synthese inhibiert [12; 24].

Ursprünglich wurde Mitomycin C intravenös als Zytostatikum angewendet [24] und daher weniger in der Infektiologie als in der Onkologie eingesetzt. Es hat bei einer Reihe von Tumoren gute Erfolge erzielt.

Bei der Verletzung der Schleimhaut im Rahmen einer Operation kommt es zur Vermehrung von Fibroblasten und Proliferation von Kollagenfasern, die eine Schlüsselfunktion bei der postoperativen Narbenbildung haben.

Eine Modulation der Wundheilung und Minimalisierung der Narbenbildung soll das postoperative Ergebnis bei Operationen im Aerodigestivtrakt deutlich verbessern [26]. Hier setzt Mitomycin therapeutisch an. Topisch angewendet hemmt es auf Grund seiner antiproliferativen Wirkung das Fibroblastenwachstum. Seit den frühen 90er Jahren [9] wurde bei der Anwendung von Mitomycin in anderen Fachgebieten, wie z.B. in der Augenheilkunde, z.B. bei

der offenen Dacryocystorhinotomie, eine geringere Narbenbildung beobachtet [24].

Im HNO-Bereich wird Mitomycin seit ca. 1997 besonders in den Bereichen der Larynx-, Tracheal- und Nasen-, insbesondere Choanal-Chirurgie angewandt.

Zur Anwendung bei der Choanalatresie wird Mitomycin postoperativ für ca. 3 Minuten lokal auf die neu eröffnete Choane appliziert. Hierdurch soll eine Restenosierung verhindert werden.

Zu möglichen Komplikationen zählen die Knochenmarksdepression und das hämolytisch-urämische Syndrom vor allem bei der systemischen Anwendung von Dosen über 50 mg [1]. Außerdem werden Nekrosen des Subkutangewebes auf der Injektionsseite beschrieben [1].

Obwohl bei der topischen Anwendung von Mitomycin C bisher keine Nebenwirkungen beschrieben wurden, hat sich in Anbetracht dieser schwerwiegenden möglichen Komplikationen eine standardmäßige Anwendung bisher nicht durchgesetzt.

1.5.4.1 Dosierung

Als gängige Dosierung werden 0,4 mg/ ml Mitomycin C nach Beendigung der chirurgischen Choanal- Eröffnung für ca. 3 Minuten lokal auf die Wundflächen der neuen Choane appliziert [12].

1.5.4.2 Anwendung

Bei der Anwendung muss beachtet werden, dass alle Materialien, die mit Mitomycin in Berührung gekommen sind, wie z.B. Einmalspritzen, Tupfer oder ähnliches als kontaminiert gelten und entsprechend entsorgt werden müssen. Die Materialien sollten am besten in einem Beutel gesammelt und verschlossen zum Sondermüll gegeben werden. Die Entsorgung darf auf keinen Fall mit dem Hausmüll oder dem gelben Sack erfolgen.

1.5.5 Anwendung anderer lokaler oder systemischer Medikamente

Bei Zeichen lokaler Entzündung oder dem Auftreten von Granulationen im Operationsgebiet, insbesondere auch bei liegenden Platzhaltern, können abschwellende Nasentropfen und/oder cortisonhaltige Nasentropfen notwendig werden. In den meisten Studien wird zur Reinigung und zum Offenhalten der Stents eine regelmäßige Anwendung von Kochsalznasentropfen und das Absaugen der Stents empfohlen. In Einzelfällen ist auch eine systemische Antibiose p.o. oder i.v. notwendig. Hier variieren die Empfehlungen von einer prophylaktischen Anwendung bis zu einer gezielten Antibiose bei erkennbaren Entzündungszeichen.

Die Effektivität von topisch angewandten cortisonhaltigen Nasentropfen und Kochsalznasentropfen konnte jedoch bisher nicht wissenschaftlich bewiesen werden [13].

2. Fragestellung

Werden die Operationserfolge nach Eröffnung einer einseitigen oder beidseitigen Choanalatresie von folgenden Faktoren beeinflusst?

Einlage von Platzhalter: ja oder nein?

Lokale Mitomycinapplikation: ja oder nein?

Abtragung der Septumhinterkante: ja oder nein?

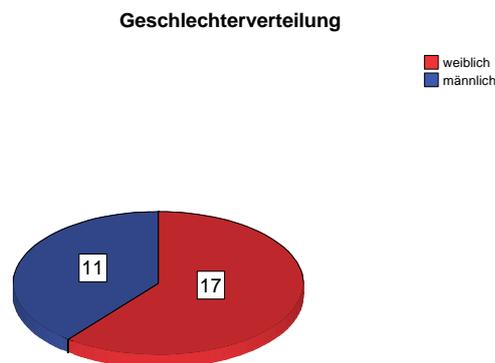
3. Patientengut und Methodik

3.1 Patientenkollektiv

Es handelt sich um eine monozentrische, retrospektive Studie aller Patienten mit einseitiger oder beidseitiger Choanalatresie, die im Zeitraum von Oktober 1988 bis April 2009 in der Hals- Nasen- Ohren- Klinik des Olgahospitals im Klinikum Stuttgart operativ behandelt worden sind. In dem oben genannten Zeitraum sind 68 Patienten operiert worden. Für die statistische Auswertung wurden jedoch alle Patienten, deren Krankenakten unvollständig waren, die postoperativ nicht zu mindestens einer Nachkontrolle erschienen sind oder zu ihrem postoperativen Befinden befragt werden konnten, ausgeschlossen. Es konnten für die Nachuntersuchung letztendlich 28 Fälle ausgewertet werden. Die Diagnosestellung erfolgte in 23 Fällen (82%) klinisch, in 4 Fällen (14%) lag präoperativ eine Computertomographie vor und in einem Fall (4%) war präoperativ ein MRT durchgeführt worden.

Es handelte sich bei dem Patientenkollektiv um 17 weibliche (60%) und 11 männliche (40%) Patienten.

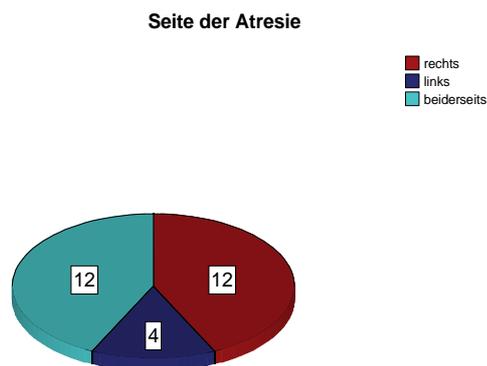
Diagramm 1: Die Geschlechterverteilung



Bei 12 Patienten (43%) lag eine rechtsseitige, bei 4 Patienten (14%) eine

linksseitige und bei 12 Patienten (43%) eine beidseitige Choanalatresie vor. Somit lag bei 16 Patienten eine einseitige Atresie (57%) und bei 12 Patienten eine beidseitige Atresie (43 %) vor.

Diagramm 2: Seitenverteilung der Choanalatresien

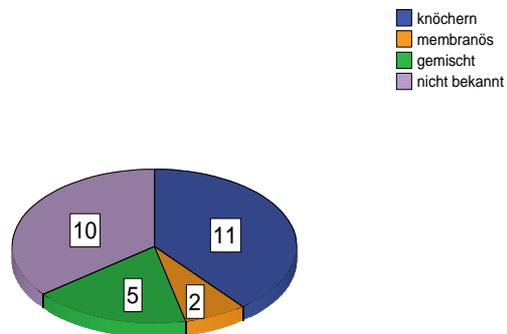


Bei zwei der Patienten mit einer einseitigen Atresie war gleichzeitig eine Stenose der Gegenseite beschrieben worden.

Die Art der Atresie war in 11 Fällen (39%) als knöchern, in 2 Fällen (7%) als membranös und in 5 Fällen (18%) als gemischt beschrieben worden. Bei 10 Patienten (36%) konnte in den Unterlagen kein Hinweis auf die Art der Atresie gefunden werden.

Diagramm 3: Art der Atresieplatte

Art der Atresie



Bei der ersten Operation waren die Patienten im Median 2 Monate alt (1 Monat bis 346 Monate).

Die folgende Tabelle zeigt die Patientencharakteristika zum Zeitpunkt der

Erstvorstellung in unserer Klinik.

Tabelle 1:

Pat. Nr.	Geschlecht	Alter bei 1.OP (Monate)	Lokalisation der Atresie	Art der Atresie	Stenose der Gegenseite
1	m	320	rechts	knöchern	nein
2	m	1	bds	Nicht bek	nein
3	w	17	rechts	knöchern	nein
4	w	1	bds	Nicht bek	nein
5	w	1	bds	knöchern	nein
6	w	28	rechts	gemischt	nein
7	m	1	bds	knöchern	nein
8	w	97	rechts	knöchern	nein
9	w	1	bds	Nicht bek	nein
10	m	2	links	knöchern	ja
11	w	1	bds	gemischt	nein
12	m	1	bds	knöchern	nein
13	w	unbekannt	rechts	Nicht bek	nein
14	w	1	bds	Nicht bek	nein
15	m	346	links	Nicht bek	nein
16	w	35	links	gemischt	nein
17	m	2	rechts	Nicht bek	nein
18	w	15	rechts	knöchern	nein
19	w	1	bds	knöchern	nein
20	w	1	bds	Nicht bek	nein
21	w	56	rechts	gemischt	nein
22	m	36	links	membranös	nein
23	m	48	rechts	Nicht bek	nein
24	w	5	rechts	Nicht bek	nein
25	m	9	rechts	knöchern	nein
26	w	1	bds	knöchern	nein
27	w	1	bds	gemischt	nein
28	m	10	rechts	membranös	ja
	w:17 m:11	Median: 2	bds:12 rechts:12 links:4	knöchern:11 membranös:2 gemischt:5 Nicht bekannt:10	ja:2 nein:26

Legende für alle Tabellen:

m = männlich

w = weiblich

Nicht bek = Nicht bekannt

bds = beiderseits

3.2 Operationstechniken:

Die von uns nachuntersuchten Patienten wurden bis auf einen Fall alle transnasal operiert. Die Operationen erfolgten mikroskopisch mit endoskopischer Kontrolle. Ein Patient, bei dem eine einseitige Choanalatresie vorlag, wurde transseptal mit endoskopischer Kontrolle operiert. Bei den Fällen, bei denen die erste Operation auswärts erfolgte, sind die Operationstechniken nicht bekannt. Die Revisionsoperationen erfolgten in 20 Fällen (71%) transnasal und in einem Fall (4%) transpalatinal. Der Patient (4%), bei dem bereits die erste Operation transseptal erfolgt war, wurde auch bei den Revisionsoperationen transseptal operiert. Bei 6 Patienten (21%) musste keine Revision erfolgen.

Eine Abtragung der Vomerhinterkante erfolgte bei 3 von 28 Fällen (11%). 12 Patienten (43%) wurden postoperativ mit einem Platzhalter versorgt. Bei den Stents handelte es sich in 11 Fällen (39%) um einen Vygon-Trachealtubus unterschiedlicher Größe. Es wurden Tuben der Größe 3 bis 5,5 mm verwendet. 8 Patienten (29%) erhielten als Platzhalter einen Absaugkatheter eingesetzt und 3 Patienten (11%) wurden mit einer Magensonde versorgt. Bei 4 Fällen (14%) fand sich in den Unterlagen keine Information über die Art des Platzhalters.

Lediglich bei 2 Patienten (7%) wurde auf die Einlage von Platzhaltern ganz verzichtet. Die Dauer der Platzhalter-Einlage betrug im Mittel 4,25 Wochen (1 Woche bis 28 Wochen).

Tabelle 2:

Pat. Nr.	OP-Technik bei erster Operation	OP-Technik bei den Revisionen	Abtragung Vomerhinterkante	Platzhalter (ja/nein)	Dauer der Platzhalter-Einlage (Wochen)	Mitomycin (ja/nein)
1	transseptal	transseptal	ja	ja	3	ja
2	transnasal	transnasal	nein	ja	5	ja
3	transnasal	transnasal	ja	ja	6	nein
4	transnasal	transnasal	nein	ja	28	nein
5	transnasal	transnasal	nein	ja	2	nein
6	transnasal	transnasal	nein	ja	12	nein
7	transnasal	transnasal	nein	ja	4	nein
8	transnasal	transnasal	nein	ja	8	nein
9	transnasal	transnasal	nein	ja	6	nein
10	transnasal	keine	nein	ja	2	nein
11	transnasal	transnasal	nein	ja	6	nein
12	transnasal	transnasal	nein	ja	22	nein
13	Nicht bek	keine	nein	Nicht bek	Nicht bek	nein
14	transnasal	transnasal	nein	ja	6	nein
15	transnasal	transnasal	nein	ja	5	nein
16	transnasal	transnasal	nein	ja	8	nein
17	Nicht bek	transnasal	nein	Nicht bek	Nicht bek	nein
18	transnasal	keine	nein	ja	11	nein
19	transnasal	transnasal	nein	ja	8	nein
20	Nicht bek	transnasal	nein	Nicht bek	Nicht bek	nein
21	transnasal	transnasal	nein	ja	5	ja
22	transnasal	keine	nein	nein	0	nein
23	Nicht bek	keine	nein	Nicht bek	4	nein
24	transnasal	transnasal	nein	ja	1	nein
25	transnasal	transpalatinal	nein	ja	6	nein
26	transnasal	transnasal	nein	ja	6	nein
27	transnasal	transnasal	ja	ja	12	ja
28	transnasal	keine	nein	nein	0	nein
	Transnasal:23 Transseptal:1 Nicht bekannt:4	Transnasal:20 Transseptal:1 Transpalatinal:1 keine:6	ja:3 nein:25	ja:12 nein:2 Nicht bekannt:4	Mittelwert: 4,25	ja:4 nein:24

Mitomycin wurde bei 4 von 28 Patienten (14 %) direkt postoperativ lokal appliziert. Die Anwendung erfolgte in keinem Fall bei dem Ersteingriff, sondern immer nur bei Revisionsoperationen. In allen Fällen wurde Mitomycin nur einmal angewendet. Weitere Revisionen waren bei den Patienten, die Mitomycin appliziert bekommen hatten, im weiteren Nachuntersuchungszeitraum in keinem Fall mehr notwendig gewesen.

Ein Patient erhielt Mitomycin bei der zweiten Revision einer transseptalen Eröffnung einer einseitigen Choanalatresie.

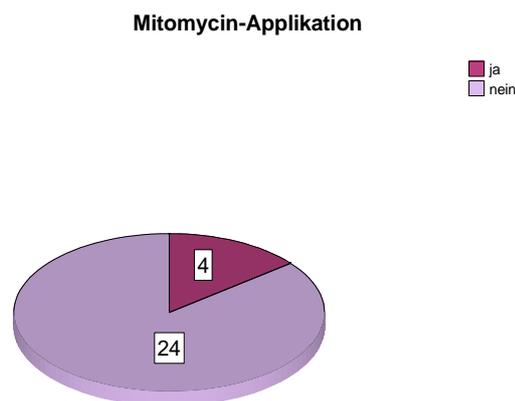
Ein weiterer Patient wurde direkt nach der Entfernung des Vygon-Tubus 5

Wochen postoperativ lokal mit Mitomycin behandelt.

Bei dem dritten Fall erfolgte die Mitomycinapplikation bei der ersten Revision. Die komplett verschlossene Neochoane wurde erneut eröffnet und direkt postoperativ mit Mitomycin betupft.

Im vierten Fall waren bis zur Anwendung von Mitomycin bereits 5 Operationen vorangegangen. Eine erneute beidseitige Choanalstenose hatte wieder zu einer erheblichen Nasenatmungsbehinderung geführt. Bei der letzten Revision erfolgte daher eine Choanalatresieeröffnung mit Abtragung der Septumhinterkante und Applikation von Mitomycin.

Diagramm 4: Häufigkeit der Mitomycin-Applikation



Für die Auswertung der Mitomycinwirkung auf das postoperative Operationsergebnis wurden jedoch nur die 3 transnasal operierten Patienten miteinander verglichen, da unterschiedliche Operationstechniken die Richtigkeit der statistischen Untersuchung beeinflusst hätten.

Tabelle 3: Mitomycin-Applikation bei der transnasalen Operationstechnik

Mitomycin	Anzahl	Prozent
ja	3	13
nein	20	87
Total	23	100

3.3 Die postoperative Pflege

Wenn die Patienten mit Platzhaltern versorgt waren, wurden sie bzw. die Eltern zur Nasenpflege angehalten. Bei einer beidseitigen Choanalatresieeröffnung wurden die Eltern angelernt, die Röhrrchen regelmäßig abzusaugen und mit Kochsalzlösung zu reinigen. Cortisonhaltige Tropfen wurden bei unseren Fällen bei den Neugeborenen nie angewendet. Zwei Patienten nach einer einseitigen Choanalatresieeröffnung erhielten zur Nasenpflege eine cortisonhaltige Nasenemulsion. Einen positiven Einfluss auf das postoperative Ergebnis konnten wir hierdurch nicht feststellen.

3.4 Anzahl der Operationen und der Revisionen

Vier der in der Studie nachuntersuchten Patienten waren bereits auswärts an den Choanen voroperiert worden. Drei dieser Patienten hatten in einer auswärtigen Klinik eine Voroperation gehabt, ein weiterer Patient war bereits zweimal auswärts operiert worden, bevor er in unsere Klinik kam.

Die untersuchten Patienten wurden im Mittel 2,36 (1 bis 6) mal bei uns operiert. Dieser Wert umfasst alle bei uns durchgeführten Operationen und schliesst somit sowohl die erste Operation als auch die Revisionen ein.

Die Anzahl der Revisionsoperationen betrug bei uns im Mittel 1 (0 bis 5).

Tabelle 4:

Pat. Nr.	Vor-Operationen auswärts	Anzahl der Operationen bei uns	Anzahl der Revisionen bei uns
1	0	3	2
2	0	2	1
3	0	2	1
4	0	2	1
5	0	4	3
6	0	3	2
7	0	4	3
8	0	2	1
9	0	2	1
10	0	1	0
11	0	3	2
12	0	3	2
13	2	1	0
14	0	3	2
15	0	2	1
16	0	2	1
17	1	2	1
18	0	1	0
19	0	2	1
20	1	3	2
21	0	2	1
22	0	1	0
23	1	1	0
24	0	2	1
25	0	2	1
26	0	4	3
27	0	6	5
28	0	1	0
		Mittelwert:2,36	Mittelwert:1

3.5 Begleiterkrankungen, familiäre Disposition und Komplikationen

In der Literatur werden bei 20%- 50% der Patienten mit Choanalatresien Begleiterkrankungen beschrieben. Bei unserem Patientenkollektiv hatten 13 von 28 Patienten (46%) unterschiedliche Arten von Begleiterkrankungen. Bei zwei Patienten lag ein CHARGE-Syndrom vor, vier Patienten hatten eine nachgewiesene Chromosomenstörung (Deletion 22, Deletion 13, Trisomie 21). Weitere Begleiterkrankungen umfassten Entwicklungsverzögerungen, Kleinwuchs, Analatresie, Ösophagusatresie, geistige Retardierung, supraventrikuläre Tachykardie, Dysmorphiesyndrom und Hypoparathyroidismus, von denen je ein Patient betroffen war.

Die Familienanamnese war nur in zwei Fällen positiv auf das Vorkommen von Choanalatresien im nahen Verwandtenkreis. Hierbei handelte es sich in einem Fall um einen Zwillingsbruder, der jedoch nicht in unserer Klinik behandelt worden war. In dem anderen Fall berichtete der Vater des untersuchten Patienten über eine bekannte Choanalstenose.

Postoperative Komplikationen wurden nur in 3 Fällen beschrieben.

Ein Patient war in einem anderen Krankenhaus voroperiert worden. Bei der Eröffnung einer beidseitigen Choanalatresie war dort eine Liquorfistel entstanden, die in unserer Klinik operativ gedeckt wurde.

Bei einer weiteren Patientin kam es zu einem Einriss am Nasenflügel. Die Wunde war postoperativ genäht worden, hatte jedoch zu einer leichten narbigen Verziehung am Nasendom rechts geführt. Eine kosmetische Korrektur ist jedoch frühestens mit dem Abschluss der Pubertät geplant.

Als dritte Komplikation wurde ein Einriss der Kolumella beschrieben, der beim Fixieren des Platzhalters am Septum entstanden war. Die Risswunde wurde operativ versorgt. Das kosmetische Ergebnis ist für das geistig retardierte Mädchen zufriedenstellend. Eine Einschränkung der Nasenatmung ist durch den Kolumellariss nicht entstanden.

Tabelle 5:

Pat. Nr.	Begleiterkrankungen	Postoperative Komplikationen	Choanalatresie bei Familienmitgliedern
1	keine	keine	nein
2	Chromosom 22 Deletion	keine	nein
3	Keine	Verletzung Nasenflügel	nein
4	Analatresie, Analfistel	keine	nein
5	Kleinwuchs, Gedeihstörung, Entwicklungsverzögerung	keine	nein
6	keine	keine	nein
7	Supraventrikuläre Tachykardie	keine	ja
8	keine	keine	nein
9	keine	keine	nein
10	keine	keine	nein
11	Chromosom 13 Deletion	keine	nein
12	keine	keine	nein
13	keine	keine	nein
14	keine	keine	nein
15	Geistige Retardierung, Epilepsie	keine	nein
16	Dysmorphiesyndrom	keine	nein
17	Ösophagusatresie	keine	nein
18	keine	keine	nein
19	CHARGE-Syndrom, Ventrikelseptumdefekt	keine	nein
20	CHARGE-Syndrom, geistige Retardierung	Liquorfistel (auswärts)	nein
21	keine	keine	nein
22	Trisomie 21, Ventrikelseptumdefekt, uretraler Reflux	keine	ja
23	keine	keine	nein
24	keine	keine	nein
25	keine	keine	nein
26	Chromosomenstörung, Minderwuchs, SL-SH, Muskelhypotonie	keine	nein
27	Hypoparathyroidismus, unklare Muskelerkrankung	Kolumella-Einriß	nein
28	keine	keine	nein
	Keine: 15 unterschiedliche Begleiterkrankungen: 13	Keine: 25 Komplikationen: 3	ja: 2 nein: 26

3.6 Beurteilung des operativen Ergebnisses

Zur Beurteilung des operativen Erfolges der Choanalatresie-Eröffnung konnten 28 der bei uns im Hause operierten Fälle befragt und zum Teil untersucht werden. Bei Kindern erfolgte eine Befragung der Eltern über den subjektiven Eindruck, den sie von der Nasenatmung oder dem Befinden ihres Kindes hatten. Erwachsene und Jugendliche wurden selbst befragt.

Der Erfolg der Operation wurde anhand der prä- und postoperativen Nasenatmung sowie am prä- und postoperativen Befinden beurteilt.

Die Nasenatmung und das subjektive Befinden wurden in drei Kategorien (gut,

mäßig, schlecht) eingeteilt. Diese Befunde wurden für alle in die Studie aufgenommenen Patienten vor der ersten Operation und nach der letzten bei uns durchgeführten Operation erhoben.

Der Nachbeobachtungszeitraum nach der letzten bei uns durchgeführten Operation betrug im Median 74, 5 Monate (5 Monate bis 180 Monate).

4. Ergebnisse

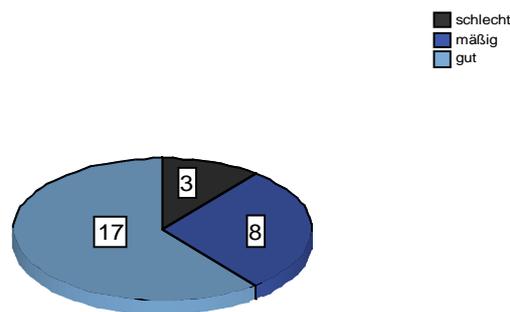
4.1 Die postoperative Nasenatmung und das subjektive Befinden

Vor der ersten bei uns durchgeführten Operation gaben alle Patienten mit einer einseitigen Choanalatresie ihr Befinden und ihre Nasenatmung als schlecht an. Bei den Patienten mit einer beidseitigen Choanalatresie wurden das Befinden und die Nasenatmung ebenfalls für alle als schlecht klassifiziert, da bereits die Diagnose dieses Symptom obligat vorgibt.

Nach der letzten bei uns durchgeführten Operation empfanden 17 Patienten (60%) ihre subjektive Nasenatmung als gut, 8 Patienten (29 %) gaben eine mäßige Nasenatmung und 3 Patienten (11%) eine schlechte Nasenatmung an.

Diagramm 5: Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle

Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle

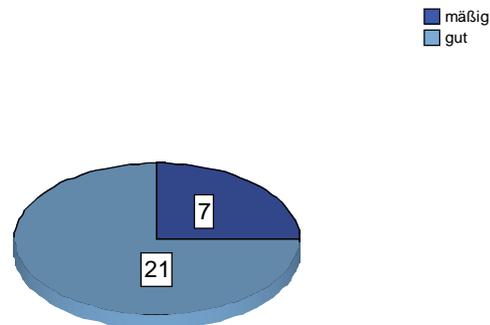


Bei der Befragung nach dem subjektiven Befinden der operierten Patienten zeigten sich bessere postoperative Ergebnisse. 21 Patienten (75%) fühlten sich nach der Operation gut, 7 Patienten (25%) mäßig und kein Patient gab an, sich postoperativ genauso schlecht zu fühlen wie präoperativ. Dieses Ergebnis erklärt sich dadurch, dass auch bei einer nicht ganz perfekten und somit subjektiv mäßigen Nasenatmung das Befinden des Patienten trotzdem gut sein kann.

Diagramm 6: Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle

4.2 Der Einfluss eines postoperativen Stents auf das Operationsergebnis

Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle



Die Einlage eines postoperativen Platzhalters nach Eröffnung einer Choanalatresie wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Der Platzhalter sollte verhindern, dass die neu eröffnete Choane zu schnell restenosiert und somit das postoperative Ergebnis verbessern. Als Platzhalter werden in der Regel Trachealtuben z.B. der Marke Vygon oder Portex, Absaugkatheter oder Magensonden verwendet. Eine standardisierte Vorgehensweise bei der Anpassung eines Platzhalters gibt es bisher nicht.

In den letzten Jahren geht der Trend jedoch dahin, auf die Einlage eines Platzhalters zu verzichten. Einige Autoren geben zu bedenken, dass ein Stent durch Fremdkörperreaktionen zu vermehrten Entzündungen im Bereich der Neochoane führt und somit auch die Bildung von Granulationsgewebe fördert. Die postoperativen Ergebnisse hinsichtlich einer frühzeitigen Restenosierung sollen somit ohne Platzhalter sogar besser sein als mit Platzhalter. Um ein größeres Choanenlumen zu erreichen wird die Abtragung der Septumhinterkante als absolut notwendig propagiert.

Bei unserem Patientenkollektiv wurde der Großteil mit Platzhaltern versorgt.

Die Dauer der Platzhalter-Einlage betrug im Mittel 4,25 Wochen (1 Woche bis 28 Wochen). Die Fälle, bei denen im OP-Bericht keine Angabe über die Einlage eines Platzhalters zu finden war, wurden für die statistische Auswertung

ausgeschlossen. Es wurde die postoperative Nasenatmung und das postoperative Befinden für 24 Patienten im Zusammenhang mit der Einlage eines Platzhalters untersucht.

22 Patienten (92%) waren postoperativ mit einem Platzhalter versorgt worden, 2 Fälle (8%) blieben ohne Platzhalter.

Bei der Befragung nach der subjektiven Nasenatmung gaben die Patienten mit Stent in 3 Fällen (14%) an, eine schlechte Nasenatmung zu haben. 6 Patienten (27%) beschrieben ihre Nasenatmung als mäßig und 13 Patienten (59%) als gut. Von den beiden Patienten, die postoperativ nicht mit einem Stent versorgt worden waren, hatte einer (50%) eine mäßige Nasenatmung und einer (50%) gab eine gute Nasenatmung an.

Wenn man nun die Patienten miteinander vergleicht die eine mäßige und gute Nasenatmung haben, sind 19 Patienten mit Stent (86%) mit ihrer postoperativen Nasenatmung mäßig bis sehr zufrieden. Bei den Patienten ohne Stent sind 2 Fälle (100%) mit ihrer Nasenatmung mäßig bis sehr zufrieden. Die geringen Fallzahlen lassen eine statistische Aussage nicht zu, der Einzelfallvergleich zeigt jedoch ein besseres Ergebnis bei den Patienten ohne Platzhalter.

Tabelle 6:

Kreuztabelle: Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle im Zusammenhang mit der postoperativen Stent-Einlage

		Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle			Total
		schlecht	mäßig	gut	
Postoperative Platzhalter-Einlage (Stent)	ja	3	6	13	22
	nein	0	1	1	2
	Total	3	7	14	24

Bei der Auswertung der Angaben zum postoperativen Befinden im Zusammenhang mit der Anwendung von Platzhaltern zeigt sich folgendes Ergebnis. 22 Fälle wurden mit Platzhaltern versorgt, davon gaben 5 Patienten

(23%) ein mäßiges Befinden postoperativ an, 17 Fälle (77%) fühlten sich bei der letzten Nachkontrolle gut.

Das Befinden der Patienten, die keinen Platzhalter hatten, war in einem Fall (50%) mäßig und in einem Fall gut (50%).

Beim postoperativen Befinden zeigt sich somit kein Unterschied zwischen den Patienten die mit oder ohne Stent-Einlage operiert worden sind.

Tabelle 7:

Kreuztabelle: Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle im Zusammenhang mit der postoperativen Stent-Einlage

		Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle		Total
		mäßig	gut	
Postoperative Platzhalter-Einlage (Stent)	ja	5	17	22
	nein	1	1	2
	Total	6	18	24

4.2.1 Der Einfluss der Materialart des Stents auf das Operationsergebniss

Bei der Auswahl des postoperativen Stents wurden bei unserem Patientenkollektiv folgende Platzhalter ausgewählt. Es wurden Vygon-Trachealtuben unterschiedlichen Durchmessers, Absaugkatheter oder Magensonden eingelegt. Der Stent wurde vor der Einlage u-förmig vorgebogen und an der konvexen Seite ovalär eröffnet. Die Öffnung kam nach der Anpassung im Nasenrachen zu liegen. Der Platzhalter wurde entweder am Septum fixiert oder die Platzhalterenden über ein Zwischenstück aus Stentmaterial vor der Columella miteinander verbunden.

Der Einfluss des Stentmaterials wird in wenigen Studien angesprochen. Bei hartem Material soll die Gefahr der Druckschäden und die Gefahr von Fremdkörperreaktionen erhöht sein, daher sollen möglichst weiche Stents ausgewählt werden. Die Wahl unserer Platzhalter fiel in allen Fällen auf sehr

weiches Kunststoffmaterial. 22 Fälle wurden miteinander verglichen. Ausgeschlossen wurden alle Fälle (4 Fälle), deren Krankenakte keinen Hinweis auf die Einlage eines Platzhalters enthielt und 2 Fälle, bei denen kein Platzhalter eingesetzt wurde.

Bei der Beurteilung der postoperativen Nasenatmung gaben die Patienten, die mit einem Vygontubus versorgt waren, in 10 Fällen (91%) eine mäßig bis gute Nasenatmung an. Alle drei Patienten (100%), die als Platzhalter eine Magensonde eingelegt bekommen hatten, gaben eine gute Nasenatmung an. Das Ergebnis der Nasenatmung bei den Fällen, die einen Absaugkatheter platziert bekommen hatten, war bei 6 Fällen (75%) mäßig bis gut. Es konnte somit kein Einfluss des Platzhaltermaterials auf die postoperative Nasenatmung gefunden werden.

Tabelle 8:

Kreuztabelle: Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle im Zusammenhang mit der Art des Platzhalters

	Subjektive Nasenatmung bei der Letzten Nachkontrolle			Total
	schlecht	mäßig	gut	
Art des Platzhalters Vygontubus	1	5	5	11
Magensonde	0	0	3	3
Absaugkatheter	2	1	5	8
kein Platzhalter	0	1	1	2
Total	3	7	14	24

Das postoperative Befinden im Zusammenhang mit dem Platzhaltermaterial zeigte bei den mit Vygontubus versorgten Patienten in allen 11 Fällen (100%) ein mäßig bis gutes Ergebnis.

Die Patienten, die eine Magensonde eingelegt bekommen hatten, fühlten sich in 3 von 3 Fällen (100%) gut, die Patienten mit Absaugkathetern fühlten sich in 8 von 8 Fällen (100%) mäßig bis gut. Es zeigte sich somit auch beim

postoperativen Befinden kein Einfluss des Platzhaltermaterials auf das postoperative Ergebnis.

Tabelle 9:

Kreuztabelle: Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle im Zusammenhang mit der Art des Platzhalters

	Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle		Total
	mäßig	gut	
Art des Platzhalters Vygontubus	3	8	11
Magensonde	0	3	3
Absaugkatheter	2	6	8
kein Platzhalter	1	1	2
Total	6	18	24

4.3 Der Einfluss der lokalen Mitomycinapplikation auf das Operationsergebnis

Zur Beurteilung des Einflusses von Mitomycin auf die Restenosierungsrate und somit auf das postoperative Ergebnis wurden nur Fälle miteinander verglichen, bei denen die Operationstechnik transnasal war, um gleiche operative Voraussetzungen für die Auswertung zu haben.

Es wurden somit die Operationsergebnisse von 20 Patienten, die nicht mit Mitomycin behandelt worden sind mit den Ergebnissen von 3 Patienten verglichen, die postoperativ Mitomycin appliziert bekommen hatten. Hierbei wurde die Auswertung für die subjektive Nasenatmung und für das subjektive Befinden getrennt voneinander durchgeführt.

Bei den Fällen ohne Mitomycin-Applikation gaben 3 von 20 Patienten (15%) an, postoperativ eine schlechte Nasenatmung zu haben, 7 von 20 Patienten (35%) empfanden ihre Nasenatmung als mäßig und 10 Patienten (50%) als gut.

Bei den Fällen mit Mitomycin gaben 3 von 3 Patienten (100%) an, eine gute Nasenatmung zu haben. Auf Grund der geringen Fallzahlen ist eine statistisch signifikante Aussage nicht zu treffen. Bei unseren Fällen zeigt sich jedoch, dass

nach der Anwendung von Mitomycin die postoperative Erfolgsrate bei 100 % liegt. Im Vergleich dazu waren die Patienten, die nicht mit Mitomycin behandelt worden sind, nur zu 50 % mit ihrer Nasenatmung zufrieden.

Tabelle 10:

Kreuztabelle: Subjektive Nasenatmung nach der Anwendung von Mitomycin bei der transnasalen Op-Technik

		Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle			Total
		schlecht	mäßig	gut	
Mitomycin-Applikation	ja	0	0	3	3
	nein	3	7	10	20
	Total	3	7	3	23

Bei der Auswertung des subjektiven Befindens mit oder ohne Mitomycin-applikation fühlten sich 6 von 20 Patienten (30%) ohne Mitomycin mäßig und 14 von 20 Patienten (70%) gut. Das Befinden der Patienten, die am Ende der Operation Mitomycin auf die Wunde getupft bekommen hatten, war in 3 von 3 Fällen (100%) gut.

Nach der Anwendung von Mitomycin kam es im Nachuntersuchungszeitraum in keinem der Fälle zu einem erneuten Verschluss der Choanen oder zu einer Restenosierung. Somit zeigte sich auch beim postoperativen Befinden ein positiver Einfluss der Mitomycinapplikation auf das postoperative Ergebnis.

Tabelle 11:

Kreuztabelle: Subjektives Befinden nach der Anwendung von Mitomycin bei der transnasalen OP-Technik

		Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle		Total
		mäßig	gut	
Mitomycin-Applikation	ja	0	3	3
	nein	6	14	20
	Total	6	17	23

4.4. Der Einfluss der Abtragung der Septumhinterkante auf das OP-Ergebnis

Die aktuellen Studien empfehlen für alle Operationstechniken (transnasal, transeptal, transpalatinal) die Kürzung der Septumhinterkante. Durch die Resektion des Vomers kommt es zu einer Vorverlagerung der Vomerhinterkante. Auf diese Weise wird der Querschnitt der neuen Choane erweitert und somit die Gefahr der Restenosierung vermindert. Da der Großteil unseres Patientenkollektivs schon vor einigen Jahren operiert worden ist, wurde die Abtragung der Vomerhinterkante bisher kaum praktiziert. Von 28 Patienten wurde nur bei 3 Patienten (11%) eine Vomerkürzung durchgeführt. Diese Operationstechnik wurde außerdem in allen 3 Fällen bei Revisionseingriffen durchgeführt.

Bei einem Fall handelte es sich um eine bereits zweimal transeptal voroperierte einseitige Choanalatresie. Die Resektion der Vomerhinterkante erfolgte bei der dritten Operation. Hierbei wurde im gleichen Eingriff postoperativ Mitomycin appliziert. Die Nasenatmung war nach dem letzten Eingriff gut und es musste keine Revision in unserem Untersuchungszeitraum durchgeführt werden.

Ein weiterer Patient war bereits fünfmal voroperiert worden. Eine erneute beidseitige Choanalstenose hatte zu einer ausgeprägten Behinderung der Nasenatmung geführt, daher erfolgte die sechste Operation. Hierbei wurde die Vomerhinterkante gekürzt und postoperativ Mitomycin appliziert.

Bei dem dritten Fall erfolgte die Resektion der Vomerhinterkante bei der zweiten Operation. Mitomycin wurde in diesem Fall nicht angewendet.

Die Ergebnisse der postoperativen Nasenatmung zeigen sich somit wie folgt: Bei den Patienten, bei denen die Vomerhinterkante gekürzt worden war, war die postoperative Nasenatmung in einem Fall (33%) mäßig und in zwei Fällen (67%) gut. Die beiden Patienten, die eine gute postoperative Nasenatmung angegeben hatten, hatten jedoch bei derselben Operation auch Mitomycin appliziert bekommen.

Bei der Patientin, die eine mäßige postoperative Nasenatmung angegeben hatte, war bereits wenige Monate nach dem Eingriff erneut eine Stenosierung

der Choane aufgetreten. Mitomycin war bei dieser Patientin nicht appliziert worden.

Im Operationsbericht wurde beschrieben, dass es bei der Eröffnung der Choane relativ stark geblutet hatte. Postoperativ war sogar eine Fingerlingstamponade für eine Nacht notwendig geworden. Durch die vermehrte Blutung kann es zu einer ausgeprägteren Granulationsbildung gekommen sein und somit, trotz ausreichendem Choanendurchmesser, zu einer so schnellen Restenosierung gekommen sein. Diese Patientin sei ca. 6 Monate nach unserem letzten Eingriff in einer anderen Klinik erneut operiert worden. Jedoch auch nach diesem Eingriff kam es sehr schnell zu einer Restenosierung. Das Choanenlumen war bei unserer letzten Kontrolle, etwa 3 Monate nach dem letzten Eingriff, nur ca. 2-3 mm groß.

Die Nasenatmung bei den Patienten ohne Kürzung der Vomerhinterkante war in 3 Fällen (12%) schlecht, in 7 Fällen (28%) mäßig und in 15 Fällen (60%) gut. Beim Vergleich der Patienten mit guter und mäßiger Nasenatmung zeigten sich bei den Patienten mit Abtragung der Vomerhinterkante 3 von 3 Patienten (100%) zufrieden, bei den Patienten, bei denen die Septumhinterkante nicht gekürzt worden war, war die Nasenatmung in 22 von 25 Fällen (88%) zufriedenstellend.

Die Abtragung der Vomerhinterkante hatte somit bei unserem Patientenkollektiv einen positiven Einfluss auf die postoperative Nasenatmung. Zu bemerken ist allerdings, dass zwei der drei Patienten nach Vomerkürzung zusätzlich Mitomycin appliziert bekommen hatten. Bei den Patienten ohne Vomerkürzung ist lediglich ein Patient mit Mitomycin behandelt worden. Mitomycin hat nachweislich auch einen positiven Einfluss auf die Restenosierungsrate und beeinflusst in diesem Fall das Operationsergebnis sicherlich mit.

Tabelle 12:

Kreuztabelle: Subjektive Nasenatmung im Zusammenhang mit der Abtragung der Vomerhinterkante

		Subjektive Nasenatmung bei der letzten Nachkontrolle			Total
		schlecht	mäßig	gut	
Abtragung der Vomerhinterkante	ja	0	1	2	3
	nein	3	7	15	25
	Total	3	8	17	28

Beim subjektiven Befinden im Zusammenhang mit der Abtragung der Septumhinterkante gab ein Patient (33%) nach Abtragung der Vomerhinterkante ein mäßiges Befinden an, zwei Patienten (67%) fühlten sich postoperativ gut. Der Einfluss einer zusätzlichen Mitomycinwirkung ist wie bereits oben erwähnt auch bei diesen Ergebnissen zu berücksichtigen.

Die Patienten, die keine Septumresektion erhalten hatten, fühlten sich in 6 Fällen (24%) mäßig, in 19 Fällen (76%) gut. Die Abtragung der Septumhinterkante zeigte somit einen leicht positiven Einfluss auf das postoperative Befinden 67% (ohne Abtragung) zu 76% (mit Abtragung).

Tabelle 13:

Kreuztabelle: Subjektives Befinden im Zusammenhang mit der Abtragung der Vomerhinterkante

		Subjektives Befinden bei der letzten Nachkontrolle		Total
		mäßig	gut	
Abtragung der Vomerhinterkante	ja	1	2	3
	nein	6	19	25
	Total	7	21	28

5. Diskussion

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine monozentrische, retrospektive Studie aller Patienten mit einseitiger oder beidseitiger Choanalatresie, die im Zeitraum von Oktober 1988 bis April 2009 in der Hals-Nasen- Ohren- Klinik des Olgahospitals im Klinikum Stuttgart operativ behandelt worden sind. Für die Auswertung standen 28 Fälle zur Verfügung.

Es handelte sich bei dem Patientenkollektiv um 17 weibliche (60%) und um 11 männliche (40%) Patienten. Die Geschlechterverteilung unseres Patientenkollektivs entspricht in etwa der typischen Geschlechterverteilung von doppelt so viel weiblichen Patienten zu männlichen Patienten.

In der Literatur wird beschrieben, dass einseitige Choanalatresien etwa fünfmal häufiger auftreten als beidseitige [28] und bei der einseitigen Choanalatresie die rechte Seite öfter betroffen zu sein scheint [28]. In unserer Studie lag bei 16 Patienten eine einseitige Atresie (57%) und bei 12 Patienten eine beidseitige Atresie (43 %) vor. Das Verhältnis bei unserem Patientengut betrug somit 4:3.

Im Vergleich zu den Angaben in der Literatur sind in unserem Kollektiv weniger einseitige Choanalatresien vertreten. Die Seitenverteilung zeigt, dass bei 12 Patienten (75%) eine rechtsseitige und bei 4 Patienten (25%) eine linksseitige Atresie vorlag. Dies entspricht einer Häufigkeitsverteilung von 3:1 und bestätigt somit die Angaben in der Literatur, dass die rechtsseitige Atresie häufiger auftritt als die linksseitige Atresie.

Die Art der Atresie war bei uns in 11 Fällen (39%) als knöchern, in 2 Fällen (7%) als membranös und in 5 Fällen (18%) als gemischt beschrieben worden. Bei 10 Patienten (36%) konnte in den Unterlagen kein Hinweis auf die Art der Atresie gefunden werden. In den meisten Studien werden die Atresien in 90 % als knöchern und in 10 % als membranös beschrieben [6]. Brown et al widerlegte durch seine Nachuntersuchung aller publizierten Computer-Tomographien dieses Ergebnis [21]. Er stellte fest, dass nur 29 % der Atresien rein knöchern waren, 71 % knöchern-membranös gemischt und keine reine membranöse

Atresie vorlag. Da unsere Daten intraoperativ und nicht anhand einer Computertomographie erhoben wurden, erfolgte kein Vergleich mit den von Brown et al [21] erhobenen Daten.

Die primäre Erfolgsrate nach chirurgischer Eröffnung liegt in der Literatur bei etwa 55-75% [7]. Bei unserem Patientenkollektiv waren 5 von 28 Patienten (18%) nach der Erstoperation mit ihrer Nasenatmung gut bis mäßig zufrieden. 10 von 28 (36%) waren nach einer Revision mit ihrer Nasenatmung zufrieden und nach der letzten durchgeführten Operation gaben 17 von 28 (60%) ihre subjektive Nasenatmung als gut, 8 Patienten (29%) als mäßig und nur 3 Patienten gaben eine schlechte Nasenatmung an.

Die primäre Erfolgsrate lag bei unserem Patientenkollektiv zwar mit 18 % deutlich unter der in der Literatur angegebenen 55-75%, wenn man jedoch die außerdem in der Literatur angegebenen Revisionsraten von durchschnittlich 1,7 bis 2,3 [2] oder 2,7 bis 4,9 [31] Operationen mitberücksichtigt, sind diese sehr hoch angesetzten Erfolgsraten von 55-75% kritisch zu hinterfragen.

Bei durchschnittlich 2,36 Operationen unterscheidet sich unsere Revisionsrate nur unwesentlich von denen in der Literatur [2; 31] festgestellten Daten.

Die letztendliche Erfolgsrate nach der letzten bei uns durchgeführten Operation lag bei 89%. Als erfolgreich wurden hierbei alle Fälle bewertet, die bei unserer letzten Nachuntersuchung ihre Nasenatmung als gut oder mässig angegeben hatten und dabei zusätzlich auch ihr postoperatives Befinden als mässig oder gut bezeichneten.

Chia et al [6] haben zur Ursachenforschung der Choanalatresie erstmalig als Fall-Report monozygote Zwillinge mit einer identisch aufgetretenen unilateralen Choanalatresie ohne weitere Grunderkrankungen untersucht.

Die männlichen Zwillinge HD und WD waren zum Zeitpunkt der Untersuchung 12 Jahre alt. Bei beiden Jungen war eine rechtsseitige, chronische Rhinorrhoe und eine einseitige Nasenatmungsbehinderung rechts seit der Geburt beobachtet worden. Die Symptome zeigten auf Antihistaminika sowie auf cortisonhaltige Nasensprays keine Besserung.

WD entwickelte in den ersten Lebenstagen eine leichte respiratorische

Insuffizienz. Bei ihm wurde in diesem Rahmen eine rechtsseitige Choanalatresie diagnostiziert und eine operative Eröffnung sowie Platzhaltereinlage in die rechte Choane durchgeführt. Die Nasenatmung war danach initial deutlich besser. Im Verlauf der Jahre entwickelte sich jedoch erneut eine zunehmende Nasenatmungsbehinderung bis hin zum kompletten Choanalverschluß mit Schleimretention.

Bei der erneuten endoskopischen Untersuchung wurde auch beim Bruder eine Choanalatresie rechts diagnostiziert. Weitere Grunderkrankungen waren bei den Jungen nicht bekannt.

Im CT der Nasennebenhöhlen fand sich bei beiden Kindern ein identischer Befund. Es zeigte sich eine knöchern-membranöse Atresie der rechten Choane. Außerdem hatten beide Kinder eine hypoplastische rechte Stirnhöhle sowie eine hypoplastische untere Nasenmuschel rechts. Bei HD fand sich zusätzlich eine leichte Septumdeviation nach links.

Bei beiden Jungen wurde eine endoskopische transnasale Eröffnung der Atresie durchgeführt. Zusätzlich wurde Mitomycin C 0,4 mg/ml lokal appliziert. Auf eine Platzhaltereinlage wurde verzichtet.

Bei der Kontrolluntersuchung 6 Monate postoperativ zeigte sich bei HD eine ausreichend weite Choane. Bei WD hatte sich nach der zweiten Eröffnung nach sechs Monaten wieder eine Stenose gebildet. Bei ihm wurde eine dritte Revision mit erneuter Mitomycin C-Applikation durchgeführt. Dieser Eingriff war erfolgreich.

Da eine Choanalatresie bei monozygoten Zwillingen eine Rarität darstellt, schließt Chia et al in diesem Fallbericht auf eine möglich genetische Ätiologie der Choanalatresie.

Unser Patientenkollektiv schließt einen Jungen ein, bei dessen Zwilling Bruder ebenfalls der Verdacht auf eine Choanalatresie besteht, jedoch nicht in unserer Klinik behandelt wurde. Lediglich beim Vater eines weiteren Patienten ist eine Choanalstenose bekannt, die jedoch ebenfalls nicht in unserer Klinik behandelt wurde.

Die Applikation von Mitomycin erfolgte bei unseren Patienten in 4 von 28 Fällen (14 %) direkt postoperativ. Die Anwendung erfolgte in keinem Fall bei dem

Ersteingriff sondern immer nur bei Revisionsoperationen. Mitomycin wurde in allen Fällen nur einmal angewendet.

Zur Auswertung wurden 3 Fälle herangezogen, die transnasal operiert worden waren.

Bei diesen 3 Fällen war sowohl die postoperative Nasenatmung als auch das postoperative Befinden zu 100% zufriedenstellend. Im Vergleich dazu waren die Patienten, die nicht mit Mitomycin behandelt worden sind nur zu 50 % mit ihrer Nasenatmung zufrieden.

Außerdem waren bei allen Patienten, die Mitomycin appliziert bekommen hatten, im weiteren Nachuntersuchungszeitraum keine Revisionsoperationen mehr notwendig gewesen. Der positive Einfluss von Mitomycin auf die Restenosierungsrate ist eindeutig zu sehen.

Der positive Nutzen der postoperativen lokalen Applikation von Mitomycin nach Choanalatresie-Eröffnung wurde auch von Holland [13] beschrieben. In seiner Nachuntersuchung von insgesamt 23 Patienten wurde die Restenosierungsrate bei der Anwendung von Mitomycin (0,4 mg/ml über 3 Minuten auf jeder Seite) in 8 Fällen (6 einseitige und 2 beidseitige Atresien) mit der Restenosierungshäufigkeit ohne Mitomycin-Applikation bei 15 Patienten (6 einseitige und 9 beidseitige Atresien) miteinander verglichen. Alle Patienten hatten als Platzhalter einen weichen Plastik-Stent eingelegt bekommen. Man kam zu dem Ergebnis, dass bei den Fällen ohne Mitomycin-Anwendung postoperativ signifikant häufiger Weichteilstenosen auftraten als bei den Fällen mit Mitomycin und schlussfolgerte daraus, dass Mitomycin eine effektive und verlässliche Möglichkeit ist, um die operativen Ergebnisse bei der Behandlung der Choanalatresie deutlich zu verbessern.

Hinsichtlich des Einflusses von Mitomycin untersuchten Rahbar et al fünf Patienten mit gemischt knöchern-membranösen einseitigen Choanalatresien im Alter von 2 bis 5 Jahren. Bei den Patienten bestanden vier linksseitige und eine rechtsseitige Atresie. Zwei der Patienten waren bereits erfolglos transnasal voroperiert worden, bevor sie in die Studie aufgenommen wurden. Vier der

fünf Patienten wurden transnasal operiert, ein Patient, der außerdem an einem CHARGE-Syndrom litt, wurde transpalatinal operiert. Bei allen Patienten wurde Mitomycin in einer Dosierung von 0,4mg/ml lokal über 4 Minuten appliziert. Danach wurde der Operationsbezirk mit 30 ml Kochsalzlösung gespült. Vier der fünf Patienten erhielten postoperativ zusätzlich einen Stent eingelegt, der zwischen 2 und 6 Wochen belassen wurde. Der Stent wurde bei allen vier Patienten in Vollnarkose entfernt und dabei eine erneute Nasenendoskopie durchgeführt. Bei allen vier Patienten war zu diesem Zeitpunkt die Choane ausreichend weit und es zeigte sich keine Narbenbildung. Ein Monat postoperativ trat bei einem der vier Patienten eine leichte Narbenbildung auf, die einmal dilatiert wurde. Der eine Patient, der keinen postoperativen Platzhalter erhalten hatte, wurde postoperativ ohne Narkose endoskopiert. Auch bei diesem Patienten zeigte sich eine ausreichend weite Choane.

Neben den Choanalatresien wurden in die Studie auch Patienten mit Glottisstenosen, subglottischen Stenosen, Trachealstenosen, Hypopharyxstenosen und Ösophagusstenosen aufgenommen und untersucht.

Auf Grund der geringen Restenosierungsraten bei den untersuchten Patienten nach Choanalatresie-Eröffnung spricht Rahbar der Applikation von Mitomycin eine zunehmende therapeutische Rolle in der operativen Therapie im Bereich des Aerodigestivtraktes zu.

Kubba et al berichten über vorläufige Ergebnisse mit Mitomycin C und dem KTP Laser, die sie bei 46 transnasal operierten Patienten am Great Ormond Street Krankenhaus für Kinder zwischen 1999 bis 2002 beobachtet hatten. 23 Patienten hatten eine beidseitige Choanalatresie, bei 8 dieser Patienten lag zudem das CHARGE-Syndrom vor. Die endoskopische Kontrolle bei der transnasalen Operationstechnik erfolgte nach Velotraktio vom Mund aus mit einer 120° Optik. Der Grund für die transorale endoskopische Kontrolle war für die Autoren eine bessere Übersicht bei der Resektion des Knochens.

Die Ergebnisse der beidseitigen Atresien wurden denen der einseitigen Atresien gegenübergestellt. Bei den beidseitigen Atresien wurde immer ein Portex-Endotracheal-Tubus als Stent eingesetzt und für 6 Wochen belassen. Bei 13

Patienten wurde Mitomycin appliziert, 5 der untersuchten Fälle erhielten Mitomycin direkt nach der Entfernung des Stents ca. 6 Wochen postoperativ. Das Mitomycin wurde einmalig in einer Dosierung von 2 mg/ml für 2 Minuten appliziert. 8 Fälle wurden mit dem KTP-Laser nachoperiert. Der Laser wurde transnasal mit einer Stärke von 5 W verwendet. Bei 4 Patienten wurden postoperativ betamethasonhaltige Nasentropfen verabreicht.

Bei den einseitigen Atresien wurden bei 10 von 23 Fällen Stents eingesetzt. Bei diesen Fällen wurde neunmal Mitomycin verwendet und 8 Patienten laserchirurgisch operiert. Von den 10 Kindern, die keinen Stent erhalten hatten, waren 6 mit dem KTP-Laser operiert und 5 mit Mitomycin C behandelt worden.

Obwohl diese Studie die wohl bisher größte Studie zum Nachweis von Vorteilen durch die Applikation von Mitomycin darstellt (22 Patienten wurden mit Mitomycin behandelt, 24 Patienten waren in der Kontrollgruppe), konnte kein signifikanter Nutzen nachgewiesen werden. Auch die Anwendung des KTP-Lasers, die Einlage von Stents oder die Anwendung betamethasonhaltiger Nasentropfen konnte keinen Unterschied bei den Operationsergebnissen zeigen. Patienten mit dem CHARGE-Syndrom hatten jedoch kein schlechteres postoperatives Ergebnis als Patienten ohne Begleiterkrankungen [19]. Die Autoren weisen außerdem darauf hin, dass die Bewertungskriterien für das Operationsergebnis in den meisten Studien subjektiv sind. Die Häufigkeit der operativen Eingriffe und die Notwendigkeit eines Revisionseingriffes hängen zum Großteil von den Erwartungen der Eltern und des Chirurgen ab. Die neu geschaffene Choane muss nicht normal groß sein, um bei dem Patienten eine Symptomfreiheit zu erreichen. Objektive Prüfungen wie das endoskopische Ausmessen der Choane oder die Durchführung einer Rhinomanometrie liegen in keiner größeren Studie vor [19].

Zusammenfassend ist zu sagen, dass der Nachweis positiver Effekte der Mitomycin-Anwendung oder Vorteile des KTP-Lasers nur in Zentren-übergreifenden Studien zu erreichen wäre.

Rombaux et al [28] stellen eine Studie vor, bei der 7 Kinder mit einer einseitigen Choanalatresie in einem Zeitraum von 36 Monaten zwischen 1999 und 2001

operiert wurden. Die Operation wurde endoskopisch endonasal mit dem Microdebrider (motorbetriebenes Instrument mit rotierendem Kopf) durchgeführt und am Ende der Operation Mitomycin C appliziert. Eine postoperative Stent-Einlage erfolgte nicht. Die Autoren bevorzugen die Anwendung von motorbetriebenen Instrumenten, da sie effektiv und zweckmäßig arbeiten und mit ihren geschützten Klingen und Bohrern eine präzise Entfernung der Atresieplatte gewährleisten und somit ein besseres postoperatives Ergebnis erzielen sollen. Der entscheidende Unterschied bei den motorbetriebenen Instrumenten mit Weichteilrasieraufsätzen und Bohraufsätzen soll darin liegen, dass sie weniger traumatisch für die nasale Schleimhaut sind und daher eine bessere und schnellere Heilung der Schleimhaut mit einer geringeren Narbenbildung nach sich ziehen. Außerdem wird durch die automatische, permanente Absaugung dem Chirurgen eine gute Sicht ermöglicht, um den Operationsvorgang möglichst zügig durchzuführen und dadurch auch weniger Ein- und Ausführ-Vorgänge der Operationsinstrumente durch die Nasenhaupthöhle entlang der Nasenschleimhaut und der Nasenmuscheln notwendig werden. Es wurde ein XPS Model 2000 der Marke Xomed verwendet mit einer Tricut-Klinge 2,9 mm und einem pädiatrischem Rundbohrer 2,9 mm. Präoperativ wurde bei allen Patienten eine Computertomographie durchgeführt. Auf Grund der bekannten Gefahr der Restenose durch vermehrte Narbenbildung im Bereich der neu eröffneten Choane, besonders bei der transnasalen Operationstechnik, wurde bei den obengenannten Eingriffen die Anwendung von Mitomycin erprobt. Die untersuchten Fälle wurden mit 19 früher operierten Fällen verglichen, bei denen weder motorbetriebene Instrumente noch Mitomycin verwendet worden waren.

Die initiale Perforation wurde mit einem Präparierstab oder einer geraden Kanüle im unteren medialen Anteil der Atresieplatte durchgeführt. Dieses Vorgehen wurde gewählt, da es sich hier um die am wenigsten gefährliche Region und in der Regel auch um den dünnsten Anteil der Atresieplatte handelt. Anschließend wurde die Öffnung mit dem Skalpell und dem Rundbohrer erweitert.

Außerdem wurde hierbei ein Teil der hinteren Vomerante entfernt, um die

Choane nach medial zu erweitern, abschließend auch nach lateral. Die Neochoane hatte am Ende der Operation in etwa den Durchmesser des endotrachealen Tubus, mit dem das Kind beatmet wurde [28]. Mitomycin in einer Dosierung von 0,4 mg/ml wurde mit Hilfe von Wattedrillern auf die Wundränder getupft und für 3 Minuten belassen. Ein Stent wurde nicht eingelegt, die Nasenhöhle jedoch für 24 Stunden mit einer Merocel Tamponade ausgefüllt. Für eine Woche wurde die Nase mit Kochsalz- und abschwellenden Nasentropfen gepflegt.

Sechs Patienten waren nach lediglich einer Operation symptomfrei. Ein Patient musste 9 Monate nach dem ersten Eingriff erneut operiert werden. Bei einem Patienten war postoperativ eine Vernarbung zwischen unterer Nasenmuschel und Septum aufgetreten, die jedoch keiner chirurgischen Intervention bedurfte.

Bei der Auswertung hinsichtlich der Vergleichsgruppe ließ sich jedoch nicht feststellen, ob die Anwendung von Mitomycin C, der Microdebrider oder der Verzicht auf eine postoperative Stent-Einlage nun den entscheidenden Vorteil gebracht hatte. Die Autoren wiesen jedoch darauf hin, dass die endoskopische Operationstechnik mit motorbetriebenen Instrumenten nur daher so problemlos durchzuführen war, da es sich bei den Patienten nie um Neugeborene, sondern immer schon um Kleinkinder gehandelt hatte und daher ausreichend Platz für Endoskop und Microdebrider in der Nase bestand [28].

Ähnlich wie bei der Beurteilung des Einflusses der Abtragung der Vomerhinterkante auf die postoperative Nasenatmung und das postoperative Befinden bei unserem Patientenkollektiv, bestand auch bei unserer Untersuchung die Schwierigkeit hinsichtlich der Vergleichsgruppe festzustellen, ob die Abtragung der Septumhinterkante oder die Applikation von Mitomycin den entscheidenden Vorteil gebracht hatte. Bei zwei (67%) von drei Patienten, bei denen die Vomerhinterkante abgetragen worden war, war im selben Eingriff auch Mitomycin appliziert worden.

De Andrade Quintanilha Ribero et al stellten in ihrer Beobachtung der klinischen und histologischen Wundheilung nach der Applikation von Mitomycin fest, dass bis zu der vierten postoperativen Woche bei der mit Mitomycin behandelten Wunde eine, im Vergleich zu den Patienten ohne Mitomycin, deutlich

verlangsamte Wundheilung mit geringerer Narbenbildung festzustellen war. Ab einem Zeitraum von 12 Wochen nach der Applikation von Mitomycin ließ sich jedoch kein klinischer oder histologischer Unterschied mehr zwischen der behandelten und unbehandelten Wunde erkennen [1].

Der Einfluss von Mitomycin betrifft somit den Zeitraum unmittelbar nach dem operativen Eingriff, die Applikation sollte also direkt postoperativ erfolgen. Einer unserer Patienten hatte Mitomycin am Tag der Entfernung des Stents appliziert bekommen. Die Entfernung des Platzhalters hatte 5 Wochen nach der Choanalatresieeröffnung stattgefunden. Nach den Untersuchungen von de Andrade Quintanilha Ribero et al war dieser Anwendungszeitpunkt nicht ideal.

In der Arbeit von Prasad et al [24] zur Untersuchung der topischen Anwendung von Mitomycin bei der Therapie der Choanalatresie wurden 20 Patienten untersucht. Es handelte sich bei 15 Patienten um eine einseitige und bei 5 Patienten um eine beidseitige Atresie. Der bevorzugte Operationszugang war der transnasale Zugangsweg. Bei allen Patienten wurde Mitomycin lokal appliziert, einige Patienten zusätzlich für einen Zeitraum von ein bis zwei Wochen mit einem Platzhalter versorgt.

Bis auf 4 Patienten wurden alle transnasal operiert. In 8 Fällen musste eine zweite Mitomycin- Applikation erfolgen.

Als Dosierung wurde 0,5 mg/ml Mitomycin gewählt und für 3 Minuten appliziert. Komplikationen traten durch die Anwendung von Mitomycin nicht auf.

Vier Wochen postoperativ, bzw. nach Entfernung der Stents wurden die Choanen erneut auf Granulationsbildungen untersucht. Das postoperative Ergebnis wurde in drei Gruppen unterteilt. Eine Gruppe mit geschlossener Choane, eine zweite Gruppe mit offener Choane, die mit einem 3,5 mm großem Absaugkatheter passiert werden konnte und eine dritte Gruppe mit stenosierter Neochoane, die zwar nicht vollständig verschlossen war, jedoch mit einem 3,5 mm dicken Absaugschlauch trotzdem nicht passiert werden konnte.

Bei 17 der 20 Patienten blieb die Choane vollständig geöffnet. Bei den übrigen 3 Patienten kam es zwar zu einer Stenosierung der Choane, jedoch in keinem Fall zu einem vollständigen Verschluss. Eine dritte Revision wurde während des

Untersuchungszeitraumes bei keinem Patienten notwendig. Zusammenfassend stellt Prasad fest, dass die lokale Anwendung von Mitomycin als Begleittherapie bei der chirurgischen Eröffnung der Choanalatresie das Operationsergebnis hinsichtlich einer geringeren Restenosierungsrate verbessern kann. Außerdem konnte in einigen Fällen auf die Einlage von Platzhaltern verzichtet werden [24].

Die Notwendigkeit von Platzhaltern nach Eröffnung einer Choanalatresie sowie die Dauer der Platzhaltereinlage werden in der Literatur kontrovers diskutiert. Rudert H [30] empfiehlt für die operative Therapie der einseitigen Choanalatresie bei Erwachsenen und Kindern ab 5 Jahren einen kombiniert transeptal-transnasalen Zugangsweg. Eine spezielle Lappentechnik zur Deckung der entstandenen Wundflächen soll eine Platzhaltereinlage nicht mehr notwendig machen.

Eine weitere Studie zur transnasalen endoskopischen Eröffnung der Choanalatresie ohne die Einlage von Stents wurde von Cedin et al veröffentlicht. Im Zeitraum von 1993 bis 1999 wurden fünf Mädchen im Alter von 4 Monaten bis 13 Jahren nachuntersucht, von denen zwei eine beidseitige und drei eine einseitige Choanalatresie aufwiesen. Die Eröffnung erfolgte in allen Fällen transnasal endoskopisch. Nach dem Lösen der Schleimhaut über dem posterioren Septum und der knöchernen Atresieplatte wurde die Vomerhinterkante reseziert und die Schleimhautlappen zurückgeklappt. Auf die Einlage von Platzhaltern wurde verzichtet. Der Nachuntersuchungszeitraum lag zwischen zwei bis vier Jahren postoperativ. Bei einer Patientin bestand ein CHARGE-Syndrom [5].

Die postoperative Nasenpflege erfolgte ab dem ersten postoperativen Tag mit Kochsalz Nasenspülungen 3 x täglich und mit einer oralen oder intravenösen Antibiotikaphylaxe für eine Woche.

Lediglich ein Patient erhielt am neunten postoperativen Tag eine Revisionsoperation, um eine dünne Schleimhaut-Synechie zu lösen. Bei den anderen Patienten wurde im Untersuchungszeitraum keine Revisionsoperation notwendig. Der Autor empfiehlt den transeptalen Zugangsweg bei einseitiger Atresie und bei Kindern mit einem Mindestalter von 8 Jahren. Als besonderer

Vorteil wird hervorgehoben, dass die Atresie und eine eventuell bestehende Septumdeviation in der gleichen Operation behoben werden können.

Das Anlegen der Schleimhautlappen sei der wesentliche Grund, weshalb auf die Einlage von Stents verzichtet werden könne.

Einer unserer Patienten war transseptal bei einer einseitigen Choanalatresie operiert worden. Die erste Operation war bereits im Erwachsenenalter erfolgt. Zweimal kam es zu einem erneuten Kompletverschluss der Choane. Bei der dritten Operation wurde die Schleimhaut vom posterioren Septum und der Choane abgeschoben. Die membranöse Choanalatresie wurde unter endoskopischer Kontrolle mit einem Bougie durchstossen und mit Blakesleys erweitert. Die Vomerhinterkante wurde mit einer rückwärtsschneidenden Stanze abgetragen und die Wundflächen mit den verbliebenen Schleimhautlappen gedeckt. Abschließend erfolgte die Applikation von Mitomycin C 0,4 mg/ml über 3 Minuten. Auf eine Stent-Einlage wurde verzichtet. Die postoperative Nasenatmung und das postoperative Befinden waren nach dem letzten Eingriff gut. Eine Revisionsoperation war im Untersuchungszeitraum nicht notwendig geworden.

Zuckerman et al untersuchten die Notwendigkeit von Stents nach der operativen Eröffnung einer beidseitigen Chonalatresie. Hierfür wurden 9 Neugeborene über einen durchschnittlichen Zeitraum von 7,5 Monaten zwischen Juli 2005 bis April 2006 nachuntersucht. Alle Operationen wurden transnasal endoskopisch durchgeführt. 4 Patienten wurden postoperativ mit einem Stent versorgt, die anderen 5 erhielten keinen Stent. Die Atresieplatte wurde zuerst mit einem Sauger punktiert, dann die Neochoane mit Kathetern dilatiert und mit einer Stapes-Curette erweitert [40]. Mit einer rückwärtsschneidenden Stanze wurde abschließend die hintere Septumkante gekürzt. Am Ende der Operation wurden Tupfer, getränkt mit Ciprofloxacin und Dexamethason, eingelegt. Vier Patienten wurden mit einem Stent versorgt und erhielten zusätzlich je einen 3,5 mm-Trachealtubus eingesetzt, der mit einer Naht in der Nase befestigt wurde. Die Stents wurden 4 - 6 Wochen belassen

und in einer erneuten Narkose entfernt. Hierbei wurde auch die Neochoane endoskopisch kontrolliert. Die Patienten ohne Platzhalter wurden bereits nach 2 bis 4 Wochen erstmalig endoskopisch untersucht. Bis zum Untersuchungstag wurden die Eltern angehalten, Ciprodex Ohrentropfen 5 Tropfen 2x täglich in die Nase zu applizieren und die Nase regelmäßig abzusaugen. Die Patienten mit Stents wurden täglich abgesaugt und mit Kochsalzlösung behandelt.

Bei der postoperativen Nachkontrolle zeigte sich, dass 3 der 4 mit Stents versorgten Patienten eine Restenosierung nach Entfernung der Platzhalter aufwiesen. Diese Patienten wurden im Mittel 2,6 Mal nachoperiert und im Mittel über 7,5 Monate nachbeobachtet. Die 5 Patienten ohne Stent waren postoperativ alle beschwerdefrei. Es war keine Nachoperation notwendig und der Nachuntersuchungszeitraum war im Mittel 2,5 Monate lang. Zusammenfassend machen die Autoren das Vorhandensein des Portex Tubus für die hohe Restenosierungsrate nach der Choanalatresieeröffnung verantwortlich und propagieren daher eine endoskopische Operationstechnik ohne Platzhalter. Die orale Nahrungsaufnahme sei außerdem ohne Stent problemlos sofort möglich und der stationäre Aufenthalt dadurch kürzer [40].

Auch Shivakumar et al favorisieren die endoskopisch endonasale Operationstechnik, jedoch mit der Einlage von Polyvinylchlorid-Endotracheal-Portex-Tuben als Stents. Zwischen 1999 und 2000 wurden vier Patienten, davon zwei männlich und zwei weiblich, im Alter von sechs Monaten bis zwei Jahren operiert. Zwei Patienten hatten eine beidseitige, zwei eine einseitige Atresie. Es handelte sich bei zwei Fällen um eine knöcherne, in einem Fall um eine membranöse und in einem Fall um eine gemischte Atresie. Die Stents wurden vier bis sechs Wochen belassen und die Patienten während der ganzen Zeit antibiotisch abgeschirmt. Keiner der Patienten hatte im Nachuntersuchungszeitraum von 1-2 Jahren eine Restenosierung gezeigt [34]. Die Vorteile des transnasalen Zuganges bei Säuglingen werden auch in dieser Studie betont, da es sich um einen schnellen, sicheren Zugang handelt, der keine Gefahr für das Wachstum des Kiefers darstellt. Die Mortalitätsrate ist niedriger und aufgrund des nur kurzen stationären Aufenthaltes die transnasale Operationstechnik

deutlich kostengünstiger als der transpalatinale Zugangsweg. Die Resektion der Vomerhinterkante wird auch hier als wichtige Vorgehensweise zur Verringerung der Rezidivrate betont. Shivakumar et al sehen jedoch im Gegensatz zu Zuckermann et al auch das Einlegen eines weichen Stents für den Operationserfolg als zwingend notwendig an. Hier wird besonders auf die Notwendigkeit eines weichen Materials hingewiesen und auf einer besonders schonenden atraumatischen und unblutigen Entfernung, möglichst in Vollnarkose, bestanden [34].

Samadi et al stellen eine retrospektive Studie aus dem Kinderkrankenhaus in Philadelphia vor, in dem 78 Kinder mit ein- oder beidseitiger Chonalatresie in dem Zeitraum von 1979 bis 1998 erstmalig operiert worden sind. Bei 43 lag eine beidseitige und bei 35 eine einseitige Atresie vor. Das Operationsalter lag zwischen wenigen Lebenswochen und 18 Jahren. 26% der untersuchten Fälle wiesen ein CHARGE-Syndrom auf. Bei den Operationsergebnissen zeigte sich kein Unterschied zwischen Patienten mit oder ohne Begleiterkrankungen [31]. Asher et al hatten die Durchführung einer frühzeitigen Tracheotomie wegen der häufig vorliegenden Atemwegserkrankungen und Herzfehlern beim CHARGE-Syndrom als notwendig angesehen. Diese Notwendigkeit konnte in der vorgelegten Studie nicht bestätigt werden [31].

Die Primär-Eingriffe wurden in fünf verschiedene Techniken unterteilt. Als Primäreingriff wurde bei 62 eine transnasale Op-Technik mit Stent-Einlage, bei 9 eine transnasale Technik ohne Stent- Einlage angewendet. 3 Fälle wurden transpalatinal mit Einlage eines Platzhalters behandelt. Zwei Patienten wurden lediglich mit einem posterioren Septumfenster und zwei weitere mit einer alleinigen Choanaldilatation therapiert.

Die Stents wurden bei den einseitigen Atresien im Mittel 46 Tage belassen, bei den beidseitigen Atresien 38 Tage. Bei den Revisionseingriffen wurden die Platzhalter im Schnitt 40 Tage belassen. Bei der Anzahl der Revisionseingriffe bestand kein statistisch relevanter Unterschied zwischen den Fällen, die mit oder ohne Stents behandelt worden waren.

89% aller Patienten mussten mehr als einmal operiert werden. Im Vergleich

dazu wurden bei unserem Patientenkollektiv 82% mehr als einmal operiert.

Die Revisionseingriffe wurden nach der Operationstechnik ebenfalls in fünf verschiedene Gruppen eingeteilt. Hierbei wurde zwischen einer endoskopisch transnasalen Technik, einer Dilatation mit Stent-Einlage, einer Dilatation ohne Stent-Einlage, einem Stent-Wechsel und der Stent-Entfernung unterschieden. Die häufigsten Revisionseingriffe bestanden in einer alleinigen Entfernung der Platzhalter und einer Dilatation ohne erneute Stent-Einlage. Als erfolgreiches Operationsergebnis galt ein offener Atemweg bei Kindern ohne Atembeschwerden ein Jahr postoperativ.

Wegen der geringen Fallzahl konnten die Operationsergebnisse der transnasalen oder transpalatinalen Operationstechniken nicht statistisch miteinander verglichen werden.

Zusammenfassend wurde ermittelt, dass Patienten mit einseitigen Atresien im Schnitt 2,7 Operationen und Patienten mit beidseitigen Atresien 4,9 Operationen benötigten, um beschwerdefrei zu sein.

Sharon-Buller et al stellten, anhand eines Fallbeispiels, eine Technik zur Herstellung eines speziellen Platzhalters nach Choanalatresie-Eröffnung vor. Ein großes Problem bei der Anpassung von Stents liegt in der Befestigung der Platzhalterröhrchen. Hierbei können Druckschäden durch die Röhrchen entstehen oder bei der Fixierung am Septum Schäden durch den fixierenden Faden verursacht werden.

Außerdem sind die üblichen Stents für die meisten Säuglinge lästig und manchmal auch schmerzhaft, daher besteht die Gefahr, dass der Säugling sich die Röhrchen selbst zieht und sich dadurch Verletzungen zuzieht. Diese Studie zeigt die einfache Herstellung eines Stents, der ab dem vierten Lebensmonat angepasst werden kann und deutlich angenehmer zu tragen sei.

Zur Herstellung wird vorerst ein Abdruck der Nasenlöcher sowie der Nasenhaupthöhle mit Optosil (Heraeus Kulzer, Dormagen, Germany) durchgeführt. Dieser erste Abdruck wird außerdem als provisorische Schiene verwendet, um eine Kontraktion der Nasenhöhle zu verhindern [33]. Als

nächstes wird ein zweiter Abdruck mit Optosil angefertigt, der letztendlich für die Herstellung des endgültigen Platzhalters benötigt wird.

Von diesem zweiten Abdruck wird ein Ausguss mit Microstone Golden (Whip mix corp, Louisville,Ky) hergestellt.

Nun wird aus zwei 6er Pennine Healthcare-Tuben ein Platzhalter angefertigt, der mit einem Verbindungsstück zusammengehalten wird und als Haltevorrichtung an den Nasenlöcher dient. Diese Haltevorrichtung wird aus Hitze-polymerisiertem Acryl-Harz (Vertax; Dentimex BV; Zeist, Holland) hergestellt. Lateral wird nun noch je ein kieferorthopädischer Haken (Remanium spring hard 0,8 mm Draht, Dentaurum, Germany) in das Acryl-Harz eingebettet. Um den Platzhalter zu fixieren, kann ein kieferorthopädisches Kopfhalteband z.B. der Firma Orthopad Co, Barnhart verwendet werden [33].

Der Platzhalter wurde nach 2 Monaten entfernt. Wichtig ist, die Länge der Tuben richtig anzupassen. Zu lange Tuben können zu einer Atembehinderung oder einem Würgereflex führen, bei zu kurzen Röhren ist die Gefahr der Restonsierung gegeben.

12 von 28 (43%) unserer Patienten wurden mit einem Platzhalter versorgt. Die Dauer der Platzhalter-Einlage betrug im Mittel 4,25 Wochen (1 Woche bis 28 Wochen). Bei den Stents handelte es sich in 11 Fällen (39%) um Vygon-Trachealtuben der Größe 3 bis 5,5 mm. 8 Patienten (29%) erhielten als Platzhalter einen Absaugkatheter eingesetzt und 3 Patienten (11%) wurden mit einer Magensonde versorgt. Bei 4 Fällen (14%) fand sich in den Unterlagen keine Information über die Art des Platzhalters. Alle verwendeten Platzhalter bestanden aus weichem Kunststoffmaterial. Bei unseren Patienten kam es in einem Fall zu einer Verletzung des Nasenstegs bei der Fixierung des Platzhalters am vorderen Septum. Druckschäden mit bleibenden Folgeerscheinungen wurden bei unserem Patientenkollektiv nicht beobachtet. Im Vergleich dazu wurde lediglich bei 2 Patienten (7%) auf die Einlage von Platzhaltern verzichtet. Der Nachweis von Vor- oder Nachteil der Platzhaltereinlage ist bei dieser geringen Vergleichszahl schwierig.

Gujrathi et al stellten eine retrospektive Studie aller Patienten mit einer

beidseitigen Choanalatresie vor, die in den Jahren 1989 bis 2002 im „Hospital of sick children“ in Toronto, Canada operiert wurden. Es handelte sich um 52 Fälle. Alle Patienten wurden transnasal operiert, wobei die Choane vorerst punktiert, dann erweitert und abschließend mit einem Platzhalter versorgt wurde [10]. Alle Patienten waren bereits vor dem operativen Eingriff intubiert [10].

Die Nase wurde zu Beginn der Operation abgesaugt und mit einem 2,7 mm -Endoskop inspiziert. Die Chonanen wurden danach mit einem Frearon-Choanal-Bougie in aufsteigender Größe punktiert und erweitert. Bei diesem Instrument handelt es sich um einen gebogenen Hohl-Tubus, mit dem abgesaugt werden kann und dessen Lage sich gut im Nasopharynx überprüfen lässt. Es wird mit dem kleinsten Bougie begonnen und die korrekte Punktionsrichtung im Nasopharynx kontrolliert. Danach werden beide Seiten mit Bougies aufsteigender Größe gleichzeitig dilatiert, um eine Verschiebung des Septums zu vermeiden. Als Richtwert sollte darauf geachtet werden, dass der größte Dilatator nicht größer als das Nasenloch ist [10]. Das Nasenloch ist auch ein guter Richtwert für die Auswahl des endotrachealen Tubus, aus dem der Stent angefertigt wird. Am häufigsten werden Tuben mit einem Innendurchmesser von 3,0 oder 3,5 mm benötigt. Der Tubus wird gefaltet, an der convexen Seite ovalär aufgeschnitten und über eine Nasenseite in die Nasenhaupthöhle eingeführt. Es ist wichtig darauf zu achten, dass sich der Platzhalter bei dieser Prozedur nicht verdreht. Das gefensterete und gefaltete Ende überspannt am Ende die Vomerhinterkante. Der richtige Sitz wird mit einem Spiegel vom Nasopharynx aus kontrolliert. Der Stent wird abschließend mit einer Prolene-Naht 4,0 seitengetreunt am Alveolarkamm fixiert, um so wenig wie möglich Druck auf die Nasenflügel oder das Septum zu bringen. Die Knoten sollten intranasal zu liegen kommen und nicht innerhalb des Stents-Lumens liegen, um eine Einengung zu vermeiden. Abschließend müssen die Stent-Enden soweit gekürzt werden, dass sie von außen nicht mehr sichtbar sind. Die Platzhalter wurden in der Regel 3 Monate belassen [10] und die Patienten über mindestens 1 Jahr nach Entfernung der Stents weiter beobachtet.

Für den Aufenthalt zu Hause wurden die Eltern in der Pflege der Stents geschult. Die Stents wurden mit isotoner Kochsalzlösung gespült und

regelmäßig abgesaugt. Ein mobiles Absauggerät wurde den Eltern für zu Hause rezeptiert. Bis zu Entfernung der Stents wurden außerdem Gentamycin- und steroidhaltige Tropfen 2x täglich in jedes Nasenloch appliziert. Die Stents wurden unter Vollnarkose entfernt und dabei wurde die Nase erneut inspiziert. Die Operationen wurden in der Regel sehr kurz nach der Geburt durchgeführt. Das Alter der Patienten lag zwischen 8 und 40 Tagen. 22 der Patienten hatten das CHARGE-Syndrom [10].

Nur drei Patienten mussten bereits innerhalb einer Woche mit einem neuen Stent versorgt werden. Bei zwei dieser Patienten wurde zusätzlich für 12 Wochen ein Platzhalter eingesetzt, sie waren nach deren Entfernung dann aber beschwerdefrei. Ein Säugling mit einer Trisomie 21 und einem Geburtsgewicht von lediglich 600 g musste mehrfach operiert werden und war somit ein Jahr lang immer wieder mit Platzhaltern versorgt. Alle anderen Patienten konnten 24 Stunden nach dem Eingriff extubiert werden [10]. Schwerwiegende Komplikationen wie z.B. ein Schädelbasisdefekt oder eine bedrohliche Nachblutung traten bei keinem der Fälle auf. Ein Patient entwickelte im Verlauf eine Septumperforation und bei zwei Patienten musste der Stent erneut fixiert werden, da sich die Naht gelöst hatte. Die Bildung von Granulationsgewebe spielte nur eine untergeordnete Rolle. Bei der Langzeitkontrolle zeigte sich bei zwei Patienten eine erneute einseitige Atresie, die über einen transpalatinalen Zugang eröffnet wurde.

Zusammenfassend wird beschrieben, dass die gewählte Technik mit Punktion, Erweiterung und Stent-Einlage auch auf Grund der kurzen Operationszeit von ca. 30 Minuten, einer minimalen Morbidität und guten postoperativen Erfolgen durchaus eine zu favorisierende Technik sei. Besonders die bilaterale-gleichzeitige Punktion und Dilatation wird als Grund für die geringe Komplikationsrate angegeben. Die Operationsergebnisse sind mindestens genauso gut wie bei den endoskopisch-transnasalen Techniken. Bei einer frühen Restenosierung kann man mit einer einfachen Dilatation und erneuten Stent-Einlage das Problem schnell lösen. Die transpalatinale Technik sollte für hartnäckige Fälle reserviert bleiben. Trotz der simplen Operationstechnik ohne moderne Instrumente wie z.B. dem Teleskop- oder Microdebrider konnten

gleich gute, vielleicht sogar bessere Ergebnisse erzielt werden [10].

Khafagy [16] veröffentlichte Ergebnisse nach endoskopischer Eröffnung einer beidseitigen Choanalatresie. Es wurden neun Neugeborene (7 weibliche und 2 männliche) mit einer beidseitigen Choanalatresie endoskopisch operiert und nachuntersucht. In der präoperativ durchgeführten Computertomographie zeigte sich bei sechs Patienten eine gemischte Atresie, bei drei war sie knöchern ausgebildet. Außerdem wurde die Dicke der Atresieplatte bestimmt und nach zusätzlichen Anomalien des Nasenseptums und der lateralen Nasenwand geforscht. Hierbei zeigte sich bei allen Patienten Anomalien am Vomer oder der medialen Pterygoidwand.

Zu Beginn der Operation erfolgte eine Nasenendoskopie mit einer 4 mm dicken 0°-Optik nach dem Abschwellen der Nasenmuscheln. Danach wurde die Schleimhaut longitudinal über dem hinteren Septum direkt vor der Atresieplatte mit einer Radiofrequenz-Nadel eingeschnitten und der Schnitt horizontal über und unterhalb der Atresieplatte bis zur lateralen Nasenwand weitergeführt. Die Schleimhaut wurde vom posterioren knöchernen Septum abgelöst und über die Atresieplatte abgeschoben. Das gleiche Vorgehen erfolgte auf der Gegenseite. Danach wurde das knöcherne Septum mit einem nasalen Dissektor perforiert und mit einem Blakesley abgetragen, um ausreichend Platz in den hinteren Nasenabschnitten zu schaffen. Hierdurch wurde eine gemeinsame hintere Nasenöffnung konstruiert. Danach wurde die Atresieplatte unter endoskopischer Kontrolle von der Gegenseite abgetragen. Die mediale Pterygoid-Platte wurde mit extralangen Bohrern abgetragen, um die Nechoane noch zu erweitern. Je weiter lateral am Os pterygoideum gearbeitet wird, umso eher muss mit Blutungen gerechnet werden.

Durch das Anlegen der bilateralen Schleimhautlappen wurde jedoch eine geringere Blutungsneigung bei der Resektion der Vomerhinterkante beobachtet. Am Ende der Operation wurden Stents eingesetzt. Hierfür wurde in der Regel ein Portex Tubus verwendet, der durch die Nechoanen geführt wurde, ohne die Pharynxwand zu berühren. Dadurch sollen Regurgitation von Speisen und ein störendes Gefühl vermieden werden. Initial wurde ein 4,5 mm Tubus

verwendet. Später wurde ein 4,0 Tubus eingesetzt, um Druckschäden an der Columella und am Septum zu vermeiden. Der Stent wurde am Septum oder sublabial fixiert. Postoperativ wurden die Neugeborenen für eine Nacht intensivmedizinisch überwacht.

Zur Pflege des Platzhalters wurden die Säuglinge regelmäßig abgesaugt und bis zur Entfernung des Platzhalters antibiotisch behandelt.

Die Eltern wurden angehalten, die Röhrchen regelmäßig abzusaugen und mit Kochsalz Tropfen zu spülen. Die Neugeborenen wurden bis zur Entfernung der Stents nach ca. 5-8 Wochen einmal wöchentlich untersucht. Nach Entfernung der Platzhalter wurden die Choanen erneut endoskopisch inspiziert und gegebenenfalls Granulationen und Polypen sofort entfernt.

Der Nachuntersuchungszeitraum erstreckte sich von 12 bis 18 Monaten. Fünf der operierten Patienten zeigten keine postoperative Restenosierung. Die ersten beiden Patienten mussten auf Grund einer ungenügenden Vomerresektion nachoperiert werden. Einer der beiden Patienten entwickelte jedoch erneut eine einseitige Restenosierung. Zwei Patienten verstarben im Untersuchungszeitraum, einer aufgrund einer nosokomialen Sepsis 10 Tage postoperativ. Bei dem anderen Patienten kam es auf Grund einer Gerinnungsstörung zu rezidivierenden Nachblutungen, die Todesursache blieb ungeklärt.

Das Ergebnis der Studie zeigt, dass die postoperative Restenosierungsrate deutlich geringer ist, wenn die hinteren Vomeranteile und die mediale Pterygoidwand mit entfernt werden. Besonders sinnvoll erscheint dieses Vorgehen bei Säuglingen mit beidseitiger Choanalatresie, bei denen die zu erwartende Neochoane klein ist oder bereits Probleme mit Restenosierungen aufgetreten sind. Auch Khafagy gibt zu bedenken, dass die endoskopische Operationstechniken neben den bekannten Vorteilen der direkten Beurteilung der Choanen und Operation unter Sicht, kurzer Operationszeit, zügiger Beginn mit einer normalen Nahrungsaufnahme und minimale Blutung auch Nachteile mit sich bringt. Die kleinen anatomischen Verhältnisse der Nase eines Neugeborenen können auch einem erfahrenen Chirurgen Schwierigkeiten machen. Mit einem 4 mm Endoskop lässt sich jedoch nach einer kurzen

Eingewöhnungszeit gut in der Neugeborenen-Nase arbeiten.

In seiner Diskussion weist Khafagy ausdrücklich auf die Wichtigkeit der Resektion der Vomerhinterkante hin und zitiert mehrere Autoren, Stankiewicz, Lazar und Younis, die zu dem gleichen Ergebnis kommen. Außerdem hält er bei einer sehr dicken Atresieplatte die Anwendung des Lasers zur Resektion der Atresieplatte für sinnvoll. Die Resektionszeit und die Blutungsmenge soll durch die Laserresektion reduziert werden. Eine Stent-Einlage hält er für notwendig und sinnvoll, um postoperativ die Atemwege freizuhalten und die Restenosierungsrate zu vermindern. Daher wurden die nachuntersuchten Patienten über 8 Wochen mit Stents versorgt. Als Stent wurde ein Endotrachealtubus der Größe 4,0 empfohlen, da der 4,5er Tubus häufiger Druckschäden und Schwellungen an der Columella und dem Septum hervorgerufen hatte.

Jung [15] hat in über 20 Jahren 43 Fälle mit angeborener Choanalatresie beobachtet. 40 Patienten wurden vorwiegend im Kindes- und Jugendalter operiert und später nachuntersucht. 3 Patienten mit einer einseitigen Atresie wurden nicht operiert. Hierbei handelte es sich um 2 Säuglinge mit multiplen anderen, z.T. schweren Missbildungen und um eine 58 jährige subjektiv beschwerdefreie Frau. Bei 5 Kindern lag eine beidseitige, bei den restlichen 35 Patienten lag eine einseitige, komplette Atresie vor. Die Geschlechterverteilung betrug 3:1, 29 weibliche und 11 männliche Patienten. 9 Patienten wurden transnasal operiert, wobei es in 7 Fällen zu Rezidiven im Sinne einer kompletten Restenosierung kam. Die Revisionsoperationen erfolgten transpalatinal und blieben bis auf einen Fall rezidivfrei. 30 Patienten wurden primär transpalatinal operiert. Hierbei traten nur 6 Rezidive auf, die bis auf einen Fall transpalatinal revidiert werden konnten und ebenfalls rezidivfrei blieben. Ein Patient wurde transmaxillär operiert. Hierbei kam es ebenfalls zu einer Restenosierung, die jedoch auch transpalatinal nicht behoben werden konnte. Zusammenfassend schließt Jung, dass der transpalatinaler Zugang sowohl bei Erwachsenen als auch bei Kindern einen zuverlässigen Zugangsweg bei der operativen Therapie der Choanalatresie darstellt. Er betont

besonders den Vorteil der guten Übersicht über das Operationsfeld und sieht den transpalatinalen Zugang somit als den sichersten an. Außerdem stellte er fest, dass die besten Langzeitergebnisse zu erwarten sind, je später die Operation durchgeführt wird. Die gefürchtete Komplikation der Wachstumsstörungen im Bereich des weichen und des harten Gaumens konnte er bei seinen Nachuntersuchungen glücklicherweise nicht feststellen [15].

Bei einem unserer Patienten war eine Revisionsoperation einer rechtsseitigen Choanalatresie transpalatinal durchgeführt worden.

Die bekannten gravierenden Komplikationen waren bei unserem Patienten nicht aufgetreten. Auf Grund einer leichten Nachblutung und einer lokalen Entzündung des Schleimhautlappens kam es jedoch zu einer verzögerten Wundheilung. Die Nasenatmung war auf Grund einer schnellen Restenosierung nur kurzfristig gut. Zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchung gab der Patient eine schlechte Nasenatmung und ein mäßiges Befinden an. Eine erneute Revision wurde jedoch bislang abgelehnt.

Hengerer et al [11] haben über den Zeitraum von 30 Jahren 73 Patienten nachuntersucht. Das Hauptmerk wurde auf die Untersuchung der Embryonalentwicklung der Choanalatresie, sowie auf die Ergebnisse nach der chirurgischen Therapie gelegt.

Die Autoren sehen im Fehlfluss von mesodermalen Zellen aus der Neuralleiste die Ursache der Choanalatresie.

Die 73 Fälle wurden mit drei Standard-Operationstechniken operiert. In den letzten 10 Jahren ging der Trend jedoch eindeutig zur Wahl des endoskopisch-transnasalen Zugangsweges. Die Autoren betonen auch hier, dass der transnasale Zugangsweg weit weniger Komplikationen nach sich zieht als der transpalatinale Weg. Als Langzeitfolgen sind hierbei vor allem ein hoher Gaumen und Bissfehlstellungen zu erwarten. Eine transnasale Blindpunktion ist obsolet.

Bei den endoskopisch, transnasal operierten Patienten wurde die Atresieplatte unter endoskopischer Sicht punktiert, erweitert und die hintere Vomerante

abgetragen. Dabei wurde besonders darauf geachtet die Schleimhautlappen zu erhalten und beim Abtragen von knöchernen Spornen diese in Richtung Nasopharynx und nicht in Richtung der Nasenhaupthöhle abzureissen [11].

Außerdem ist bei der Resektion der Vomerhinterkante darauf zu achten, dass nicht mehr als ein Drittel bis maximal die Hälfte des knöchernen Septum reseziert werden darf. Wenn ein größerer Anteil des Vomers reseziert wird, besteht die Gefahr, die Wachstumszone der Nase zu beschädigen.

Beim laserchirurgischen Vorgehen wurde anfänglich der Co₂-Laser verwendet. Man versprach sich auf Grund des geringeren Gewebetraumas durch eine verminderte Gewebeneubildung einen Vorteil. Im Verlauf stellte man jedoch fest, dass der weniger gewebedurchdringende Co₂-Laser für die Resektion von knöchernen Choanalatresien eher von Nachteil war, da der Knochen schwer vaporisierbar war und dabei zuviel Hitze entstand, die wiederum zur Schädigung des umgebenden Gewebes geführt hatte. Der Co₂-Laser, der besonders für rein membranöse Atresien oder die Lösung von Synechien von Vorteil sein konnte [11], wurde daher vom KTP-Laser abgelöst.

Außerdem wurde die Einlage von Stents diskutiert. Die durch die Autoren bevorzugte Versorgung mit Platzhaltern bestand in einer Versorgung mit weichen Polyethylen Endotracheal-Tuben für höchstens 1-2 Wochen. Die Stents wurden mit einer weit greifenden Naht am vorderen Septum befestigt. Eine Gefahr der Septumperforation sollte dadurch vermieden werden [11].

Goettmann et al berichten über einen Fall einer 16 jährigen Patientin mit einer schon mehrfach voroperierten, einseitigen Choanalatresie links. Die Atresie wurde zuletzt laserchirurgisch behandelt. Drei Wochen nach der Laserresektion zeigte sich jedoch wieder eine ausgeprägte Restenose, daher schlug man der Patientin als Alternative zur erneuten chirurgischen Intervention eine Ballon-Dilatation vor.

Es wurden vier Ballon-Dilatationen durchgeführt, drei in einem Abstand von je vier Wochen, die letzte mit einem Abstand von 8 Wochen. Zu Beginn wurden Ballone mit einer Größe von 5 und 6 mm, später von 8 mm verwendet. Die Länge der Dilatations-Ballone betrug 2 cm, um so wenige Irritationen wie

möglich an den Nasenmuscheln und der Pharynxhinterwand zu provozieren. Die Dauer der Dilatationen betrug jeweils ca. 10-15 Minuten und sie wurden ambulant durchgeführt. Obwohl die Dilatation in diesem Bereich sehr schmerzhaft ist, wurde die Behandlung unter Schmerzmedikation und Sedierung sehr gut toleriert, und es traten keinerlei Komplikationen auf. Auch nach zwei Jahren war die Choane noch vollständig offen. Diese Behandlungsmethode wurde bisher in keiner weiteren Studie zur Therapie der Choanalstenose durchgeführt. Auf Grund des wenig invasiven Vorgehens der Ballon-Dilatation sollte sie jedoch als eine gute Alternative zur operativen Behandlung rezidivierender Restenosierungen in Betracht gezogen werden [7].

Ayari et al erprobten in ihrer Arbeit die Verwendung der CT-Navigation für die operative Eröffnung von Choanalatresien. Das Ziel war, herauszufinden, ob mit Hilfe eines Navigationssystems die Resektion einer knöchernen Choanalatresie optimiert werden könnte, um die Restenosierungsrate zu minimieren. Das Navigationssystem wurde in dieser Klinik bisher für Nasennebenhöhlenoperationen bei Rezidiv-Polyposis z.B. bei Kindern mit zystischer Fibrose regelmäßig benutzt. Das Navigationssystem wurde für diese Studie nun bei 20 Patienten mit Choanalatresie angewendet, hierbei wurden 16 einseitige Atresien und 5 beidseitige Atresien operiert. Die Atresien wurden unter Schonung der Schleimhaut eröffnet, die hintere Vomerante abgetragen und Mitomycin-C am Ende der Operation in einer Konzentration von 1 mg/ml über 5 Minuten auf die Wundfläche appliziert. Die Operation wurde unter der Führung eines passiv-infrarot Navigationssystems (Vector Vision Compact System, BrainLAB, Deutschland) durchgeführt. Präoperativ wurden Computertomogramme mit einer Schichtdicke von 0.6 mm angefertigt. Die CT-assistierte Durchführung der Operation zeigte, dass auch bei ausreichend weiter Neochoane die Knochenresektion nach lateral noch deutlich hätte ausgedehnt werden können, um letztendlich einen Großteil des Os pterygoideus mitzuentfernen [2].

Die Ergebnisse der Nachuntersuchungen ergaben, dass bei acht der operierten Patienten nur eine Operation notwendig war. Neun Patienten mussten zweimal

und drei Patienten dreimal operiert werden. Die Ursache der Restenosierung bei neun der nachoperierten Patienten bestand in einer entzündungsbedingten Narbenbildung, bei den anderen sechs Patienten war eine Knochenneubildung für den erneuten Verschluss verantwortlich.

Auf Grund der hohen Anschaffungs- und Unterhaltungskosten eines Navigationssystems ist die generelle Anwendung nicht für jede Klinik möglich. Die Veröffentlichung dieser Daten soll jedoch auch für Kliniken ohne Navigationssystem dem Operateur den Hinweis geben, dass die laterale Resektion weitaus ausgedehnter sein kann als bisher angenommen [2]. Die Anzahl der Revisionen konnte von 2,3 auf 1,7 pro Patient vermindert werden. Auf Grund der niedrigen Patientenzahl sind diese Ergebnisse jedoch statistisch nicht relevant. Vor allem bei den Revisionsoperationen war das Navigationssystem hilfreich. Auffallend war, dass bei vielen Fällen ein erneuter Verknöcherungsprozess im Bereich der Choane für die Restenosierung verantwortlich war. Dieses Phänomen ist noch weitgehend unbekannt und wenig erforscht. Es ist bisher nicht klar zu definieren, von welcher Seite, Vomer oder Os pterygoideus, dieser Verköcherungsprozess ausgeht. Eine Theorie besteht darin, dass Chondrozyten, die bei den Voroperationen im Bereich der Choane verblieben sind, für die erneute Verknöcherung verantwortlich sind. Ein Faktor, der in diesem Stadium in den Prozess der erneuten Verknöcherung eingreift, würde möglicherweise eine Restenosierung verhindern [2].

Auch Schweinfurth weist in seiner Fallvorstellung auf die Vorteile des Navigationssystems bei der operativen Eröffnung der Choanalatresie hin. Die Technik des Navigationssystems wurde bisher bei Nasennebenhöhlenoperationen angewendet, insbesondere bei Operationen an der Schädelbasis oder der Orbita bei fehlenden chirurgischen Landmarken. Der Autor weist darauf hin, dass auch bei der Eröffnung einer Choanalatresie das Operieren unter CT-assistierter Navigation vor allem bei Patienten mit veränderter Kopfanatomie, wie z.B. bei Patienten mit CHARGE- oder Down-Syndrom, von Vorteil sein kann. Es wird daher der Fall eines 3 Jahre alten Jungen mit CHARGE-Syndrom vorgestellt. Der Vorteil einer CT-assistierten Operation

erlaubt dem Chirurgen, die Weite der Choane zu maximieren, mit einem minimalen Risiko umliegende Strukturen zu verletzen. Bei dem Patienten lag eine beidseitige knöcherner Atresie vor. Auf Grund einer akuten Ateminsuffizienz war bei dem Jungen bereits am dritten Lebenstag eine Tracheotomie durchgeführt worden. Die Choanalatresie-Eröffnung erfolgte mit 3 Jahren in Vollnarkose. Es wurde ein Vector Vision 2- Navigationssystem der Marke BrainLAB (Deutschland) ausgewählt und die Atresie mit einem KTP-Laser mit 5 Watt im continuous-mode eröffnet. Die Ränder der Atresie wurden dann unter endoskopischer Kontrolle mit Knochenfazzangen entfernt. Abschließend wurde ein weicher Silastic-Tubus eingesetzt und für 2 Wochen belassen. Den Hauptvorteil der Navigations-assistierten Operation sieht der Autor in der optimalen Lokalisation der initialen Perforationsstelle. Die Perforationsstelle kann perfekt zentral gesetzt werden und somit unter optimaler Sicht in den Nasopharynx vorgedrungen werden [32]. Außerdem kann nachfolgend die Choane optimal erweitert werden, ohne umliegende Strukturen zu verletzen. Besonders im Fall von syndrombedingten anatomischen Anomalien im Bereich der Schädelbasis kann das Navigationssystem von großer Hilfe sein [32].

Liktor et al stellen eine neue Operationsmethode für die einseitige Choanalatresie vor. Voraussetzung für diese Operationsmethode ist die möglichst vollständige Entwicklung der Keilbeinhöhle und des Siebbeinzellsystems. Die Entwicklung dieser Nasennebenhöhlen ist zwar meistens zwischen dem 5.-7. Lebensjahr abgeschlossen, die Indikation zur Operation sollte jedoch ausschließlich nach einem vorliegenden NNH-CT erfolgen [21]. Für beidseitige Choanalatresien ist diese Operationstechnik daher nicht anwendbar, da der Zeitpunkt der Operation in der Regel kurz nach der Geburt liegt.

Die Grundprinzipien dieser neuen Technik entstanden durch die Erkenntnis, dass der maximale Platz, der durch die Eröffnung der Choane geschaffen werden kann, bereits von vornherein durch die fast immer vorliegende Septumdeviation und engere Nasenhaupthöhle, eingeschränkt ist. Die atretische Seite ist in der Regel um ca. 30-40 % enger als die gesunde Seite. Zusätzlich verkleinert die postoperative Narbenbildung die neue Choane [21].

Zur Lösung dieses Problem wurden die CT-Bilder erneut analysiert und dabei festgestellt, dass der choanale Raum nach oben hin erweitert werden kann, indem man im Sinne einer endonasalen Nasennebenhöhlen-Operation die Keilbeinhöhle und das hintere Siebbein eröffnet. Die Keilbeinhöhle wird hierbei zum Epipharynx geöffnet, indem der Keilbeinhöhlenboden, die Keilbeinhöhlenvorderwand und das hintere Siebbein eröffnet werden. Danach resultiert ein einzelner großer Raum zwischen der Keilbeinhöhle, der Nasenhaupthöhle, dem Epipharynx und dem hinteren Siebbein. Diese Operationstechniken sollten selbstverständlich mit den gängigen Methoden wie z.B. die Abtragung der hinteren Vomerante oder die Resektion des hinteren Endes der unteren Nasenmuscheln kombiniert werden [21].

Diese Operationstechnik wurde bei 3 Patienten angewendet und wird am Fallbeispiel einer 16-jährigen Patientin vorgestellt. Die Choanalatresie war bei dieser Patientin seit Jahren bekannt, war aber auf Wunsch der Eltern nicht früher operiert worden. Außer einer seit sechs Jahren bekannten Psoriasis bestanden bei der Patientin keine weiteren Begleiterkrankungen. Nach Eröffnung der Choane und Durchführung der oben genannten zusätzlichen Maßnahmen an den Nasennebenhöhlen wurde ein Silikon-Tubus eingelegt und für 7 Tage belassen. Die Nasenatmung war postoperativ bei allen drei Patienten perfekt und es traten auch im weiteren Nachuntersuchungszeitraum von 3-7 Jahren keine Vernarbungen und auch keine Restenosierung auf. Zusammenfassend kommen die Autoren zu dem Ergebnis, dass die vorgestellte Technik gute postoperative Ergebnisse erbringt, bei einer geringeren Tendenz zur Restenosierung. Die Technik ist für Erwachsene und für Kinder über 7 Jahre empfehlenswert oder bei schon voroperierten Patienten mit großer Restenosierungstendenz. Für Neugeborene mit einer beidseitigen Choanalatresie ist diese Technik jedoch aus oben genannten Gründen ungeeignet. Außerdem ist sie nur bei dünnen Atresieplatten zu empfehlen [21].

Mc Leon et al stellen sechs Fälle von Revisionsoperationen bei Patienten mit Choanalatresie oder Stenose vor. Die Patienten wurden in verschiedenen Krankenhäusern insgesamt 25 Mal voroperiert. Die letzte Revision wurde dann

im Walter Reed Army Medical Center in Washington zwischen Oktober 1996 und Oktober 1999 durchgeführt. Es handelte sich um zwei Jungen und vier Mädchen im Alter zwischen einem und 15 Jahren. Vier der Patienten hatten eine einseitige Atresie oder Stenose, die anderen zwei hatten eine beidseitige gemischte Choanalatresie.

Um den Vorteil der in dieser Studie verwendeten neuen Operationstechnik zu erklären, wird zunächst auf mathematische Grundlagen eingegangen. Die mathematische Basis liegt im Poiseuille'schen Gesetz, das besagt, dass sich der Widerstand von Flüssigkeit oder Luft, die durch einen runden Schlauch fließen, umgekehrt proportional zu der vierten Potenz des Radius des Rohres verhält. Die Autoren stellen daher in Bezug auf das Poiseuille'sche Gesetz folgende Hypothese auf: Der Luftwiderstand, der beim Durchströmen durch die Neochoane entsteht, kann durch das Schaffen einer einzelnen großen ovalen Öffnung im Gegensatz zu zwei einzelnen runden Öffnungen reduziert werden.

Die traditionelle transnasale, endoskopische Technik besteht üblicher Weise darin, die knöchernen Atresieplatte zu perforieren, nach lateral mit dem Bohrer zu erweitern und abschließend einen kleinen Teil der hinteren Vomerante abzutragen. Hierin besteht nun der entscheidende Unterschied bei der neuen Operationstechnik, bei der das knöchernen Septum fast vollständig entfernt wird und dafür auf die Erweiterung nach lateral mit dem Bohrer verzichtet wird [22]. Wenn nun der Perimeter der ovalen Öffnung kleiner als der Perimeter von zwei runden Öffnungen ist, wäre weniger Oberfläche in der Elypse und somit auch weniger Reibungskontakt und somit ebenso weniger Widerstand. Außerdem wäre der Geschwindigkeitsvektor im Zentrum einer ovalen Choane größer als der Vektor durch zwei separate runde Choanen, was wiederum dazu führt, dass der Luftfluss durch eine einzelne gemeinsame Choane größer wäre als die Summe des Luftflusses durch zwei einzelne runde Choanen.

Die untersuchten Patienten wurden wie folgt operiert: Der Nasenrachenraum wurde mit einer 120°-Storz-Optik inspiziert, die von einem Assistenten gehalten wurde. Danach wurde eine pädiatrische Rückwärtsstanze unter endoskopischer Kontrolle in die Nase eingeführt und unter Sicht über die Optik im Mund ein kleiner Teil des Vomer in der Nähe des Oberkieferkammes abgetragen. Die

Rückwärtsstanzen reichen auf Grund ihres ungünstigen Arbeitswinkels nur zur Abtragung von den unteren Septumanteilen aus. Zur kompletten Entfernung des knöchernen Septums wird ein Microdebrider mit einer scharfen oszillierenden Klinge benötigt. Das knorpelige Septum bleibt dabei intakt. Die Einlage von Stents, Tamponaden oder die Verwendung von Bohrern ist nicht notwendig. Die Applikation von 1%-igem Mitomycin C für 4-5 Minuten wird jedoch empfohlen. Die Kinder wachten alle direkt nach der Operation aus der Narkose auf und wurden mit Kochsalzlösung zur Nasenpflege noch am selben Tag entlassen. Eine antibiotische Abdeckung p.o. und die Anwendung von topischen cortisonhaltigen Nasentropfen wären zu überdenken. Das Navigationssystem ist als zusätzliches Hilfsmittel bei Fällen mit schlechten chirurgischen Landmarken z.B. bei voroperierten Patienten oder Patienten mit angeborenen Anomalien sinnvoll. Der Nachuntersuchungszeitraum betrug 2-4 Jahre nach der Revisionsoperation. Keines der sechs operierten Kinder bekam in diesem Zeitraum wieder Symptome. Beim Kontrolltermin nach 2 Jahren wurde bei allen Kindern eine endoskopische Beurteilung der Choane mit einer 4 mm Fiberoptik durchgeführt. Hierbei war in allen Fällen die Choane weit offen. Komplikationen waren bei den vorliegenden Fällen nicht aufgetreten. Auch vier Jahre nach der Revision waren keine klinisch sichtbaren Wachstumsveränderungen im Gesicht erkennbar. Leider waren einige gängige Komplikationen bereits im Rahmen der Voroperationen aufgetreten wie z.B. Nachblutungen, Errosionen an den Nasenlöchern, Synechien und Restenosierungen. Die Ursachen für die genannten Komplikationen liegen laut McLeod et al hauptsächlich in der inadäquaten Resektion des knöchernen Septums, in der Verwendung des Bohrers in Bereich der lateralen Choanenöffnung, der zirkulären Schleimhautresektion und der Einlage von Platzhaltern [22]. Beim Bohren im lateralen Bereich besteht außerdem die Gefahr der Verletzung der Tubenwülste. Durch die oben genannte neue Operationstechnik werden diese Probleme umgangen. Die komplette Resektion des knöchernen Septums erlaubt den Verzicht auf die Einlage von Platzhaltern. Zusammenfassend zeigte sich trotz der kleinen Patientenzahl eine hohe Erfolgsrate bei geringer Komplikationsrate. Die beschriebene Operationstechnik

wird somit als gute Lösung der bekannten Probleme bei Restenosierungen nach Choanalatresieeröffnungen gesehen. Durch die Applikation von Mitomycin C sollte zusätzlich die Narbenbildung und damit die erneute Restosierung minimiert werden. Seit zwei Jahren wurde Mitomycin C bereits bei allen Ersteingriffen von Choanalatresien angewendet. Revisionseingriffe waren seither nicht mehr notwendig geworden.

Zwei aktuelle Studien berichten über zwei sehr seltene Fälle einer beidseitigen Choanalatresie, die erst im jugendlichen- bzw. frühen Erwachsenenalter diagnostiziert wurde. Panda et al berichtet über einen 22 Jahre alten Mann, bei dem die Diagnose der beidseitigen Choanalatresie erst im Erwachsenenalter gestellt wurde. Zur Diskussion steht, ob eine beidseitige Choanalatresie mit dem Leben vereinbar ist [23]. Voegels et al diagnostizierten bei einer 13 jährigen Patientin mit einer langjährig anhaltenden beidseitigen Nasenatmungsbehinderung und chronischer Rhinorrhoe ebenfalls eine beidseitige Choanalatresie [37].

Der 22 jährige männliche Patient stellte sich mit einer beidseitigen obstruktiven Nasenatmungsbehinderung, Mundatmung, zäh-schleimiger Rhinorrhoe und fehlendem Geruchssinn vor. Es bestand keine respiratorische Insuffizienz und auch im Neugeborenenalter war der Patient nicht auffällig. Außer einem verbreiterten medialen Augenabschnitt (Telekanthus), einer Einsenkung des Nasenstegs, reichlich mukösem Sekret in beiden Nasenhaupthöhlen bei fehlender nasaler Luftdurchgängigkeit bestanden keine Auffälligkeiten [23].

Bei dem anderen Fall über den Voegels et al berichten handelt es sich um ein 13 jähriges Mädchen aus Brasilien. Sie beklagte eine nasale Obstruktion und eine beidseitige Rhinorrhoe seit der Geburt. Es bestand eine permanente Mundatmung und Schwierigkeiten beim Atmen vor allem nachts. Direkt nach der Geburt war sie für zwei Wochen auf der Intensivstation beatmet worden. Mit 12 Jahren hatte sie eine Adenotomie in einem städtischen Krankenhaus im Hinterland Brasiliens erhalten. Einer Verbesserung der Nasenatmung war dadurch jedoch nicht eingetreten. Weitere Auffälligkeiten konnten bei der Untersuchung nicht festgestellt werden [37].

In beiden Fällen wurde zur Diagnosesicherung eine Computertomographie durchgeführt und hierbei eine beidseitige knöcherne Choanalatresie festgestellt. Beide Patienten wurden mittels endoskopisch transnasaler Operationstechnik operiert.

Bei der 13 jährigen Patientin wurde die hintere Vomerante abgetragen und auf die Einlage eines Stent verzichtet. Die Nasenpflege erfolgte mit Kochsalzlösung. Zur Infektionsprophylaxe wurde ein Antibiotikum verabreicht. Die Abschlussuntersuchung ein Jahr postoperativ zeigte eine zufriedene Patientin mit guter Nasenatmung und eine endoskopisch weite Neochoane bei unauffälliger Nasenschleimhaut [37].

Bei dem 22 jährigen Patienten wurde ein 6er Portex-Tubus als Stent für 6 Wochen eingelegt. Eine CT-Untersuchung ein Jahr postoperativ zeigte eine offene weite Neochoane [23].

Beide Fälle sind einzigartig, da die Diagnosestellung so spät erfolgte. Der 22 jährige hatte weder behandlungsbedürftige Atemprobleme nach der Geburt, noch Operationen im Kindesalter gehabt. Die 13 jährige war lediglich 2 Wochen beatmungspflichtig gewesen und im Alter von 12 Jahren adenotomiert worden.

Panda et al weisen auf eine Hypothese von Baker et al hin, die besagt, dass wohl in Einzelfällen Neugeborene bei einer beiseitigen Atresie so schnell die Mundatmung erlernen können, dass die Atresie erst Monate oder Jahre später entdeckt wird. Diese Hypothese würde auch erklären, warum die 13 jährige Patientin nur 2 Wochen lang beatmet werden musste.

Beide Autoren weisen darauf hin, dass die beiseitige Choanalatresie eine für Säuglinge lebensbedrohliche Erkrankung darstellt, die in den ersten Lebenswochen operiert werden muss. Wie diese Fallberichte zeigen, gibt es jedoch Einzelfälle, bei denen aus nicht sicher erklärbaren Gründen eine Diagnose erst sehr spät gestellt wird. Voegels weist daher ausdrücklich darauf hin, bei einer beidseitigen Nasenatmungsbehinderung auch bei älteren Kindern und Erwachsenen immer auch an die Choanalatresie zu denken und entsprechende Diagnostik in die Wege zu leiten [37].

Hinsichtlich der Differentialdiagnosen der Choanalatresien wird abschließend

auf die Fallstudie von Tseng et al [35] hingewiesen. Sie beschreibt eine seltene Komplikation einer erworbenen Choanalatresie auf Grund alternativer Therapieformen mit Heilkräutern. Als Ursache der erworbenen Choanalatresien und Stenosen werden vor allem chemische Kauterisation, Radiotherapie, chirurgisches Trauma und Infektionen genannt. Aber auch bei alternativen Therapieformen mit Heilkräutern, die in die Nase appliziert werden, können ernsthafte Komplikationen, wie z.B. eine Choanalatresie, entstehen.

Besonders gefährdet sind Patienten mit chronischen, langwierigen Nasenproblemen, die nach frustrierender, schulmedizinischer Therapie alternative Heilmethoden ausprobieren möchten. Als behandelnder HNO-Arzt ist es wichtig, diese Patienten über alternative Therapiemöglichkeiten und insbesondere über die möglichen Komplikationen aufzuklären.

Bei dem vorgestellten Fall handelt es sich um einen 39 Jahre alten Mann, der sich mit einer seit zwei Jahren bestehenden Nasenatmungsbehinderung vorstellt. Zusätzlich berichtet er über rezidivierende Niesattacken und klare Rhinorrhoe seit seiner Jugend. Mit 20 Jahren habe er sich einer Septumplastik unterzogen. Nach der Septumplastik war die Nasenatmung deutlich gebessert, die Niesanfällen und die Rhinorrhoe waren jedoch gleich geblieben. Zwei Jahre vor der Erstvorstellung in der untersuchenden Klinik wandte sich der Patient an eine Klinik in der die traditionelle chinesische Medizin praktiziert wurde. Der Patient berichtete, dass ihm Wattekügelchen, getränkt mit pflanzlichem Wirkstoff, sehr tief in beide Nasenhaupthöhlen gesteckt worden sind und dort für ca. 5 Minuten belassen wurden. Während dieser Zeit hatte der Patient furchtbare Schmerzen. Aufgrund der schmerzhaften und erfolglosen Therapie stellte sich der Patient nicht wieder in dieser Klinik vor. Im Laufe des darauffolgenden Jahres verschlechterte sich jedoch erneut die Nasenatmung. Die Untersuchung der Nasenhaupthöhle zeigte ödematös geschwollene Nasenschleimhäute und eine fast komplett verschlossene rechte Choane, sowie eine deutlich eingeengte linke Choanalöffnung. Eine Computertomographie ergab einen membranösen Verschluss rechts und eine Stenose links und bestätigte somit die Diagnose einer erworbenen Choanalatresie. Der Patient wurde transnasal operiert mit Resektion der

posterioren Septumkante und eine Magensonde als Platzhalter eingesetzt. Histologisch fand man eine Vernarbung mit chronischer Entzündung. Die Platzhalter wurden 6 Wochen postoperativ entfernt. Die Kontrolluntersuchung ein Jahr postoperativ zeigte beiderseits reizlose, ausreichend weite Choanalöffnungen.

Zusammenfassend ist zu sagen, dass bei Patienten mit chronischen Langzeitbeschwerden der Nase breit gefächerte diagnostische und therapeutische Möglichkeiten durchdacht und besprochen werden müssen, bevor man sich auf eine geeignete Therapie festlegt. Falls eine alternative Therapieform für den Patienten in Frage kommt, sollten die Vor- und Nachteile mit dem Patienten diskutiert werden. Jeder HNO-Arzt sollte sich daher ausreichend über die möglichen alternativen Therapiemöglichkeiten informieren, um den Patienten so gut wie möglich aufzuklären [35].

6. Zusammenfassung

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine monozentrische, retrospektive Studie aller Patienten mit einseitiger oder beidseitiger Choanalatresie, die im Zeitraum von Oktober 1988 bis April 2009 in der Hals-Nasen- Ohren- Klinik des Olgahospitals im Klinikum Stuttgart operativ behandelt wurden. In dem oben genannten Zeitraum wurden 68 Patienten operiert. Für die statistische Auswertung wurden jedoch alle Patienten, deren Krankenakten unvollständig waren, die postoperativ nicht zu mindestens einer Nachkontrolle erschienen sind oder zu ihrem postoperativen Befinden befragt werden konnten, ausgeschlossen. Es konnten für die Nachuntersuchung letztendlich 28 Fälle ausgewertet werden.

Die Choanalatresie tritt bei etwa einer von ca. 6000 bis 8000 Lebendgeburten im Jahr auf [6]. Unter den Fehlbildungen der Nasenhaupthöhle und des Nasenrachens ist die angeborene ein- oder beidseitige Choanalatresie die am häufigsten vorkommende Missbildung [15]. Mädchen sind dabei zweimal so häufig betroffen wie Jungen. Als Hauptursache der Choanalatresie wird eine unzureichende Rückbildung der buccopharyngealen Membran, mit sekundärer Ossifikation [15], während der 7. Schwangerschaftswoche der Embryonalentwicklung genannt [6]. Hierbei werden die sich entwickelnde Nasenhöhle und Mundhöhle nicht voneinander getrennt. Die Anlage des primären Gaumens und der Knochen des sekundären Gaumens verwächst mit dem Os sphenoidale [14].

Bei 20-50 % aller Patienten mit einer Choanalatresie bestehen Begleiterkrankungen [10]. Erkrankungen, die mit einer Choanalatresie einhergehen sind z.B. das CHARGE-Syndrom, das Treacher-Collins-Syndrom, das Down-Syndrom und andere kraniofaziale Syndrome wie z.B. das Apert-Syndrom.

Nach der Erstbeschreibung der Choanalatresie 1755 von Roederer [5] wurde in den letzten 250 Jahren eine Vielzahl unterschiedlicher Operationsmethoden

beschrieben. 1854 beschrieb Carl Emmert als erster eine transnasale Blindpunktion des Gaumens, die mit einem gebogenen Trocar durchgeführt worden ist, um den Atemweg bei einem lebenden Neugeborenen zu sichern [11].

Ein ideales operatives Verfahren zur Beseitigung dieser Missbildung findet sich in der Literatur bisher nicht [30], da bei allen Methoden eine mehr oder weniger hohe Restenosierungsrate besteht. Die primäre Erfolgsrate nach chirurgischer Eröffnung liegt bei etwa 55-75% [7]. Pirsich beschrieb 1986 [30] als Hauptursache der häufigen Restenosierungen die sehr engen Verhältnisse im Bereich der atretischen Region. Die Restenosierung scheint primär von der lateralen und kranialen Begrenzung der neuen Choane oder von einer ausgeprägten Granulationsbildung auszugehen.

Es werden hauptsächlich drei verschiedene Zugangswege zur Eröffnung einer Atresie in der Literatur erwähnt. Die Eröffnung der Choanalatresie kann transantral, transpalatinal oder transnasal erfolgen [6; 5]. Eine Sonderform des transnasalen Zugangsweges ist der transseptale Zugang [15].

Als häufigste Zugangswege werden jedoch der transnasale und der transpalatinale Zugang gewählt.

Die bevorzugte Operationsmethode im Säuglingsalter ist, wegen der geringeren Komplikationsrate, die transnasale Technik [30].

Die postoperative Notwendigkeit der Einlage von Platzhaltern wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Da allen Operationstechniken gemeinsam ist, dass nach der Abtragung der Atresieplatte im Bereich der neugebildeten Choane zirkuläre Wundflächen entstehen, die eine erhebliche Schrumpfungstendenz haben, wird von den meisten Autoren die Einlage von Platzhaltern über Wochen bis sogar Monate empfohlen [30]. Weiche Platzhalter scheinen bessere postoperative Ergebnisse zu erzielen als harte, nicht flexible Platzhalter [13].

Seit einigen Jahren wird außerdem die lokale Applikation von Mitomycin C direkt postoperativ praktiziert. Der positive Einfluss auf die Restenosierungsrate wird in der veränderten postoperativen Narbenbildung gesehen.

Fernando de Andrade Quintanilha Ribero et al [1] stellten in ihrer Beobachtung der klinischen und histologischen Wundheilung nach der Applikation von Mitomycin fest, dass bis zu der vierten postoperativen Woche eine bei der mit Mitomycin behandelnden Wunde deutlich verlangsamte Wundheilung mit geringerer Narbenbildung festzustellen war als bei der ohne Mitomycin behandelten Wunde. Ab einem Zeitraum von 12 Wochen nach der Applikation von Mitomycin ließ sich jedoch kein klinischer oder histologischer Unterschied mehr zwischen der behandelten und unbehandelten Wunde erkennen [1].

Als gängige Dosierung werden 0,4 mg/ ml Mitomycin C nach Beendigung der chirurgischen Choanal- Eröffnung für ca. 3 Minuten lokal auf die Wundflächen der neuen Choane appliziert [12].

Die aktuellen Studien empfehlen außerdem für alle Operationstechniken (transnasal, transeptal, transpalatinal) die Kürzung der Septumhinterkante. Durch die Resektion des Vomers kommt es zu einer Vorverlagerung der Vomerhinterkante. Auf diese Weise wird der Querschnitt der neuen Choane erweitert und somit die Gefahr der Restenosierung vermindert.

Bei unserem Patientenkollektiv handelte es sich um 17 weibliche (60%) und um 11 männliche (40%) Patienten. Bei 12 Patienten (43%) lag eine rechtsseitige, bei 4 Patienten (14%) eine linksseitige und bei 12 Patienten (43%) eine beidseitige Choanalatresie vor.

Die von uns nachuntersuchten Patienten wurden bis auf einen Fall alle transnasal operiert. Die Operationen erfolgten mikroskopisch mit endoskopischer Kontrolle. Ein Patient wurde transeptal mit endoskopischer Kontrolle operiert. Die Revisionsoperationen erfolgten in 20 Fällen (71%) transnasal und in einem Fall (4%) transpalatinal. Der Patient (4%), bei dem bereits die erste Operation transeptal erfolgt war, wurde auch bei den Revisionsoperationen transeptal operiert. Bei 6 Patienten (21%) musste keine Revision erfolgen.

Eine Abtragung der Vomerhinterkante erfolgte bei 3 von 28 Fällen (11%).

12 Patienten (43%) wurden postoperativ mit einem Platzhalter versorgt. Bei den

Stents handelte es sich in 11 Fällen (39%) um Vygon-Trachealtuben unterschiedlicher Größe. Acht Patienten (29%) erhielten als Platzhalter einen Absaugkatheter eingesetzt und 3 Patienten (11%) wurden mit einer Magensonde versorgt. Bei vier Fällen (14%) fand sich in den Unterlagen keine Information über die Art des Platzhalters.

Lediglich bei zwei Patienten (7%) wurde auf die Einlage von Platzhaltern ganz verzichtet. Die Dauer der Platzhalter-Einlage betrug im Mittel 4,25 Wochen (1 Woche bis 28 Wochen).

Mitomycin wurde bei 4 von 28 Patienten (14 %) direkt postoperativ lokal appliziert. Die Anwendung erfolgte in keinem Fall bei dem Ersteingriff sondern immer nur bei Revisionsoperationen. Mitomycin wurde in allen Fällen nur einmal verwendet. Weitere Revisionen waren bei den Patienten, die mit Mitomycin behandelt worden waren, im weiteren Nachuntersuchungszeitraum in keinem Fall mehr notwendig gewesen.

Die untersuchten Patienten wurden im Mittel 2,36 (1 bis 6) mal bei uns operiert. Dieser Wert umfasst alle bei uns durchgeführten Operationen und schließt somit sowohl die erste Operation als auch die Revisionen ein.

Die Anzahl der Revisionsoperationen betrug bei uns im Mittel 1 (0 bis 5).

Der Erfolg der Operation wurde anhand der prä- und postoperativen Nasenatmung sowie am prä- und postoperativen Befinden beurteilt. Die Nasenatmung und das subjektive Befinden wurden in drei Kategorien (gut, mäßig, schlecht) eingeteilt. Diese Befunde wurden für alle in die Studie aufgenommenen Patienten vor der ersten Operation und nach der letzten bei uns durchgeführten Operation erhoben.

Der Nachbeobachtungszeitraum nach der letzten bei uns durchgeführten Operation betrug im Median 74,5 Monate (5 Monate bis 180 Monate).

Nach der letzten bei uns durchgeführten Operation empfanden 17 Patienten (60%) ihre subjektive Nasenatmung als gut, 8 Patienten (29 %) gaben eine mäßige Nasenatmung und 3 Patienten (11%) eine schlechte Nasenatmung an.

Bei der Befragung nach dem subjektiven Befinden der operierten Patienten zeigten sich bessere postoperative Ergebnisse. 21 Patienten (75%) fühlten sich nach der Operation gut, 7 Patienten (25%) mäßig und kein Patient gab an, sich

postoperativ genauso schlecht zu fühlen wie präoperativ.

Bei der Untersuchung des Einflusses der Einlage eines postoperativen Stents und Unterschiede bei den postoperativen Ergebnissen hinsichtlich des Stent-Materials konnten wir keine wesentlichen Unterschiede bei der postoperativen Nasenatmung oder dem postoperativem Befinden feststellen.

Die Mitomycin C-Applikation direkt postoperativ zeigte bei unserem Patientenkollektiv einen positiven Einfluss auf die Restenosierungsrate.

Auch die Abtragung der Vomerhinterkante ging mit guten postoperativem Befinden und einer besseren Nasenatmung einher.

Auf Grund der geringen Fallzahlen und dem Einfluss mehrerer Faktoren gleichzeitig auf das postoperative Ergebnis ist die Beurteilung der Einzelfaktoren schwierig. Die Abtragung der Vomerhinterkante wurde meistens mit einer Mitomycin-Applikation kombiniert. Welcher der beiden Faktoren nun für das gute postoperative Ergebnis letztendlich verantwortlich war, lässt sich nicht feststellen. Ähnlichen Problemen sehen sich auch einige der anderen Autoren bei ihren Untersuchungen gegenüber.

Zusammenfassend ist jedoch zu bemerken, dass die Abtragung der Vomerhinterkante einen entscheidenden Einfluss auf den neuen Choanendurchmesser hat und daher möglichst immer durchgeführt werden sollte. Die Mitomycin-Applikation ist bei einer erhöhten Restenosierungstendenz, insbesondere bei bereits mehrfachen Voroperationen, sinnvoll.

Die Einlage von Stents scheint weder einen eindeutig positiven, noch einen eindeutig negativen Einfluss auf das postoperative Ergebnis zu haben.

7. Abkürzungsverzeichnis

m = männlich

w = weiblich

Nicht bek = Nicht bekannt

bds = beiderseits

8. Literaturverzeichnis

1. Andrade de Quintanilha Ribeiro F, Guaraldo L, Padua de Borges J, Silva Zacchi FF, Eckley CA; Clinical and histological healing of surgical wounds treated with Mitomycin C; *The Laryngoscope* 114; January 2004; S. 148-151
2. Ayari S, Abedipour D, Bossard D, Froehlich P; CT-assisted surgery in choanal atresia; *Acta Otolaryngol.* 2004; 124; S. 502-504
3. Bloching MB; Störungen der Nasenklappenregion, *Laryngo-Rhino-Otol.* 2007; 86 Supplement 1: S. 55-66
4. Brown K, Brown OE; Edited by Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Schuller DE, Richardson MA; *Pediatric Otolaryngology Head and Neck Surgery*; Third edition; Chapter 7; S. 92-103
5. Cedin AC, Peixoto Rocha JF, Deppermann MB, Moraes Manzano PA, Murao M, Shimuta AS; Transnasal endoscopic surgery of choanal atresia without the use of stents; *The Laryngoscope* 112; April 2002; S. 750-752
6. Chia SH, Carvalho DS, Jaffe DM, Pransky SM; Unilateral choanal atresia in identical twins: Case report and literature review; *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 62 (2002); S. 249-252
7. Goettmann D, Strohm M, Strecker EP; Treatment of a recurrent choanal atresia by balloon dilatation; *Cardio Vascular and Interventional Radiology* 23 (2000); S. 480-481
8. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM; *Syndromes of the head and neck*; Fourth Edition; S.1135-1136
9. Gray SD, Tritle N, Li W; The effect of Mitomycin on extracellular matrix proteins in a rat wound model; *The Laryngoscope* 113; February 2003; S. 237-242
10. Gujrathi CS, Daniel SJ, James AL, Forte V; Management of bilateral choanal atresia in the neonate: An institutional review; *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 68 (2004); S. 399-407
11. Hengerer AS, Brickman TM, Jeyakumar A; Choanal atresia: Embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience; *The Laryngoscope* 118; May 2008; S. 862-866

12. HNO aktuell; Mitomycin C: Neue Option in der HNO-Heilkunde; 10. Jahrgang; 6. Heft; S. 223-224
13. Holland BW, Mc Guirt WFJr; Surgical management of choanal atresia: Improved outcome using Mitomycin; Arch Otolaryngol. Head Neck Surg/Vol.127; Nov 2001; S. 1375-1380
14. Hosemann W; Herausgeber Strutz J, Mann W; Praxis der HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie; Thieme Verlag; S. 345-346
15. Jung H; Die angeborene Choanalatresie und deren operative Korrektur; Laryngo-Rhino-Otol. 73 (1994); S. 586-590
16. Khafagy YW; Endoscopic repair of bilateral congenital choanal atresia; The Laryngoscope 112; February 2002; S. 316- 319
17. Kläber HG, Erler T, Oppermann J, Eichhorn T; Doppelseitige konnatale Choanalatresie, Kasuistik; Pädiatrie hautnah 2/2003; S. 74-77
18. Kohlhase J; Information CHARGE- Syndrom: Molekulargenetische Untersuchung des Gens CHD7; Institut für Humangenetik und Anthropologie; Albert-Ludwigs-Universität Freiburg
19. Kubba H, Bennet A, Bailey CM; An update on choanal atresia surgery at Great Ormond Street Hospital for Children: Preliminary results with Mitomycin C and the KTP laser; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2004) 68; S. 939-945
20. Leiber B, Olbrich G; Herausgeber Adler G; Die klinischen Syndrome: Syndrome, Sequenzen und Symptomenkomplexe; Band 1; Krankheitsbilder; 8. Auflage; Urban Schwarzenberg Verlag 1996; S. 846-847
21. Liktör B, Csokonai LV, Gerlinger I; A new endoscopic surgical method for unilareral choanal atresia; The Laryngoscope 111; February 2001; S. 364-366
22. McLeod IK, Brooks DB, Mair EA; Revision choanal atresia repair; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 67 (2003); S. 517-524
23. Panda NK, Simhadri S, Ghosh S; Radiology in Focus: Bilateral choanal atresia in an adult: Is it compatible with life?; The journal of Laryngology & Otology; March 2004; Vol.118; S. 244-245
24. Prasad M, Ward RF, April MM, Bent JP, Froehlich P; Topical Mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair; Arch Otolaryngol. Haed Neck Surg/Vol.128; April 2002; S. 398-400

25. Putz R, Pabst R; Sobotta: Atlas der Anatomie des Menschen; Band 1; Kopf, Hals, obere Extremität; Urban Schwarzenberg Verlag 1993; 20. Auflage; S.30; Abb: 61
26. Rahbar R, Jones DT, Nuss RC, Robertson DW, Kenna MA, McGill TJ, Healy GB; The role of Mitomycin in the prevention and treatment of scar formation in the pediatric aerodigestive tract: Friend or Foe?; Arch Otolaryngol. Head Neck Surg/Vol.128; April 2002; S. 401-406
27. Rösli C, Winiker H, El Helou S, Schlegel-Wagner C; Kongenitale Stenose der Apertura piriformis: Seltene potenziell lebensbedrohliche Ursache einer Nasenatmungsbehinderung bei Neugeborenen; HNO 2007; 55: S. 125-127
28. Rombaux P, de Toeuf C, Hamoir M, Eloy P, Bertrand B, Veykemans F; Transnasal repair of unilateral choanal atresia; Rhinology 41; 2003; S. 31-36
29. Rost I, Charge-syndrom (Hall-Hittner-Syndrom); OMIM-Nummer: 214800
30. Rudert H; Kombinierte transseptale-transnasale Chirurgie einseitiger Choanalatresien ohne Verwendung von Platzhaltern; Laryngo- Rhino- Otol. 78 (1999); S. 697-702
31. Samadi DS, Shah UK, Handler SD; Choanal atresia: A twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes; The Laryngoscope 113; February 2003; S. 254-258
32. Schweinfurth JM; Image guidance-assisted repair of bilateral choanal atresia; The Laryngoscope 112; November 2002; S. 2096-2098
33. Sharon-Buller A, Golender J, Savion I, Sela M; Technique for fabrication of splint preventing postsurgical restenosis in choanal atresia; The Journal of Prosthetic Dentistry; September 2003; S. 301-303
34. Shivakumar AM, Naik AS, Prashanth KB, Vishwanath B, Praveen DS; Choanal Atresia: Transnasal endoscopic technique; Indian Journal of Pediatrics; Vol.70; November 2003; S. 875-876
35. Tseng CC, Tsai TL, Chen KT, Lin CZ; Choanal atresia: An unusual serious complication of complementary and alternative medical treatment; Arch Otolaryngol. Head Neck Surg/Vol.129; April 2003; S. 475- 477
36. Treacher-Collins-Family-Support-Group; Das Syndrom und seine Erkennungsmerkmale; www. Tcfsg. Demon. co. uk; S.1-6

37. Voegels RL, Chung D, Lessa MM, Tadeu F, Lorenzetti M, Goto EY, Butugan O; Bilateral congenital choanal atresia in a 13-year-old patient; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 65 (2002); S. 53-57
38. Weerda H, Herausgeber: Kastenbauer E; Nase, Nasennebenhöhlen, Gesicht, Mundhöhle, Pharynx, Kopfspeicheldrüsen; Band 2; Stenosen und Atresien der Choane; Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis; 1992 Thieme Verlag; S. 131-133
39. Witkowski R; Lexikon der Syndrome und Fehlbildungen: Ursachen, Genetik und Risiken; Springer Verlag 1999; 6. Auflage; S. 391-392
40. Zuckerman JD, Zapata S, Sobol SE; Single-stage choanal atresia repair in the neonate; Arch Otolaryngol. Head Neck Surg/Vol. 134 (No.10); October 2008; S. 1090- 1093

9. Danksagung

Mein Dank gilt meinem Doktor-Vater und Mentor Privatdozent Dr. H. Heumann, der mir immer ein großes Vorbild auf dem Weg zur HNO-Ärztin war und auch in Zukunft immer sein wird. Seine herzliche Art macht ihn zu einem ganz besonderen Chef.

Mein ganz besonderer Dank geht an meine Mutter, die mich immer in allen meinen Vorhaben unterstützt und gefördert hat. Ihr habe ich zu verdanken, dass mein Weg nach vorne immer frei war, um mich zu entfalten.

Ausserdem danke ich meinen lieben Arbeitskollegen, die mir immer wieder Ansporn gegeben haben und meinen Ehrgeiz geweckt haben.