

Reporte de caso, Experiencia de dos recién nacidos con estenosis de la apertura piriforme y resolución quirúrgica

Case report, Experience of two newborns born with piriform aperture stenosis and its surgical resolution

Patricio Tabilo C.¹, Eduardo Margulis V.², Constanza Edding N.²

Resumen

La estenosis de la apertura piriforme (ECAP en la literatura) es una alteración congénita inusual producto de un desarrollo embrionario anormal del hueso maxilar. Esto determina una obstrucción respiratoria superior y por consiguiente dificultad respiratoria, lo cual reviste particular gravedad en el contexto del neonato, al ser estos respiradores casi exclusivamente nasales. A continuación, presentamos dos casos de recién nacidos con ECAP.

Palabras clave: Recién nacido, Apertura piriforme, Cirugía.

Abstract

Stenosis of the pyriform aperture (ECAP in literature) is an unusual congenital anomaly caused by an abnormal development of the maxillary bone. This abnormality determines an obstruction in the upper airway, and thus respiratory difficulty, which is particularly problematic in the context of newborns, who are mainly nasal breathers. The cases of two newborns with ECAP are reported.

Keywords: Newborn, Pyriform aperture, Surgery.

¹Servicio Otorrinolaringología, Clínica Indisa, Santiago, Chile.

²Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Andrés Bello, Santiago, Chile

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Recibido el 07 de septiembre de 2023. Aceptado el 21 de junio de 2024.

Correspondencia:
Eduardo Margulis V.
Av. Francisco Bilbao 2284,
Providencia.
Email: eduardomargulis@gmail.com

Introducción

Embriológicamente, el desarrollo de la cara es similar en todos los mamíferos. Las cavidades nasales se originan a comienzo de la quinta semana a partir del ectodermo de la región fronto-nasal. Esto da como resultado los procesos nasales medio y laterales. Posteriormente, el proceso naso-medial se fusionará al proceso maxilar. Es desde el proceso naso-medial que se forma el segmento intermaxilar, el cual a su vez dará origen al philtrum, el componente premaxilar del maxilar, el paladar primario, y la porción mediana de la nariz¹. La estenosis congénita de la apertura piriforme (ECAP), en particular, es una patología inusual, afectando aproximadamente a 1:50.000 nacidos vivos². Es causada por un crecimiento excesivo de la apófisis nasal del maxilar, determinando una obstrucción mecánica en la porción más

estrecha de la vía aérea nasal^{3,4}. Existen otras alteraciones de la línea media asociadas a esta condición, en particular incisivo central único, mega-incisivo, por lo que se ha enmarcado dentro del síndrome de incisivo central único (SICU)⁵. Adicionalmente, se describe en la literatura una serie de alteraciones neurológicas y endocrinas asociadas a esta patología, tales como holoprosencefalia, déficit de hormona del crecimiento, disgenesia hipotiroidismo, y panhipopituitarismo⁶.

Caso Clínico 1

Recién nacida de sexo femenino producto de embarazo sano. Al nacer presentó cianosis, polipnea, retracción costal y estridor, requiriendo oxígeno a flujo libre. Se consignaron nuevos episodios de desaturación asociados a

CASO CLÍNICO

mayor dificultad respiratoria. Se sospecha de atresia coanal bilateral, por lo que se solicita evaluación por el servicio de otorrinolaringología. Se le realizó una tomografía computarizada (TC) de macizo facial que informó estenosis de la apertura piriforme bilateral de 4,3 mm (valor normal 11mm)⁴, con coanas de amplitud normal.

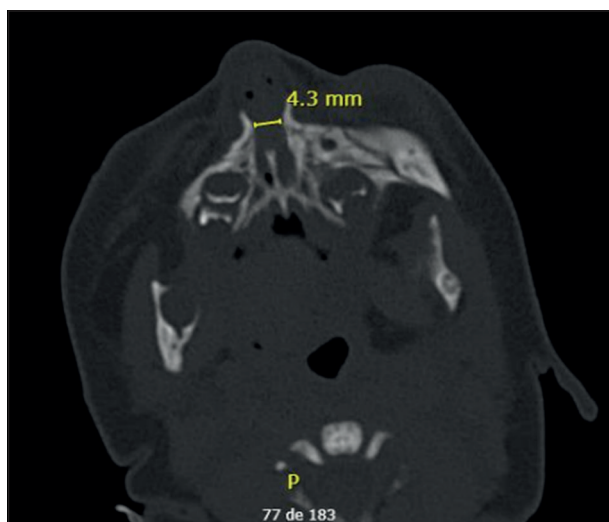


Figura 1. TC de cavidades paranasales sin contraste, visión transversa. En la imagen: Estenosis de la apertura piriforme medida en 4.3 mm.

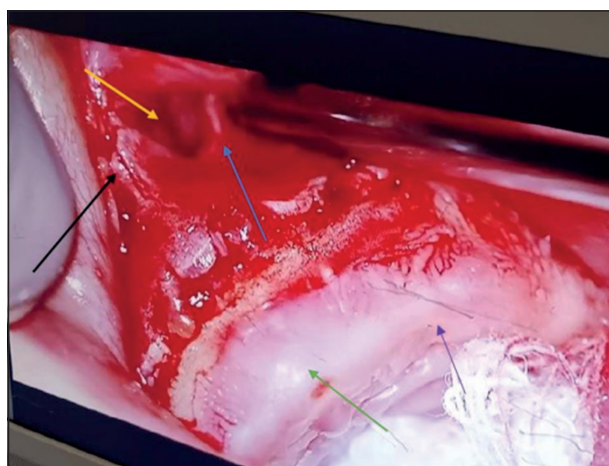


Figura 2. En la imagen: Tabique nasal (flecha negra), maxilar (flecha azul), apertura piriforme no permeable (amarilla), encía (flecha lila), prominencia de megaincisivo central (flecha verde).

Se definió como plan terapéutico mometasona inhalada nasal cada 12 horas, con intento de extubación programado luego de 5 días de tratamiento. Sin embargo, el intento de extubación fue frustrado, por lo que se decidió abordaje quirúrgico una vez lograda una meta de peso de 3kg. A pesar de lograr la meta de peso, no se realizó abordaje quirúrgico debido a que la paciente cursó un cuadro de insuficiencia suprarrenal. Se decidió entonces dar de alta a la paciente con oxígeno domiciliario. Sin embargo, reingresó a través del servicio de urgencias 48 horas después por dificultad respiratoria y aumento de la necesidad de oxígeno. Se realiza entonces apertura de estenosis piriforme bilateral, procedimiento realizado a través de incisión sublabial, con desperiostización de mucosa. Luego se inició visión con microscopio hasta acceder a escotadura piriforme, que se rebajó con fresa diamantada, seguida de hemostasia y cierre de incisión. Finalmente, instalación de tutores en ambas fosas nasales. Al quinto día de posoperatorio se retiraron las sondas sin incidentes, y dos días después la paciente fue dada de alta con nuevo control ambulatorio por parte de ORL (**Figura 1**).

Caso Clínico 2

Recién nacida de sexo femenino producto de embarazo sano. Evoluciona con estridor nasal y dificultad respiratoria con requerimientos de O₂ suministrado por mascarilla de alto flujo (MAF). Es evaluado por ORL, solicitándose una TC de cavidades paranasales ante sospecha de estenosis de coanas, la cual reportó una estenosis de apertura piriforme de 5,9 mm y megaincisivo central.

Se mantiene con requerimiento de O₂, dificultad respiratoria, y estridor nasal, por lo que se define necesidad de resolución quirúrgica.

En pabellón se permeabilizaron ambas fosas nasales según procedimiento ya descrito en caso anterior, logrando dejar dos tutores de 10 F. Posteriormente al acto quirúrgico la paciente regresó a la UCI Neonatal y al quinto día de posoperatorio se retiraron tutores, siendo dada de alta al séptimo día de posoperatorio (**Figura 2**).

Discusión

La dificultad respiratoria nasal en el recién nacido es un tema poco frecuente a tratar en la atención del recién nacido, presentando diversas etiologías, dentro de las que podemos destacar atresia de coanas, rinitis del lactante, laringo-traqueo malacia, síndrome de Pierre-Robin, entre otras¹³. La orientación diagnóstica en estos casos depende fundamentalmente de la edad gestacional y las condiciones al momento del parto. Dentro de las causas estructurales, la principal etiología a considerar es la atresia coanal¹¹, la cual puede ser unilateral o bilateral, siendo su diagnóstico confirmado mediante medios endoscópicos o imagenológicos a través de la TC, y cuyo manejo definitivo es quirúrgico.

Dentro de las alteraciones estructurales menos frecuentes encontramos la estenosis de la apertura piriforme. Esta es una alteración congénita inusual, la cual cursa con dificultad respiratoria en el recién nacido, siendo un diagnóstico diferencial a considerar luego de causas más frecuentes de obstrucción respiratoria nasal, siendo el principal diagnóstico diferencial la atresia coanal. Cabe destacar que esta malformación puede acompañarse de anomalías cromosómicas, endocrinológicas, además de otras malformaciones de la línea media. Es, por ende, fundamental hacer un estudio acabado del recién nacido, así como también una consulta precoz con otras especialidades médicas tales como genética y endocrinología. El diagnóstico de ECAP se confirma con una TC con una apertura piriforme menor a 8 mm, medido a nivel del meato inferior⁵. El manejo de la estenosis puede ser conservador o quirúrgico, mediante el uso de corticoides nasales, soporte ventilatorio según la necesidad del paciente, y un apropiado control y monitoreo por el equipo médico. Actualmente, no existe un cuerpo significativo de literatura respecto al manejo quirúrgico. Sin embargo, la permeabilización de la estenosis por vía quirúrgica se plantea en casos de fracaso del manejo conservador, dificultad respiratoria persistente, e intubaciones reiteradas^{7,8}. Esta se plantea en cuanto se logre un tamaño adecuado para la segura utilización del instrumental quirúrgico. Se han descrito dos alternativas de abordaje para la reparación quirúrgica. El ensanchamiento de la apertura

piriforme mediante abordaje sublabial es el procedimiento más seguro y efectivo¹². Por otro lado, se tiene el abordaje transnasal que se ha utilizado en adultos, pero su técnica es difícil con una inadecuada visualización en lactantes⁹. Una vez lograda la permeabilización, se colocan tutores, los cuales pueden retirarse en 1-4 semanas^{9,10}.

Bibliografía

1. Meruane Manuel, Smok Carolina, Rojas Mariana. Face and Neck Development in Vertebrates. *Int. J. Morphol.* [Internet]. 2012; 30(4): 1373-1388. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022012000400020>.
2. R.K. Hall, Solitary median maxillary central incisor (SCMMCI) syndrome, Orphanet. *J. Rare Dis.* 1 (12) (2006).
3. Llanos D, Ciudad MJ, Crespo E, Arrazola J. Estenosis congénita de la apertura piriforme nasal. *Radiología* [Internet]. 2009;51(3):323-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2008.11.005>
4. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal piriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* [Internet]. 1999;213(2):495-501. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.213.2.r99oc38495>
5. Díaz S Constanza, Retuert Daniel, Krause P Francisco, Nazar S Rodolfo. Estenosis de la apertura piriforme y síndrome de incisivo central único: Casos clínicos. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* [Internet]. 2017 Jun; 77(2): 181-187. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162017000200010>.
6. Gimeno-Hernández J, Iglesias-Moreno MC, Gómez-Serrano M, Poch-Broto J. Estenosis congénita del orificio piriforme y megaincisivo central único. *Acta Otorrinolaringol Esp* [Internet]. 2010;61(6):455-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2009.11.001>
7. Blackmore K, Wynne DM. A case of solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome with bilateral pyriform aperture stenosis and choanal atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Aug;74(8):967-969. doi: 10.1016/j.ijporl.2010.05.018. PMID: 20627328
8. Van Den Abbeele T, Triglia JM, François M, Narcy P. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management of 20 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2001 Jan;110(1):70-5. doi: 10.1177/000348940111000113. PMID: 11201813.
9. Shikowitz MJ. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003 Jun;67(6):635-9. doi: 10.1016/s0165-5876(03)00018-1. PMID: 12745157.

CASO CLÍNICO

10. Lee KS, Yang CC, Huang JK, Chen YC, Chang KC. Congenital Stenosis of the pyriform aperture: surgery and evaluation with three-dimensional computed tomography. *Laryngoscope*. 2002 May;112(5):918-21. doi: 10.1097/00005537-200205000-00025. PMID: 12150628.
11. San Martín M, José T, & Andrade D, José Tomás. (2014). Atresia de coanas, revisión y una mirada desde la evidencia. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*, 74(1), 81-86. <https://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162014000100014>
12. Madrigal, Marina, Heras, Paula de las, Gil-Carcedo, Elisa, Enterría, Ángela, Acuña, Manuel, & Gil-Carcedo, Luis María. (2014). Estenosis congénita de la apertura piriforme: forma inusual de obstrucción nasal. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, 36(3), 129-131. <https://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.08.001>
13. Jesús Perez - Rodríguez y Dolores Elorza. Dificultad respiratoria en el recién nacido: Etiología y diagnóstico. *An Pediatr Contin* 2003;1(2):57-66