

Cornaje del recién nacido por estenosis congénita de la apertura piriforme. Serie de casos

Stertor in the newborn due to congenital nasal pyriform aperture stenosis.

Case series

Dr. Adrián Zanetta^a, Dr. Hugo Rodríguez^a, Dra. Giselle Cuestas^a y Dr. Carlos Tiscornia^a

RESUMEN

El cornaje es un ruido generado por la alteración del flujo de aire al pasar por las fosas nasales. La principal causa en recién nacidos y lactantes es la rinitis inflamatoria o infecciosa. Con menor frecuencia, puede ser de origen congénito, neoplásico, traumático o iatrogénico.

La estenosis congénita de la apertura piriforme es una etiología infrecuente de obstrucción nasal en el neonato. El diagnóstico precoz y el tratamiento apropiado son esenciales debido a su respiración nasal obligada. La dificultad o la imposibilidad de hacer progresar una sonda de 2,8 mm (sonda K30) a través de la región anterior de las fosas nasales, permiten sospecharla. El diagnóstico debe ser confirmado por una tomografía computada del macizo craneofacial. La conducta terapéutica dependerá de la gravedad de los síntomas.

Describimos nuestra experiencia con 9 pacientes que presentaban esta patología cuya corrección quirúrgica fue exitosa.

Palabras clave: estenosis congénita, apertura piriforme, corrección quirúrgica.

SUMMARY

Stertor is a noise generated by the disturbance of the air flow passing through the nose. Its main cause –in newborns and infants– is inflammatory or infectious rhinitis. Congenital, neoplastic, traumatic or iatrogenic causes are less frequent.

Congenital stenosis of the pyriform aperture is a rare etiology of nasal obstruction in the neonates. Early diagnosis and appropriate treatment are essential because of their exclusive nasal breathing. Suspicion might arise when a difficulty or even an impossibility to pass a probe of 2.8 mm (K30 tube) through anterior nares, exists. Diagnosis should be confirmed by a computed tomography of the craniofacial massif.

The therapeutic behavior will depend on the severity of symptoms.

We describe our experience with nine patients with this condition whose surgical correction was successful.

Key words: congenital stenosis, pyriform aperture, surgical correction.

INTRODUCCIÓN

El cornaje es un ruido ocasionado por el pasaje del aire en forma turbulenta a través de fosas nasales con calibre disminuido. La etiología más frecuente de obstrucción nasal es inflamatoria o infecciosa, de origen banal y de tratamiento local y sintomático.

La apertura piriforme es la porción ósea más anterior y estrecha de las fosas nasales, por lo que la disminución de su diámetro transversal puede aumentar significativamente la resistencia al flujo aéreo. Su estenosis congénita es una forma poco común de obstrucción en el neonato producto del crecimiento óseo excesivo del proceso nasal medial del hueso maxilar.¹⁻⁹ La incidencia es desconocida.^{5,7,9} Puede presentarse aislada o asociada a malformaciones craneofaciales o nerviosas centrales.^{1,3,5,7-11}

Es frecuentemente bilateral y se presenta con síntomas de obstrucción nasal, cornaje, dificultad respiratoria, trastornos deglutorios, pausas respiratorias o cianosis cíclica que mejoran con el llanto, y existe imposibilidad de pasar una sonda más allá del vestíbulo nasal. El diagnóstico surge de los síntomas y el examen físico, y se confirma por tomografía computada del macizo craneofacial.^{1-4,9,12}

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos de dificultad respiratoria moderada-grave, trastornos deglutorios, y ante el fracaso del tratamiento sintomático.^{5,7,9,11}

CASOS CLÍNICOS

Presentamos 9 pacientes con estenosis congénita de la apertura piriforme tratados por el Servicio de Endoscopia Respiratoria del Hospital Garrahan, entre julio de 2007 y agosto de 2010. (Tabla 1)

Los pacientes fueron 6 masculinos y 3 femeninos, nacidos a término, que presentaron obstrucción nasal desde el nacimiento.

La exploración física reveló un vestíbulo nasal estrecho e imposibilidad de pasar una sonda K30 (diámetro 2,8 mm) hacia la fosa nasal. La tomografía computada evidenció estenosis ósea de

a. Servicio de Endoscopia Respiratoria, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Correspondencia:
Dr. Adrián Zanetta:
adrianzanetta67@hotmail.com

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 6-9-10
Aceptado: 22-9-10

la apertura piriforme a expensas de ambas ramas ascendentes del hueso maxilar, con calibre de coanas normal. A un paciente se le realizó una tomografía helicoidal con reconstrucción tridimensional (3D) que mostró la disminución de la luz nasal. (Figura 1).

Los 9 pacientes fueron tratados inicialmente con descongestivos y esteroides nasales (fenilefrina y dexametasona) por 10 días, con humidificación y aspiración de secreciones según necesidad

y se los alimentó por sonda orogástrica.

Por la gravedad de los síntomas y el fracaso del tratamiento médico, se decidió la corrección quirúrgica.

Se obtuvo una vía aérea estable en todos ellos previo al tratamiento quirúrgico.

Se utilizó chupete de McGovern en 6 casos. (Figura 2).

El intervalo de edad al momento de la cirugía fue de 16 días a 6 meses.

TABLA 1. Pacientes con estenosis congénita de la apertura piriforme

Paciente	Sexo	Fecha de nacimiento	Síntomas	EVAPC	Edad al momento de la cirugía	Complicaciones
IG	M	22/05/2007	Cornaje, dificultad respiratoria y para la alimentación, cianosis	Traqueotomía	3 meses	No
OM	M	22/09/2007	Cornaje, obstrucción nasal, dificultad para la alimentación, apneas	Chupete de McGovern	2 meses 5 días	No
AC	M	25/03/2008	Cornaje, dificultad respiratoria y para la alimentación	Intubación orotraqueal	28 días	No
AE	F	22/01/2009	Cornaje, dificultad respiratoria, cianosis, obstrucción nasal	Intubación orotraqueal	19 días	No
MB	F	15/04/2009	Cornaje, dificultad respiratoria	Chupete de McGovern	1 mes 13 días	Epífora
PG	M	28/06/2009	Cornaje, dificultad respiratoria	Chupete de McGovern	16 días	No
DR	M	29/07/2009	Cornaje, dificultad para la alimentación	Chupete de McGovern	22 días	No
PS	F	10/06/2010	Cornaje, dificultad respiratoria	Chupete de McGovern	26 días	No
LM	M	11/02/2010	Cornaje, dificultad respiratoria	Chupete de McGovern	6 días	No

M= masculino; F= femenino; EVAPC= estabilización vía aérea previo a cirugía.

FIGURA 1. Tomografía helicoidal. Corte axial



FIGURA 2. Chupete de McGovern



El procedimiento quirúrgico consistió en la ampliación de la AP por acceso sublabial (Figura 3) con preservación de la mucosa nasal mientras se fresaba la rama ascendente del maxilar y el piso de la fosa. (Figura 4).

Ninguno requirió prótesis siliconada como sostén de la luz endonasal.

Todos fueron alimentados por boca a las 24 h, y recibieron tratamiento postoperatorio local con corticoides en gotas, humidificación nasal y succión según necesidad. El alta hospitalaria fue otorgada a los 7 días posquirúrgicos.

En los 9 pacientes se logró una ventilación nasal normal. Todos han permanecido asintomáticos y sin evidencias clínicas de reestenosis, a los 37 meses poscirugía. Hasta la fecha, el crecimiento facial y la erupción de la dentición primaria son normales en todos ellos, y el tamaño del vestíbulo nasal es apropiado para la edad.

No se comunicaron complicaciones mayores. Un paciente presentó epífora unilateral que se resolvió espontáneamente a los 10 meses poscirugía.

El paciente que había sido traqueotomizado fue descanulado definitivamente a los 2 meses de la cirugía de ampliación.

DISCUSIÓN

La estenosis congénita de la apertura piriforme es una causa infrecuente de obstrucción nasal que

puede variar de leve a grave. Debido a la respiración nasal exclusiva, los casos con mayor compromiso pueden llegar a provocar fallo respiratorio y asfixia.^{2,4-6,9,11,13}

La presentación clínica de la estenosis bilateral de coanas y de la estenosis congénita de la apertura piriforme es similar, pero la estenosis y la atresia coanal son más frecuentes y conocidas.

Al 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. La introducción de una sonda de aspiración K30 (2,8 mm de diámetro) no progresa más allá de 1 cm.^{14,15}

El diagnóstico de certeza se realiza mediante una tomografía computada del macizo craneofacial, con cortes axiales y coronales, donde se observa la disminución del diámetro del área nasal a nivel de la apertura piriforme, mientras que las coanas son de calibre normal. Se ha sugerido que el ancho de la apertura piriforme menor de 11 mm en recién nacidos a término es diagnóstico de estenosis congénita de la apertura piriforme.^{6,10,12} La tomografía 3D permite una visión completa de la apertura piriforme en su plano frontal, lo que posibilita medir su amplitud y una definición exacta del área ósea que debe ser resecada.^{3,5,8,13}

Una vez descartada la patología más frecuente de obstrucción de las fosas nasales, debe considerarse a la estenosis congénita de la apertura

FIGURA 3. Estenosis de la apertura piriforme

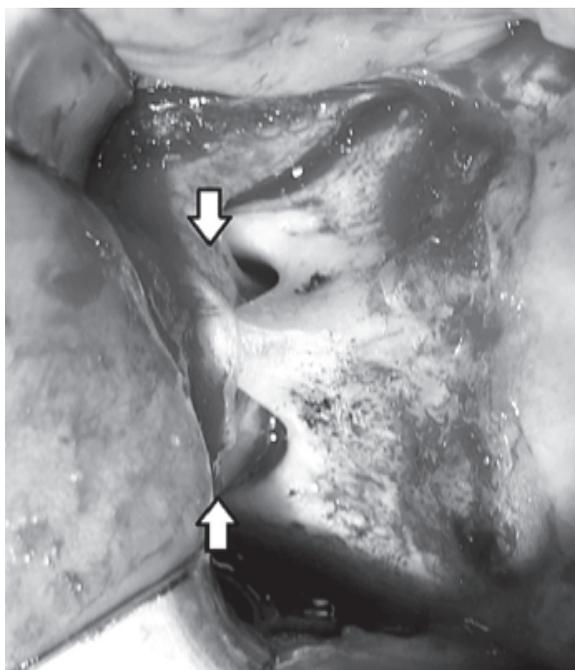
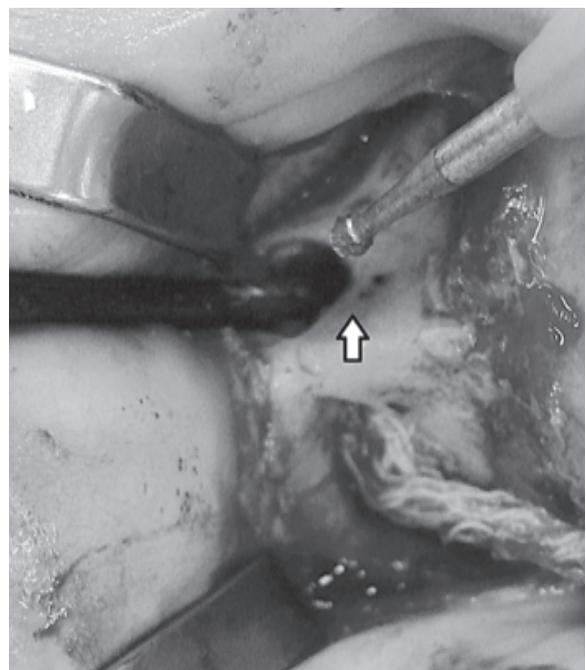


FIGURA 4. Ampliación por fresado de la apertura piriforme



piriforme como diagnóstico diferencial, junto a la estenosis o atresia de coanas, encefalocele y tumores nasales, como los gliomas o los quistes dermoides.^{3,5,9}

La presencia de anomalías asociadas debe ser estudiada mediante endoscopia nasal, resonancia magnética de cerebro, y evaluación genética y endocrinológica.^{3,4,7} El tratamiento clínico quirúrgico se basa en la gravedad de los síntomas. En primer lugar se debe establecer una vía aérea segura.

La mitad de los pacientes afectados se tratan de forma conservadora con descongestivos locales, hasta que la cavidad nasal crezca y la obstrucción desaparezca.¹⁴

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos de dificultad respiratoria moderada-grave con requerimiento de intubación o traqueotomía, dificultad en la alimentación, o ante el fracaso de métodos conservadores.

En las presentaciones más graves se la puede resolver quirúrgicamente en 1 ó 2 tiempos; la vía aérea se estabiliza mediante traqueotomía en una primera etapa y, posteriormente, se expande la luz de la apertura piriforme. La técnica más aceptada en pacientes neonatales es la ampliación de la AP mediante un acceso sublabial (*degloving*). El acceso transnasal a la apertura piriforme, que es eficaz en adultos, resulta limitado por el diámetro de la nariz neonatal.^{2,3,7}

La disección y el fresado deben realizarse en forma anterior al cornete inferior, para evitar el daño del conducto nasolagrimal. Se debe prevenir el daño de la mucosa nasal y de los brotes dentales en el piso.^{2,3,9}

El diámetro de la cavidad nasal obtenida durante la cirugía debe ser suficiente para permitir una ventilación adecuada, lo ideal es poder introducir un tubo endotraqueal N° 3,5 (diámetro externo 5,3 mm).^{14,15}

Para el tratamiento postoperatorio se utilizan descongestivos locales y humidificación nasal por varias semanas.³

Se ha recomendado el uso de tutor endoluminal (*stent*) de silastic durante el posoperatorio, para prevenir la reestenosis y favorecer la irrigación

de solución salina y la aspiración de secreciones durante un lapso de 1-4 semanas.^{2,3,5,7,9,15} En ninguno de nuestros pacientes fue necesario colocar tutores para mantener la permeabilidad de la fosa nasal.■

BIBLIOGRAFÍA

1. D'Antonio M, Palacios E. Congenital nasal piriform aperture stenosis. *Ear Nose Throat J* 2003; 10:754.
2. Burstein FD, Cohen SR. Piriform aperture stenosis: A rare cause of neonatal airway obstruction. *Ann Plast Surg* 1995; 34:56-8.
3. Devambez M, Delattre A, Fayoux P. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis and management. *Cleft Palate Craniofac J* 2009; 46:262-7.
4. Osovsky M, Aizer-Danon A, Horev G, Sirota L. Congenital pyriform aperture stenosis. *Pediatr Radiol* 2007; 37:97-9.
5. Verduyck JP, Wojciechowski M, Koninckx M, Kurotova A, et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a rare cause of neonate nasal obstruction. *J Pediatr Surg* 2006; 41:E5-7.
6. Sultan B, Lefton-Greif Ma, Brown DJ, Ishman SL. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Feeding evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73:1080-4.
7. Tate JR, Sykes J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2009; 42:521-5.
8. Huang JK, Cheng SJ, Yang CC, Yun CH, Shih S-L. Congenital nasal pyriform aperture stenosis and single central maxillary incisor: Preoperative evaluation with three-dimensional computed tomography. *J Formos Med Assoc* 2004; 103:37-40.
9. Gimeno-Hernández J, Iglesias-Moreno MC, Gómez-Serrano M, Poch-Broto J. Estenosis congénita del orificio piriforme y mega incisivo central único. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010. doi:10.1016/j.otorri.2009.11.001.
10. Rajaram S, Bateman N, Raghavan A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis with vestibular abnormality. *Pediatr Radiol* 2008; 38:1128-9.
11. Lee JJ, Bent JP, Ward RF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: non surgical management and long-term analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 60:167-71.
12. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: Initial experience. *Radiology* 1999; 213:495-501.
13. Lee JC, Yang CC, Lee KS, Chen YC. The measurement of congenital nasal pyriform aperture stenosis in infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70:1263-7.
14. Quiroga V, Zanetta A. Estenosis congénita de la apertura piriforme. *Revista FASO* 2009; 2:62-5.
15. Tagliarini JV, Nakajima V, Castillo E. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Braz J Otorhinolaryngol* 2005; 71:246-9.