

Caso clínico

Estenosis congénita de la apertura piriforme: forma inusual de obstrucción nasal[☆]

Marina Madrigal*, Paula de las Heras, Elisa Gil-Carcedo, Ángela Enterría, Manuel Acuña y Luis María Gil-Carcedo

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de julio de 2012

Aceptado el 20 de agosto de 2012

Palabras clave:

Estenosis de la apertura piriforme

Megaincisivo

Keywords:

Nasal pyriform aperture stenosis

Mega-incisor

RESUMEN

La estenosis congénita de la apertura piriforme con megaincisivo central (ECAP) es una causa poco frecuente de obstrucción de la vía aérea en neonatos. Dada su baja frecuencia y por la similitud de la clínica se confunde inicialmente con la atresia coanal, trastorno más prevalente (1:5.000 nacidos vivos). Puede tratarse de una forma menor de holoprosencefalia, por lo que el diagnóstico incluye el screening de malformaciones cardíacas y cerebrales asociadas. Presentamos un caso de una recién nacida con ECAP.

© 2012 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Congenital nasal pyriform aperture stenosis: unusual form of nasal airway obstruction

ABSTRACT

Congenital nasal pyriform aperture stenosis (CNPAE) with a single mega-incisor is an uncommon form of nasal airway obstruction in the neonate. Its low frequency and its similar clinical presentation may lead us to a wrong initial diagnosis of choanal atresia, which is more frequent (1:5000 live births). CNPAE may be a minor form of holoprosencephaly, so diagnosis should include screening for heart and central nervous system abnormalities. A case of a newborn with CNPAE is reported.

© 2012 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La estenosis congénita de la apertura piriforme (ECAP) es una alteración del desarrollo embrionario del hueso maxilar que

ocurre entre la 5.^a y 8.^a semana de gestación¹; el crecimiento excesivo de la apófisis ascendente origina la estrechez de la apertura piriforme². Esta apertura es el punto más estrecho de la porción ósea de la fosa nasal, por lo que una pequeña disminución de su área supone un gran incremento de la

[☆] Este trabajo ha sido presentado como comunicación tipo póster en el Primer Congreso de la Confederation of European Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery. Julio de 2011. Barcelona.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marina.madrigal.revuelta@gmail.com (M. Madrigal).

1130-0558/\$ – see front matter © 2012 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.08.001>



Figura 1 – TC axial sin contraste con un día de vida. Disminución del diámetro de la apertura piriforme (8 mm). Se comprueba la permeabilidad coanal.

resistencia al paso de aire³. Su diámetro normal es > 11 mm¹. Es una malformación de causa desconocida y poco frecuente. Se considera una forma menor de holoprosencefalia.

Caso clínico

Niña nacida a término tras embarazo con diabetes gestacional, sin incidencias en el parto, de bajo peso para la edad gestacional (39 + 4 semanas, 2.660 g). Ingres a las 15 h de vida en Neonatología por sospecha de atresia de coanas con episodios de apnea durante las tomas.

En la inspección se denota un fenotipo peculiar que se caracteriza por: raíz nasal ancha, hendiduras palpebrales pequeñas, paladar ojival, retrognatia, clinodactilia y pulgares incluidos. Remitida a nuestro servicio para valoración.

En la rinoscopia anterior se observa estrechez del vestíbulo nasal. La imposibilidad de pasar una sonda nasal de aspiración a través del vestíbulo estuvo presente desde el nacimiento. La nasofibroscopia pediátrica comprobó la permeabilidad coanal.

La TAC facial confirmó el diagnóstico de ECAP (diámetro de la apertura piriforme: 8 mm; anchura coanal: normal; megaincisivo central y paladar triangular con cresta central (fig. 1).

Ecocardiograma y RMN cerebral normales, descartándose malformaciones del eje hipotálamo-hipofisario.

El desarrollo de la paciente es normal. La leve repercusión clínica de la malformación nos permite aplicar un tratamiento conservador: humidificación, descongestionantes



Figura 2 – Megaincisivo central único a los 11 meses de edad.

nasales y aspirado de secreciones. Se encuentra bajo seguimiento ambulatorio (figs. 2 y 3).

Discusión

La clínica de la ECAP cursa con síntomas de insuficiencia respiratoria nasal similares a los de la estenosis coanal. La cianosis cíclica agravada con las tomas y mejorada con el llanto es la forma más común de presentación, como en nuestra paciente.

Otros posibles síntomas son: respiración ruidosa, apnea, ronquido e incluso una obstrucción severa que imposibilita la alimentación. Los síntomas se agravan con las infecciones respiratorias³.

En la exploración física el dato más constante es la imposibilidad de pasar una sonda nasal pediátrica por el vestíbulo⁴. La rinoscopia anterior y la nasofibroscopia descartan otras alteraciones anatómicas (fig. 3).

El diagnóstico se sospecha por la clínica, pero debe ser confirmado por las mediciones realizadas sobre una TAC facial⁴ (fig. 1).

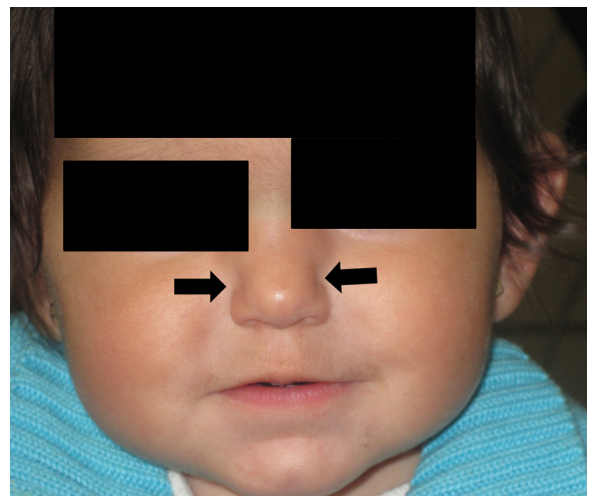


Figura 3 – Estrechez de la región nasal correspondiente a la escotadura piriforme a los 11 meses de edad.

El hallazgo radiológico más importante es la estrechez del diámetro transversal máximo del orificio piriforme: $< 11 \text{ mm}^2$.

En estos pacientes, el área de la cavidad nasal es inferior a la población normal ($> 2\text{DE}$). Sin embargo, la altura de la fosa y el área coanal están dentro de la normalidad.

Los cortes coronales pueden ser útiles, pero el diagnóstico se basa en los hallazgos de la TC axial.

Otras anomalías radiológicas que se asocian frecuentemente son alteraciones en la dentición (megaincisivo central único) y en la morfología del paladar duro, que se muestra triangular con una cresta en la línea media².

El megaincisivo central hallado en nuestra paciente no supone un problema en sí mismo, exceptuando el estético, pero puede ser un signo de holoprosencefalia (fig. 2).

La porción premaxilar del hueso maxilar (que contiene los incisivos) deriva embriológicamente del mesodermo de la línea media, que es el inductor del prosencéfalo, de ahí la relación del megaincisivo único con la holoprosencefalia. Por ello, se realiza una RMN cerebral a los niños con este diagnóstico⁵.

Se han descrito casos de ECAP asociados a agenesia hipofisaria, malformaciones cardíacas y disgenesia tiroidea, por lo que también la monitorización del eje hipotálamo-hipofisario y el ecocardiograma son fundamentales en la valoración de estos pacientes³.

El pronóstico es bueno. Su manejo depende de la gravedad de la insuficiencia respiratoria y de su repercusión sobre el desarrollo ponderal del niño³. El tratamiento conservador se prefiere en los casos leves, en los que el desarrollo del niño es normal.

En casos graves será necesario realizar tratamiento quirúrgico: el ensanchamiento de la apertura piriforme mediante abordaje sublabial es el procedimiento más seguro y efectivo. Van den Abbeele sugiere un tratamiento inicial con descongestionantes tópicos y corticoides nasales durante 2 semanas antes de plantearse la cirugía⁶.

Conclusión

La ECAP es una entidad rara que debe tenerse en cuenta ante cualquier neonato con dificultad respiratoria nasal. Su diagnóstico sencillo mediante TAC no debe hacernos olvidar que es necesario realizar screening de malformaciones asociadas. El tratamiento se planteará en función de la repercusión del cuadro sobre el desarrollo del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Llanos D, Ciudad MJ, Crespo E, Arrazola J. Estenosis congénita de la apertura piriforme nasal. *Radiología*. 2009;51:323-6.
2. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal piriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology*. 1999;213:495-501.
3. Gimeno-Hernández J, Iglesias-Moreno MC, Gómez-Serrano M, Poch-Broto J. Estenosis congénita del orificio piriforme y megaincisivo central único. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:455-8.
4. Lee KS, Yang CC, Huang JK, Chen YC, Chang KC. Congenital pyriform aperture stenosis: surgery and evaluation with three-dimensional computed tomography. *Laryngoscope*. 2002;112:918-21.
5. Knecht-Junk KJ, Bos CE, Berkovits RN. Congenital nasal stenosis in neonates. *J Laryngol Otol*. 1988;102:500-2.
6. Van den Abbeele T, Triglia JM, François M, Narcy P. Congenital nasal piriform aperture stenosis: diagnosis and management of 20 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2001;110:70-5.