

Estenosis congénita de la apertura piriforme (ECAP)

Congenital nasal pyriform aperture stenosis

Dr. Víctor Quiroga¹; Dr. Adrián Zanetta²

Abstract

Congenital nasal pyriform aperture stenosis is a rare cause of nasal obstruction in the neonate. This condition is caused by a bony overgrowth of the median nasal process of the maxilla. This anomaly has been reported as an isolated feature or can be associated with craniofacial or central nervous system anomalies and it should be considered in the differential diagnosis of any neonate or infant with signs and symptoms of upper airway compromise.

After identification of the classic finding of a shelf-like projection into the posterior vestibule, Computed tomography (CT) scanning will confirm the diagnosis. Surgical correction of bilateral stenosis is necessary with a sublabial approach and drilling of the excess bone at the pyriform aperture level. The mucosa drapes loosely over the newly formed pyriform aperture and stenting for several days using soft silastic tubing is usually adequate to prevent restenosis.

Key words: Congenital nasal pyriform aperture stenosis, Congenital pyriform aperture stenosis, Nasal Stenosis, Congenital midnasal stenosis in an infant.

Resumen

La estenosis congénita de la apertura piriforme es una causa poco común de falta de desarrollo de la parte media del maxilar, que ocasiona una obstrucción en la región anterior nasal con dificultad del paso de flujo de aire. Se ha descrito en forma

aislada o asociada a malformaciones cráneo-faciales o a malformaciones nerviosas centrales. Debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de las obstrucciones nasales congénitas. La signo-sintomatología clásica es la obstrucción de la fosa nasal anterior al intentar pasar una sonda más allá del vestíbulo. La tomografía computada (TC) de macizo cráneo-facial es el estudio que confirma el diagnóstico. La corrección quirúrgica debe hacerse por acceso sublabial, resecando el exceso de hueso de la rama ascendente del maxilar. Se debe recolocar la mucosa en su lugar postprocedimiento y, en algunos casos, puede ser necesaria la colocación de prótesis siliconadas por varios días para prevenir la reestenosis.

Palabras clave: Estenosis Congénita, Apertura Piriforme, Estenosis Apertura Piriforme, Estenosis Nasal.

La obstrucción nasal es una condición potencialmente fatal en el recién nacido, debido a su respiración nasal obligada. La apertura piriforme es la porción ósea más anterior y más estrecha de las fosas nasales, por lo que una disminución de su área de sección transversal (diámetro) puede aumentar significativamente la resistencia al flujo de aire nasal. La Estenosis Congénita de la Abertura Piriforme (ECAP) es una forma inusual de obstrucción nasal y debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de todo recién nacido o lactante con signos y síntomas de compromiso de la vía aérea superior.

La ECAP se presenta con síntomas de obstrucción nasal frecuentemente caracterizados por coraje, dificultad respiratoria, dificultad para la alimentación y episodios intermitentes de apneas y/o cianosis cíclica. La dificultad o la imposibilidad de pasar una sonda de alimentación a través de la región anterior de las fosas nasales, experimentada en el examen físico neonatal, permite sospechar una ECAP.

El diagnóstico es sugerido por los síntomas y el examen físico, pero debe ser confirmado por tomo-

¹Médico Otorrinolaringólogo - Médico pediatra.
Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil
"Dr. Vittorio Tetamanti"

Mar del Plata, Argentina.

²Médico Otorrinolaringólogo - Médico pediatra.
Servicio de Endoscopia Peroral.
Hospital de Pediatría. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".
Buenos Aires, Argentina
adrianzanetta67@hotmail.com

grafía computada de la cavidad nasal. Se desconoce su etiología exacta y su asociación con otras anomalías del desarrollo craneofacial. Se ha reportado asociación con incisivo central superior único y con holoprosencefalia.

Se realizó un análisis retrospectivo de 3 casos clínicos de pacientes con diagnóstico de Estenosis Congénita de la Abertura Piriforme (ECAP) que fueron atendidos entre junio 2006 - julio 2008.

Se evaluó: Signosintomatología, diagnóstico y tratamiento.

Seguimiento: 8 meses.

Casos clínicos

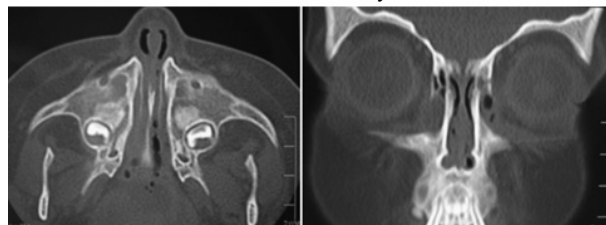
CASO 1: Paciente de 45 días de vida, RNT PAEG con diagnóstico de toxoplasmosis congénita con hidrocefalia no evolutiva, que presentó desde el nacimiento cornaje, obstrucción nasal persistente y episodios intermitentes de cianosis y tiraje generalizado que obligaron a suspender la alimentación oral. Se logró pasar una sonda de aspiración k33 por ambas fosas nasales, comprobando la permeabilidad de ambas coanas. Se indicó tratamiento con oxígeno humidificado, gotas nasales con fenilefrina y dexametasona, alimentación por sonda orogástrica y aspiración de secreciones según necesidad. Debido a la respuesta terapéutica parcial y con el fin de demostrar otros diagnósticos se realizó videodeglución, observando alteración en la etapa preparatoria y bucal propiamente dicha, además de penetración del contraste en laringe y aspiración hacia el árbol traqueobronquial, con escasa respuesta tusígena (etapas bucal y faríngea patológicas). Estos hallazgos se interpretaron como secundarios a la patología neurológica de base. La Rx. de tórax mostró campos pulmonares con infiltrados intersticiales paracardíacos inespecíficos y leve hiperinsuflación generalizada. Se realizó un aspirado nasofaríngeo para detección de virus respiratorios y B. pertussis que fue negativo. Los gases en sangre mostraron una PO_2 : 150 mmHg, PCO_2 : 85 mmHg, SAT O_2 : 95%. El paciente presentó agravamiento progresivo de su dificultad respiratoria, aumento de los episodios de cianosis, persistencia de la obstrucción nasal, hipercapnia en aumento y apneas obstructivas que obligaron a la ventilación mecánica durante 7 días y posterior traqueotomía. Se solicitó TC de macizo craneofacial, donde se visualizan ambas coanas permeables y a nivel de la abertura piriforme una estenosis de la misma, a expensas de ambas ramas ascendentes del hueso maxilar superior (Imagen 1). Luego de 14 días posteriores a la traqueotomía fue

dado de alta. En un segundo tiempo (2 meses) se realizó una ampliación de la abertura piriforme mediante abordaje sublabial y fresado de las apófisis ascendentes de ambos huesos maxilares; no se requirió de stent siliconado como sostén de la luz. Se logra la decanulación definitiva -con buena evolución clínica- a 12 meses de la cirugía de ampliación.

Tomografía computarizada. Corte axial.



TAC macizo craneo-facial. Corte axial y coronal.



CASO 2: Paciente de 5 días de vida, RNT PAEG con cornaje, obstrucción nasal persistente y episodios de dificultad respiratoria y cianosis desde el nacimiento. Se intentó pasar sonda por ambas fosas nasales, no logrando hacerlo a nivel de fosa nasal derecha y lográndolo con dificultad por la fosa nasal izquierda. El neonatólogo introdujo con gran dificultad un tubo nasofaríngeo en esta última fosa nasal, con lo que se redujo parcialmente la sintomatología. Se indicaron oxígeno humidificado con halo, gotas nasales con fenilefrina y dexametasona, alimentación por sonda orogástrica y la aspiración de secreciones a través del tubo. El paciente presentó mejoría parcial de la dificultad respiratoria y el cornaje, pero ante el intento de retirar el tubo nasofaríngeo experimentó cianosis y tiraje generalizado, que obligaron a su recolocación. Se realizó TC de macizo

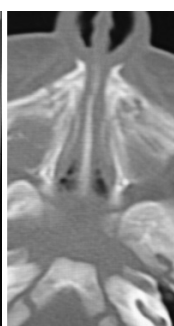
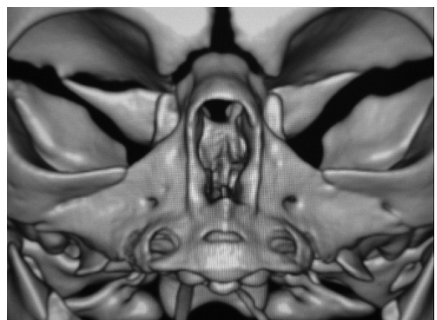
craneofacial, corte sagital, donde se visualiza una estenosis de la abertura piriforme bilateral con ambas coanas permeables (Imagen 2). La tomografía helicoidal con reconstrucción tridimensional mostró la disminución de la luz nasal (Imagen 3 y 4).

La Rx. de tórax mostró campos pulmonares con infiltrados intersticiales paracardíacos inespecíficos y leve hiperinsuflación generalizada. Se realizó un ecodoppler cardíaco por presentar un soplo sistólico, que detectó una CIV con hipertensión pulmonar moderada, que requirió diuréticos e inotrópicos. El aspirado nasofaríngeo para detección de virus respiratorios y B. pertussis fue negativo. Los gases en sangre mostraron una PO_2 : 200 mmHg, PCO_2 : 55 mmHg, SAT O_2 : 95%. Una vez estabilizado, el paciente fue intervenido quirúrgicamente, realizando una ampliación de la abertura piriforme mediante un abordaje sublabial, con la utilización de torno para el fresado submucoso de las apófisis ascendentes de ambos huesos maxilares. No se colocó stent de silicona. Se realizó la extubación en el quirófano, constatando la ausencia de cornaje, buena mecánica respiratoria y saturación de 99% con aire ambiental. El paciente presentó un postoperatorio con muy buena evolución, realimentándose vía oral en 24 hs sin episodios de desaturación ni cornaje y buen incremento ponderal que permitió su egreso institucional al 7° día postoperatorio. Seguimiento: 8 meses postquirúrgico, con muy buena evolución.

Tomografía helicoidal.



Corte axial.

Tomografía helicoidal.
Reconstrucción tridimensional.

Procedimiento quirúrgico. Deglobing y acceso al espacio piriforme.



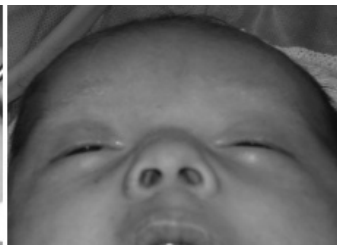
Ampliación por fresado de la apertura.



Cierre por planos.



Post quirúrgico inmediato.



Posquirúrgico 4 meses.



CASO 3: Paciente de 15 días de vida, RNT PAEG con obstrucción nasal bilateral desde el nacimiento, cornaje, sin episodios de cianosis. Se logró pasar una sonda de alimentación con dificultad por ambas fosas nasales. Se indicó tratamiento, gotas nasales con fenilefrina y dexametasona, alimentación por sonda orogástrica y aspiración de secreciones según necesidad. Debido a la escasa respuesta terapéutica se solicitó TC de macizo craneofacial, observando ambas coanas permeables y estenosis bilateral a nivel de la abertura piriforme. Luego de 7 días de tratamiento médico, evolucionó favorablemente y se dio el alta con tratamiento con spray nasal con mometasona 50 mcg/ día por 3 meses y solución hipertónica de cloruro de sodio 4 veces al día, encontrándose sin dificultad respiratoria, sin cianosis y con buen incremento de peso y talla durante 1 año de seguimiento.

Discusión

La estenosis congénita de la abertura piriforme es una causa infrecuente de obstrucción nasal que puede variar de leve a severa. Debido a que los neonatos son respiradores nasales exclusivos, en los casos de mayor compromiso pueden llegar a provocar fallo respiratorio y asfixia (1,2,3). Estos signos de obstrucción ocurren, también, en los casos de atresia bilateral de coanas, la patología regional más conocida y sospechada por los neonatólogos durante la recepción del recién nacido en la sala de partos.

En el examen físico la rinoscopia anterior es dificultosa, debido a la escasa luz que se observa por la proyección medial de la mucosa que recubre al hueso de la pared lateral de la fosa nasal. Al intentar introducir la sonda de aspiración, ésta no progresa más allá de 1 cm; este dato es de importancia para sospechar la ECAP. El diagnóstico de certeza se realiza mediante una TC de macizo craneofacial, corte sagital, donde se observa la disminución del diámetro de la cavidad nasal a nivel de la abertura piriforme. En especial la TC 3D permite una visión completa de la abertura piriforme en su plano frontal, lo que permite la medición de su amplitud, una definición exacta del área de hueso que debe ser resecado y mejora, además, el control postoperatorio. Se considera normal en recién nacidos de término aquella luz que alcanza los 11 mm, distancia medida en forma horizontal entre ambos procesos nasales del maxilar superior (4). El diagnóstico diferencial de obstrucción nasal en el neonato incluye la estenosis y/o la atresia de coanas, la estenosis de la

apertura piriforme, el encefalocele y tumores nasales como los gliomas o los quistes dermoides (5,6).

En la mitad de los casos, el tratamiento es conservador con aspiración de secreciones, humidificación y descongestivos locales, como ocurrió en el caso 3. En las presentaciones más severas se puede resolver quirúrgicamente en un tiempo (caso 2) o como en el caso 1 en dos tiempos, estabilizando la vía aérea mediante una traqueotomía en una primera etapa, y posteriormente expandiendo la luz de la apertura piriforme.

El tratamiento quirúrgico implica una ampliación de la apertura piriforme, mediante la reducción de la rama ascendente del hueso maxilar superior y del piso de la fosa nasal con torno y fresas. El acceso sublabial (degloving) conservando la mucosa nasal, es la técnica más aceptada en pacientes neonatales. Debe tenerse especial cuidado, durante el fresado hacia la región posterior de la fosa nasal, a fin de evitar el daño del conducto lacrimonasal, así como de los gérmenes dentarios en la ampliación del piso de la cavidad nasal.

El diámetro de la cavidad nasal obtenido durante la cirugía debe ser suficiente para permitir una ventilación adecuada, siendo ideal poder introducir un tubo endotraqueal N° 3,5 mm (1).

Se ha recomendado el uso de stent de silastic durante el postoperatorio, para mantener la permeabilidad de la vía aérea y favorecer la irrigación de solución salina y la aspiración de secreciones durante un lapso de cuatro semanas. En ninguno de nuestros pacientes fue necesario colocar tutores para mantener permeable la fosa nasal.

Referencias

1. Goldenberg D, Flax-Goldenberg R, Joachim HZ, Peled N. Quiz Case 1 (Radiology Forum) Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 126(1): 94-7.
2. Burstein FD, Cohen SR. Pyriform aperture stenosis: a rare cause of neonatal airway obstruction. Ann Plast Surg 1995; 34: 56-8.
3. Brown OE, Myer, CM, Manning SC. Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. Laryngoscope 1989; 99: 86-91.
4. Bignault A, Castilllo M. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. AJNR 1994; 15: 877-8.
5. Knecht-Junk KJ, Bos CE, Berkovits RNP. Congenital nasal stenosis in neonates. J Laryngol Otol 1988; 102:500-502.
6. Som PM, Curtin HD. Pediatric airway disease. In: Head and neck imaging. 3rd ed. St Louis, Mo: Mosby, 1996; 568-571.