

ESTENOSIS CONGÉNITA DE APERTURA PIRIFORME DE LAS FOSAS NAALES. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

Dres. Elizabeth Pippo*, Johanna Cáseres*, Osmar Tellis**.

RESUMEN

La obstrucción de la vía aérea nasal es una situación potencialmente letal en los neonatos, puesto que son respiradores nasales obligados.

La estenosis congénita del orificio piriforme es una anomalía muy poco frecuente que ocurre por una alteración en el desarrollo del hueso maxilar. Esta alteración causa obstrucción nasal que según su severidad puede determinar cianosis paradójica, trastornos en la alimentación secundaria y dificultades respiratorias que puede requerir soporte ventilatorio. Su diagnóstico se realiza por tomografía computarizada y su tratamiento depende del grado de estenosis.

Palabras claves: cornaje, estenosis congénita de la apertura piriforme, tomografía cráneo facial, neonato.

ABSTRACT

Nasal airway obstruction is a potentially lethal situation in neonates, since they are obligate nasal breathers. Congenital piriformis orifice stenosis is a very rare anomaly that occurs due to an alteration in the development of the maxillary bone.

This alteration causes nasal obstruction of the newborn. Depending on its severity, it can determine paradoxical cyanosis, secondary feeding disorders and respiratory difficulties that may require ventilatory support.

Its diagnosis is made by computed tomography and its treatment depends on the degree of stenosis.

Key words: cornea, congenital stenosis of the piriformis opening, solid facial tomography, neonate.

INTRODUCCIÓN

Cuando estamos frente a un neonato con dificultades respiratorias tenemos que pensar en las principales causas de obstrucción nasal, como los procesos infecciosos e inflamatorios, y menos frecuentemente las patologías congénitas, tumorales, traumáticas o iatrogénicas.⁽¹⁾

Dentro de las enfermedades congénitas la más frecuente es la atresia de coanas y más alejada la estenosis de la apertura piriforme la cual su incidencia es desconocida y existen pocos casos descritos en la bibliografía.^(1,2,3)

Se puede presentar de forma aislada, asociada a malformaciones craneofaciales o del sistema nervioso central.⁽⁴⁾

Clínicamente presentan cornaje, dificultad respiratoria, trastornos de la deglución, apneas y cianosis que mejora con el llanto.^(5,6)

El diagnóstico se lleva a cabo primariamente con el examen físico y la anamnesis. Con la sospecha de obstrucción

nasal, se intenta introducir una sonda nasal existiendo dificultad en el paso más allá del vestíbulo nasal.⁽⁸⁾

Posteriormente se puede realizar una rinoscopia anterior utilizando el otoscopio, completar la evaluación con una endoscopia nasal con óptica rígida o flexible. Dentro de los estudios imagenológicos se comienza por la radiografía de cavum y de senos paranasales, que tiene un diagnóstico limitado por la superposición de imágenes.⁽⁷⁾

El mejor método de evaluación de la estenosis congénita de la apertura piriforme es la tomografía computarizada (TC) del macizo facial, si bien es un método que utiliza radiación, es accesible, determina un diagnóstico certero y descarta los diferenciales. Se confirma el diagnóstico por la disminución del área nasal en la entrada ósea, mientras que las coanas son de calibre normal.^(2,4,7)

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente recién nacido a término, sin incidencias en la gestación ni en el parto.

A las 10 horas de vida presenta dificultad respiratoria dado por cornaje y episodios de cianosis con la alimentación, mejorando con el llanto.

Se intentó en primera instancia introducir una sonda nasal

por el vestíbulo la cual no fue posible.

Presentaba fosas nasales muy pequeñas por lo que no se pudo pasar el endoscopio flexible.

El resto del examen físico y la paraclínica sanguínea fueron normales.

Se solicita TC de macizo facial con diagnóstico probable de atresia de coanas o estenosis de la apertura piriforme.

Se muestran imágenes en cortes axial (imagen 1) y coro-

* Posgrados
4to año Depto.
Imagenología.
Hospital de Clínicas.
** Prof. Adj. Depto.
Imagenología.
Hospital de Clínicas.

nal (imagen 2) con ventana ósea y reconstrucción MPR (imagen 3).

En un corte axial se observa patología asociada como el paladar duro triangular (imagen 4).

Posterior al diagnóstico de estenosis congénita de la apertura del piriforme (ECAP) se realizó Resonancia Magnética (RM) y ecocardiograma para valorar patologías asociadas

los cuales fueron normales.

En primera instancia el tratamiento fue conservador con descongestivos y corticoides nasales, humidificación y aspiración de secreciones según necesidad y se lo alimentó por sonda orogástrica.

En la evolución al no obtener los resultados esperados se realizó tratamiento quirúrgico logrando una resultados positivos, con ventilación nasal normal.



Imagen 1
Corte axial con ventana ósea.
Medida del orificio piriforme 4,39mm.

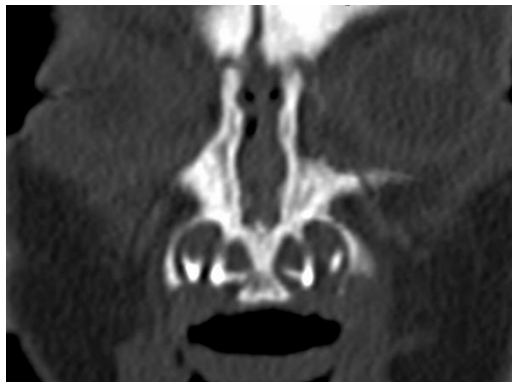


Imagen 2
Corte coronal con ventana ósea.



Imagen 3
reconstrucción volumétrica 3D.

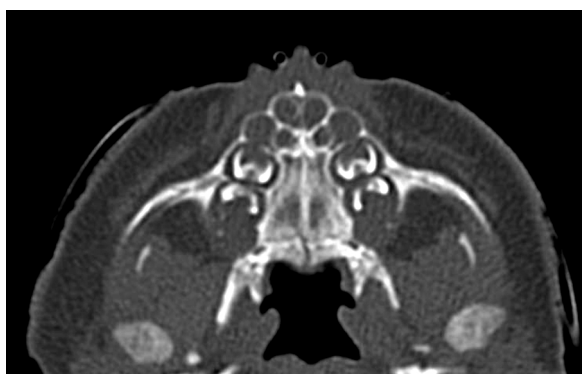


Imagen 4
Corte axial con ventana ósea donde se visualiza el paladar triangular.

DISCUSIÓN

La apertura anterior de las fosas nasales o apertura piriforme es la porción ósea más anterior y estrecha de las fosas nasales. Está circunscrita por el borde anterior del maxilar y su proceso frontal inferolateralmente; superior se encuentra limitada por el borde inferior de los huesos nasales. El orificio tiene forma de corazón de naipe francés, de base inferior y vértice superior. En su base en relación a la línea media se observa la espina nasal anterior.⁽⁸⁾ Es una anomalía del desarrollo embrionario poco común y es producto del crecimiento óseo excesivo del proceso nasal medial del hueso maxilar de forma bilateral.^(9,10)

La ECAP se debe plantear dentro de los diferenciales cuando tenemos un neonato con obstrucción nasal. Dado que son respiradores nasales se debe realizar un diagnóstico precoz como se hizo con nuestro paciente presentado síntomas como cornaje, dificultad respiratoria, trastornos de la deglución, apneas y cianosis que mejora con el llanto.^(5,6)

Al examen físico se realiza el diagnóstico observándose la no progresión de la sonda de aspiración más allá de 1 cm. El diagnóstico de certeza se llega mediante el estudio tomográfico del macizo facial, que si bien es un estudio que utiliza radiaciones ionizantes es importante para su confirmación y descartar patologías asociadas. La TC se

realiza desde la base de cráneo hasta por debajo del maxilar superior, de cortes finos (1-1,5 mm), y con algoritmo de hueso, obtenidos con orientación del gantry paralelo al paladar duro, incluyendo cavidad nasal y maxilar superior, previa aspiración de secreciones y administración de vasoconstrictor nasal tópico. Reconstrucciones bidimensionales coronales y sagitales, así como tridimensionales pueden ayudar al diagnóstico, éstas últimas sobre todo en casos de anomalías cráneo faciales asociadas. Normalmente estas exploraciones se realizan sin administración de contraste intravenoso salvo en casos de posible infección.⁽²⁾

Los hallazgos radiológicos son: la apertura piriforme menor de 11 mm, midiendo el diámetro transversal máximo entre ambos procesos nasales del maxilar, o menos de 3mm a nivel unilateral entre septo y proceso nasal. Las coanas pueden ser de tamaño normal como fue en el caso de nuestro paciente.

Como se describe en el caso clínico presentado se deben buscar otros hallazgos asociados a dicha patología como ser la dentición (megaincisivo central único 63%) y paladar duro triangular con una cresta en la línea media como en

de nuestro paciente.^(1,2,3,4)

La presencia de anomalías asociadas debe ser estudiada mediante endoscopia nasal (la cual no se le fue realizada a nuestro paciente dado que no se podía introducir el endoscopio), RM de cerebro y evaluación genética y endocrinológica.⁽¹¹⁾

Siendo los hallazgos que se pueden ver conjuntamente: la holoprosencefalia, agenesia hipofisaria, disgenesia tiroidea y alteraciones cromosómicas, entre otros.^(1,2,6,9,10)

El pronóstico de estos niños es en general bueno. La conducta terapéutica dependerá de la severidad de la insuficiencia respiratoria pudiendo ser sintomática o quirúrgica.^(1,5)

Los casos leves se tratan de forma conservadora con descongestivos locales y humidificación hasta que la cavidad nasal crezca y la obstrucción desaparezca.⁽⁵⁾

En el caso de nuestro paciente se inició con las medidas médicas y al no tener resultados se prosiguió al tratamiento quirúrgico.

Cuando el tratamiento quirúrgico está indicado, la técnica más aceptada es la ampliación de la AP mediante un acceso sublabial.⁽⁵⁾

CONCLUSIÓN

La EASP es una rara enfermedad congénita que debe considerarse en los neonatos con un cuadro obstructivo nasal. Y es muy probable la realización de TC de macizo facial por su diagnóstico sencillo y confirmatorio, así como el descarte de patologías asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) M. Mendizábal Díez, N. Jordá Sirera, M. Malumbres Chacón, M. Izquierdo Rubio. Obstrucción congénita de fosas nasales. Más allá de la atresia de coanas. *Bol S Vasco-Nav Pediatr.* 2021; 53: 109-111.
- 2) S. Paz Maya, D. Dualde-Beltrán, I. López Blasco, D. Soriano Mena, R. Pastor Toledo, J. Palmero da Cruz. Causas más frecuentes de insuficiencia respiratoria nasal en el recién nacido. Póster presentado en el congreso de la SERAM Granada/ES; 2012.
- 3) Constanza Díaz S, Daniel Retuert, Francisco Krause P, Rodolfo Nazar S. Estenosis de la apertura piriforme y síndrome de incisivo central único: Casos clínico. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza y Cuello* Vol.77 no2 Chile; 2017.
- 4) G. Cuestas, G. José, V. Demarchi, J. Razetti, C. Boccio. Obstrucción nasal congénita por estenosis de la apertura piriforme. Serie de casos. *Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Italiano.* Argentina. Vol. 82. Núm. 1. p e44-e47; 2015.
- 5) Marina Madrigal, Paula de las Heras, Elisa Gil-Carcedo, Ángela Enterría, Manuel Acuña y Luis María Gil-Carcedo. Estenosis congénita de la apertura piriforme: forma inusual de obstrucción nasal. *Rev. Esp. Cirugía Oral y Maxilofacial;* Vol 36 no3. Madrid; 2014. p129-131.
- 6) Enrico Sesenna¹, Massimiliano Leporati, Bruno Brevi,

Gabriele Oretti and Andrea Ferri. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management. *Italian Journal of Pediatrics.* Italia; 2012. 38(1):28.

7) Dr. Hugo Rodríguez, Dra. Giselle Cuestasb, Dr. Máximo Rodríguez D'Aquilac y Dr. Juan A. Rodríguez D'Aquilad. Algoritmo para el manejo de la obstrucción nasal en neonatos y lactantes. *Archivo argentinos de pediatría* vol.114 no.5. Argentina; 2016.

8) De Araújo; Da Silva; De Medeiros; Estrela; Silva; Gomes; Assis; Oliveira. Análisis morfométrico de la apertura piriforme en cráneos humanos. En t. J. Morphol. Chile; 2018, Vol. 36(2):483-487.

9) Dr. Adrián Zanetta, Dr. Hugo Rodríguez, Dra. Giselle Cuestas y Dr. Carlos Tiscornia. Cornaje del recién nacido por estenosis congénita de la apertura piriforme. Serie de casos. Argentina; 2010; 108(6): p552-555.

10) JL Treviño-González, R Santos-Lartigue, VJ Villagómez-Ortiz, B González Andrade, M Villegas-González. Estenosis de la apertura piriforme: a propósito de un paciente tratado exitosamente. *Medicina Universitaria.* México; 2011; 13(51):108-111.

11) James rda , jonathan grischkan , Zahir Allarakhia. Radiologic, genetic, and endocrine findings in isolated congenital nasal pyriform aperture stenosis patients. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* EEUU; 2020.