

Obstrucción de Vía Aérea en Recién Nacido: Estenosis congénita de la apertura piriforme. Reporte de caso

Airway Obstruction in Newborn. Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. Case report

Obstrução da Via Aérea no Recém-nascido: Estenoses Congênita da Abertura Piriforme. Relato de caso

Dra. Yury Vanessa Ortiz Hernández ⁽¹⁾; Dr. Hugo Hernán Ferreira Traslaviña ⁽²⁾;
Dra. Marcela Fandiño Cárdenas ⁽³⁾; Dra. Martha Lucia Africano León ⁽⁴⁾

Resumen

La estenosis congénita de la apertura piriforme inicialmente descrita en 1988 es una causa inusual de obstrucción de vía aérea superior secundaria al crecimiento excesivo de los procesos maxilares. Los recién nacidos con esta condición se presentan con cianosis paradójica, trastorno en la alimentación secundario e incluso dificultad respiratoria que puede requerir soporte ventilatorio. El diagnóstico se realiza por medio de la tomografía computarizada y el tratamiento varía según el grado de estenosis. Se describe un caso clínico de estenosis congénita severa de la apertura piriforme que presenta falla respiratoria severa. Se propone un flujograma de manejo en el neonato desde el abordaje inicial, diagnóstico, manejo médico hasta definir si requiere intervención quirúrgica.

Palabras clave: obstrucción nasal, hueso nasal, constricción patológica, seno piriforme, recién nacido

Abstract

Congenital nasal pyriform aperture stenosis described in 1988, is an unusual cause of upper airway obstruction secondary to excessive overgrowth of the maxillary bones. Newborns with this condition present cyclic cyanosis, eating difficulties or respiratory distress that may require ventilatory support. The diagnosis is based on computed tomography and treatment is according to the

degree of stenosis. A case of a patient with congenital nasal pyriform aperture stenosis who presented severe respiratory distress, is described. A flow-chart for the management of newborns is suggested, considering the initial approach, diagnosis, medical management and deciding whether the patient is a surgical candidate.

Keywords: nasal obstruction, nasal bone, airway obstructions, pyriform sinus, newborn

Resumo

A estenose congênita da abertura do piriforme, inicialmente descrita em 1988, é uma causa incomum de obstrução das vias aéreas superiores secundária ao crescimento excessivo dos processos maxilares. Os recém-nascidos com essa condição apresentam cianose paradoxal, distúrbio alimentar secundário e até desconforto respiratório que pode exigir suporte ventilatório. O diagnóstico é feito por tomografia computadorizada, o tratamento varia segundo o grau de estenose. Este artigo descreve um relato de caso de estenose congênita grave da abertura do piriforme apresentando grave insuficiência respiratória. Um fluxograma de manejo do neonato é proposto desde a abordagem inicial, diagnóstico, manejo médico até definir se é necessária intervenção cirúrgica.

Palavras chave: obstrução nasal, osso nasal, constricção patológica, seio piriforme, recém-nascido

⁽¹⁾ Médica general de la UNAB, médico general servicio de unidad cuidados intensivos de la clínica San Luis para la mujer y el niño-Colombia.

⁽²⁾ Radiólogo pediatra de la universidad del rosario, Jefe Departamento de Radiología, clínica San Luis para la mujer y el niño de Bucaramanga-Colombia.

⁽³⁾ Médica y Cirujana Otorrinolaringóloga de la Universidad Javeriana. Otóloga y Otorrinolaringóloga Pediatra entrenada en la Universidad de Columbia Británica, Canadá.

⁽⁴⁾ Médico cirujano pontificia universidad javeriana, Especialista pediatría universidad colegio mayor nuestra señora del rosario, neonatóloga de la universidad militar nueva granada, profesor de cátedra de la Universidad industrial de Santander, coordinadora de unidad cuidados intensivos de la clínica San Luis para la mujer y el niño de Bucaramanga-Colombia.

Mail de contacto: yurivanessa16@gmail.com

Fecha de envío: 21 de agosto de 2020- Fecha de aceptación: 13 de enero de 2021

Introducción

La estenosis congénita de la apertura piriforme, es una rara forma de obstrucción nasal caracterizada por un crecimiento excesivo del proceso nasal del maxilar. Ello genera una obstrucción a nivel de la válvula nasal, espacio conformado por el septum nasal, la cabeza del cornete inferior y el cartílago alar nasal. La obstrucción de la vía aérea superior tiene una prevalencia de 1 en 5000-8000 niños, siendo más frecuente en las mujeres ^(1,2). La estenosis congénita de la apertura piriforme, cuando es severa, ocasiona síntomas como cianosis paradójica, trastornos de deglución y falla en el crecimiento. ⁽³⁾ La misma se diagnostica midiendo el diámetro de la apertura piriforme con una tomografía computada de cara. Una apertura piriforme menor de 11 milímetros realiza el diagnóstico ⁽⁴⁾. El tratamiento depende del grado de estenosis ⁽⁵⁾.

Objetivo

Describir un caso clínico de obstrucción de vía aérea en recién nacido por estenosis congénita de la apertura piriforme.

Material y Método

Se reporta el caso de una paciente recién nacida femenina con obstrucción de vía aérea por estenosis congénita de la apertura piriforme. Fue diagnosticada y tratada por el servicio de otorrinolaringología y la unidad de cuidados intensivos neonatal de una entidad clínica materno infantil, en la ciudad de Bucaramanga, Colombia. Se revisó su historia clínica y los estudios complementarios.

Caso clínico

Paciente recién nacido a término, femenino, sin antecedentes prenatales de importancia, con ecografías prenatales sin alteraciones, padres no consanguíneos, nacida en Bucaramanga, Colombia, en una entidad clínica materno infantil. Nació producto de parto eutócico, con peso adecuado para la edad gestacional (3050 gramos). Al minuto de vida evolucionó hipotónica, sin esfuerzo respiratorio, con frecuencia cardíaca menor a 100 latidos por minuto, con evidencia de falla ventilatoria. Requirió inicialmente soporte de ventilación con presión positiva con neopuff, sin respuesta, por lo que se le realizó intubación orotraqueal en sala de partos. Gases de cordón: pH de 6.9. A los 15 minutos evolucionó con esfuerzo respiratorio, mejoría del tono y apariencia. Con diagnóstico inicial de asfisia perinatal severa fue trasladada a la unidad

de cuidados intensivos.

Al ingreso a la unidad, se auscultaron crepitantes en ambos campos pulmonares. Se retiró el tubo orotraqueal constatándose un tapón de sangre; ante la mejoría del patrón respiratorio, se inició ventilación mecánica no invasiva tipo presión positiva continua en vía aérea. A pesar de ello, la paciente persistió con desaturación de oxígeno de 80%. A las 3 horas de estancia en la unidad, y ante el empeoramiento del patrón respiratorio con dificultad respiratoria severa, acrocianosis y gases capilares con acidosis respiratoria, se decidió su intubación y asistencia con ventilación mecánica invasiva. Al siguiente día, se intentó la extubación presentando falla ventilatoria y abundante rinorrea amarilla; por ese motivo se realizó la intubación orotraqueal, sin dificultad. Ante la sospecha de atresia de coanas, se intentó hacer el diagnóstico clínico mediante paso de sonda nélaton 6 French (2 milímetros), no logrando su paso más allá del vestíbulo nasal en ambos lados.

El servicio de otorrinolaringología pediátrica realizó nasofibroscopia flexible, con fibra óptica pediátrica 2.2 milímetros, reportando dificultad en el pasaje por la fosa nasal izquierda a nivel de la apertura piriforme; no se logró pasar más allá de la cabeza del cornete inferior. En la fosa nasal derecha, se logró pasar por encima del cornete inferior hasta evidenciar, con dificultad, la cabeza del cornete medio. Había presencia de edema nasal importante y secreciones amarillas en el meato medio. Se realizó el diagnóstico de estenosis de la apertura piriforme bilateral.

Para confirmar la impresión diagnóstica, y ante la imposibilidad de descartar atresia de coanas concomitante, se solicitó tomografía computada de senos paranasales. A través de ésta se confirmó la presencia de estenosis congénita de la apertura piriforme. Se midió su diámetro transversal, obteniéndose una distancia de 4 milímetros, con coanas permeables (*Figura 1A, 1B*).

A los 9 días de vida, y con un peso de 3180 gramos, el servicio de otorrinolaringología pediátrica realizó la corrección de la estenosis de la apertura piriforme a través de un abordaje combinado, por vía sublabial y vía endoscópica transnasal. Se realizó una incisión en el borde libre de la encía, se disecó hasta periostio, se elevó un colgajo mucoso en el piso nasal y expuso la apertura piriforme bilateral, así como la inserción del septum nasal en la cresta maxilar (*Figura 2 A y 2 B*). Los límites de la apertura piriforme (límite medial el septum nasal, lateral y posterior la cabeza del cornete inferior) se ampliaron usando una fresa diamantada de 1.0 y 1.8 milíme-

tros hasta visualizar la cabeza del cornete inferior adecuadamente. Los cornetes mostraban una hipertrofia moderada con obstrucción de la fosa nasal a nivel del tercio medio. Se realizó por vía endoscópica la fractura de los cornetes inferiores, permitiendo así el paso del lente rígido de 3 milímetros hasta las coanas, en ambos lados. Se decidió dejar espaciadores nasales por el riesgo alto de sinequia anterior, dada la cercanía de los tejidos nasales (Figura 3). El manejo postoperatorio incluyó un esquema de corticoide ciclo corto, cefalosporina de primera generación por 5 días y lavados nasales diarios.



Figura 1 A. Tomografía Computarizada, corte axial de senos paranasales, donde se observa marcada estenosis de la apertura piriforme con diámetro total de 4.0 milímetros (línea verde)



Figura 1 B. Tomografía Computarizada, corte coronal de senos paranasales, donde se observa marcada estenosis de la apertura piriforme (línea verde)

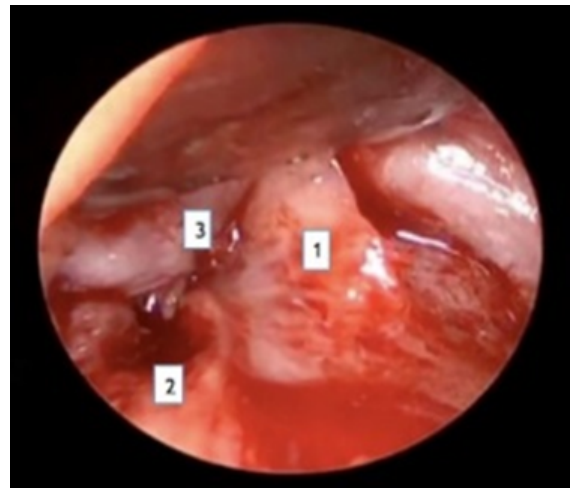


Figura 2 A. Exposición mediante abordaje sublabial: 1. apertura piriforme, 2. Inserción septum nasal, 3. Piso nasal mucosa elevada.

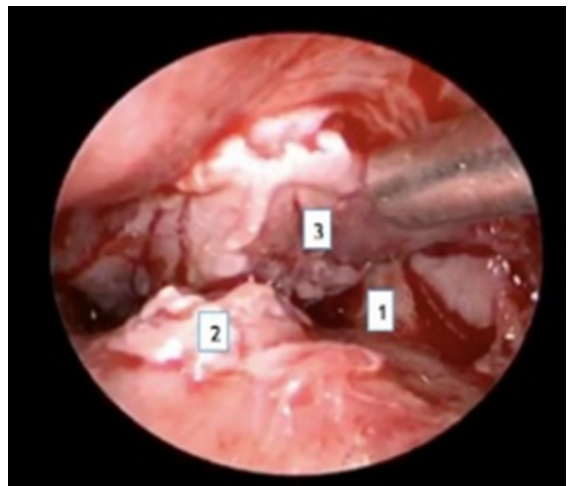


Figura 2 B. Fresado de la apertura piriforme: 1. apertura piriforme, 2. Inserción septum nasal, 3. Piso nasal mucosa elevada.

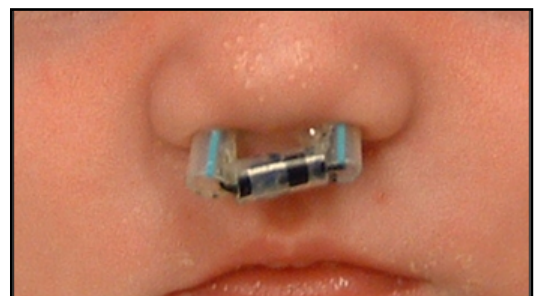


Figura 3. Espaciadores nasales hechos de tubo endotraqueal 3.0 fijos con distanciador anterior hecho de sonda nelaton fijación con seda entre los tubos.

A los 7 días postoperatorios (16 días de vida), se extubó a la paciente, se retiraron los espaciadores nasales a ambos lados, constatándose una apertura piriforme amplia, sin obstrucción nasal. Se indicó manejo tópico nasal con ciprofloxacina/dexameta-

sona gotas óticas (2 gotas cada 8 horas por 10 días), oximetazolina 0.025% (2 gotas cada 12 horas por 1 semana). Se dió egreso hospitalario a los 27 días de vida, con adecuada evolución clínica, sin deterioro respiratorio, con lavados nasales ambulatorios como único tratamiento.

Discusión

La estenosis congénita de la apertura piriforme es producto de una alteración del desarrollo embrionario del hueso maxilar entre la quinta y octava semana de gestación. ⁽⁶⁾ Fue descrita por primera vez por Douglas en 1952, ⁽⁷⁾ con la primera descripción radiológica en 1988 por Ey et al ⁽⁸⁾.

La apertura piriforme es la entrada ósea de la nariz y representa la parte más estrecha de la vía aérea nasal. ⁽⁹⁾ En la estenosis congénita de la apertura piriforme se evidencia un crecimiento excesivo del hueso nasal en el proceso maxilar dentro de la cavidad nasal, produciendo un estrechamiento de la vía aérea nasal anterior. Algunos autores defienden que es resultado de la medialización de la forma normal del maxilar superior en la cuarta semana de desarrollo fetal, como lo describe Collares y colaboradores ^(10, 11). Lo anterior hace que la patología sea potencialmente letal, ya que los neonatos son respiradores nasales obligados; es importante reconocer la patología para prevenir la asfixia neonatal ⁽⁴⁾.

La presentación más frecuente es la obstrucción nasal bilateral que generalmente es asintomática o, si presenta síntomas, éstos son leves e intermitentes. Cuando los síntomas son severos debuta con apneas, cianosis paradójica, descrita como cianosis con la respiración nasal y mejoría de la misma con el llanto o al abrir la boca, y dificultad respiratoria ⁽³⁾.

Puede presentarse de forma aislada o asociada a síndrome alcohólico fetal, diabetes materna tipo 1 y malformaciones como la ausencia del lóbulo anterior de la hipófisis, paladar hendido submucoso, senos maxilares hipoplásicos, holoprosencefalia.

El diagnóstico se realiza inicialmente mediante el paso de una sonda nélaton Número 6 French (2 milímetros), que es el diámetro más pequeño aceptado como normal de la fosa nasal anterior. También puede realizarse una nasofibroscofia con una fibra óptica de 1.9 o 2.2 milímetros. Esto se debe confirmar con una tomografía computada de cara en donde se mide el diámetro transversal de la apertura piriforme, el cual no debe ser inferior a 11 milímetros, tal como lo describe Silva y colaboradores. ⁽¹⁰⁾ De igual forma lo describe Sessena et al., presentando 3 casos clínicos y demostrando que el

promedio de estrechez de la apertura fue inferior a 5 milímetros de diámetro bilateral. ⁽⁹⁾ En el presente caso, la paciente tenía 3-5 milímetros entre el septum nasal y el proceso nasal del maxilar. Otros hallazgos característicos de esta condición incluyen el crecimiento óseo del proceso nasal del maxilar, paladar triangular y en un 50% - 63% de los casos la presencia de un megaincisivo central único ^(12, 13).

Dentro del diagnóstico diferencial se encuentra el edema de la mucosa nasal que rápidamente se puede descartar si la obstrucción nasal mejora con descongestivo tópico y lavado nasal. Condiciones como la atresia de coanas se puede diferenciar de la estenosis congénita de apertura piriforme mediante el paso de la sonda nelaton 6 French como evaluación inicial; sin embargo, patologías como el quiste lacrimonasal congénito, trauma (hematoma septal o subluxación del septum congénita), quiste dermoide o epidermoide, deben estudiarse con una nasofibroscofia y con imágenes ⁽¹²⁾.

La mayoría de los pacientes con estenosis congénita de apertura piriforme requieren manejo conservador incluyendo terapia miofuncional enfocada a mejorar la coordinación succión, deglución, respiración, lavados nasales y descongestión tópica. Sin embargo, hay un grupo de pacientes, como el caso presentado, que tienen síntomas severos de obstrucción de la vía aérea superior con falla ventilatoria asociada. Los criterios que el clínico debe considerar para clasificar una obstrucción de vía aérea superior como severa incluyen:

1. Alteración de la deglución por incoordinación severa.
2. Falla en el medro
3. Apnea del sueño
4. Dificultad respiratoria progresiva requiriendo soporte ventilatorio ⁽¹⁴⁾.

En un estudio retrospectivo y analítico en pacientes manejados quirúrgicamente en un periodo de 7 años, Marrugo Pardo y colaboradores demostraron que los pacientes con estenosis de la apertura piriforme con una apertura menor de 5.5 milímetros, tuvieron falla en el tratamiento médico y todos requirieron tratamiento quirúrgico, sin evidencia de complicaciones; además, evaluaron opciones de manejo que incluyeron el uso de una cánula orofaríngea para enseñarles a respirar por la boca de forma temporal, o el uso de una cánula nasofaríngea con el objetivo de permeabilizar la vía aérea nasal mientras se planeaba la cirugía correctiva ⁽¹⁵⁾. En otro estudio realizado por Baker y Pereira,

el manejo de la estenosis congénita de la apertura piriforme dependía de la gravedad de la obstrucción, los síntomas y el pronóstico del recién nacido para establecer una vía aérea segura. De esta manera, los casos leves y con pobre pronóstico del recién nacido deben tener un manejo conservador tales como humidificación, esteroides tópicos y descongestivos. En este estudio, no se recomendó el uso de stents por el riesgo de necrosis. En los pacientes con mejor pronóstico y estenosis severa se recomendó la cirugía tras el fracaso del tratamiento médico durante 2 semanas o en grados severos de obstrucción nasal (13). Idealmente para el tratamiento quirúrgico el neonato debe cumplir “la regla de los 10” que consiste en tener 10 semanas de edad, 10 libras o aproximadamente 4500 gramos de peso y la hemoglobina por encima de 10 g/dl (1,13,14). A pesar de ser un procedimiento bien tolerado, se han descrito alternativas como dilataciones seriadas, para evitar la cirugía. En los casos muy severos, como el del paciente presentado, es poco probable que dicho procedimiento fuera efectivo para permeabilizar la vía aérea superior.

El uso de espaciadores nasales en el postoperatorio debe elegirse según el caso ya que, si hay cercanía de las estructuras en la válvula nasal, es ideal para evitar sinequias anteriores. En el cuidado postoperatorio es importante la irrigación nasal y manejo con esteroides tópicos. Un adecuado seguimiento con curaciones endoscópicas periódicas puede evitar complicaciones como la sinequia septoturbinar, estenosis y obstrucción por granulomas. La ulceración septal o columelar y la necrosis de la piel es secundaria al uso de espaciadores nasales por lo que se recomienda protección y vigilancia de la piel.

A continuación, se introduce un flujograma creado por los autores con el fin de orientar al personal de salud en el abordaje de la estenosis congénita de la apertura piriforme en el recién nacido. Se consideran la presentación clínica, los diagnósticos diferenciales a evaluar, los métodos diagnósticos y confirmatorios de la patología, el manejo médico y, si presentara signos de severidad, el enfoque hacia una intervención quirúrgica. Adicionalmente, se describen los cuidados postoperatorios del paciente, indispensables para obtener buenos resultados quirúrgicos (gráfico 1).

Conclusión

Este caso clínico permite dar a conocer la sintomatología, el diagnóstico, la evolución y el tratamiento de pacientes con obstrucción nasal secundaria a estenosis severa de la apertura piriforme. Siendo inusual su presentación y prevalencia, se realiza un flujograma de manejo con enfoque multidisciplinario para orientar al personal de salud que se enfrenta con esta condición en la etapa neonatal.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. Shikowitz M. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003; 67(6):635-639.

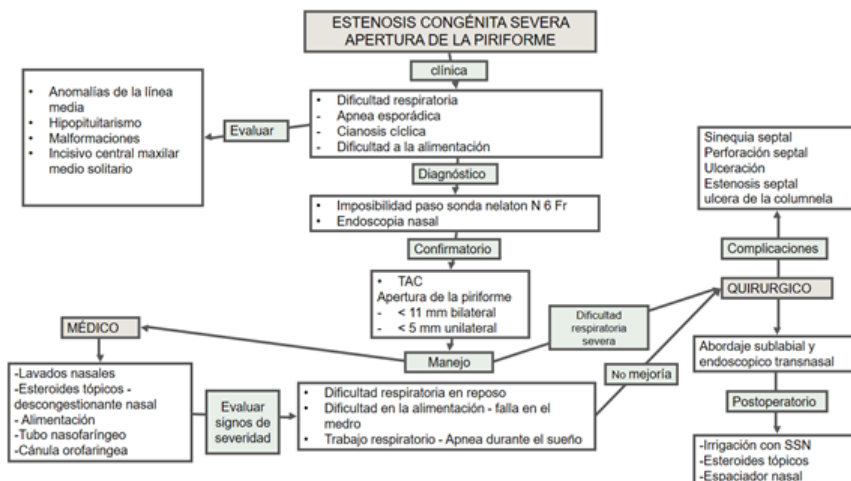


Gráfico 1. Flujograma y diagnóstico de manejo estenosis congénita de la apertura de la piriforme

2. Serrano L, Pfeilsticker L, Silva V, Hazboun I, Paschoal J, Maunsell R, et al. Newborn nasal obstruction due to congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Allergy Rhinol (Providence)* . 2016 Jan; 7(1):37-41.
3. Wood J, Van Der Meer G. Surgery for congenital nasal pyriform aperture stenosis (CNPAS). *Open access atlas of Otolaryngology, Head and Neck operative surgery*. 2017;1-8.
4. Wine T, Dedhia K, Chi D. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Is there a role for nasal dilation? *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014 Apr;140(4):352-356.
5. Belden C, Mancuso A, Schmalfuss I. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: Initial experience. *Radiology*. 1999 Nov; 213(2):495-501.
6. Madrigal M, Heras P, Gil E, Enterría A, Acuña M, Gil L. Estenosis congénita de la apertura piriforme: Forma inusual de obstrucción nasal. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2014; 36(3):129-131.
7. Douglas B. The relief of vestibular nasal obstruction by partial resection of the nasal process of the superior maxilla. *Plast Reconstr Surg*. 1952 Jan; 9(1):42-51.
8. Ey E, Han B, Towbin R, Jaun W. Bony inlet stenosis as a cause of nasal airway obstruction. *Radiology*. 1988 Aug; 168(2):477-479.
9. Sesenna E, Leporati M, Brevi B, Oretti G, Ferri A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management. *Ital J Pediatr*. 2012; 38:28.
10. Silva D, Ribeiro D, Vilarinho S, Dias L. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a rare cause of upper airway obstruction in newborn. *BMJ Case Rep*. 2018 Nov; 11(1): e227647.
11. Collares V, Tovo H, Duarte W, Schweiger C, Fraga M. Novel treatment of neonates with congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope*. 2015 Dec; 125(12):2816-2819.
12. Paz S, Dualde D, Lopez I, Soriano D, Pastor R, Palermo J. Causas Más frecuentes de insuficiencia respiratoria nasal en el recién nacido. En: 31 congreso internacional de la Sociedad Española de radiología médica (SERAM): 24-28 de mayo 2012, Valencia, España. Poster N° S-0698. p. 1-21.
13. Baker A, Pereira D. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Operative Techniques in Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2009; 20(3):178-182.
14. Marrugo E, Parra S, Parra E, Villa F. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis, management and technical considerations. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2019 Sep 5; S0001-6519(19):1-6.
15. Smith A, Kull A, Thottam P, Sheyn A. Aperture Stenosis: A Novel Approach to Stenting. *Ann otol Rhinol Laryngol*. 2017; 126(6):451-454. d