

COMUNICACIÓN BREVE

## Estenosis congénita de la apertura piriforme nasal

D. Llanos, M.J. Ciudad\*, E. Crespo y J. Arrazola

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido el 11 de junio de 2008; aceptado el 21 de octubre de 2008

Disponible en Internet el 10 de abril de 2009

### PALABRAS CLAVE

Nariz;  
Enfermedades  
de la nariz;  
Obstrucción nasal;  
Enfermedad  
del neonato;  
Estenosis congénita  
de la apertura  
piriforme

### KEYWORDS

Nose;  
Nose diseases;  
Nasal obstruction;  
Infant newborn  
diseases;  
Nasal pyriform  
aperture stenosis

### Resumen

La obstrucción de la vía aérea nasal es una situación potencialmente letal en los neonatos, puesto que son respiradores nasales obligados. La etiología más habitual es la atresia de coanas, pero hay otras entidades, como la estenosis congénita de la apertura piriforme nasal que, a pesar de su rareza, deben considerarse en el diagnóstico diferencial de un neonato que muestra signos y síntomas de compromiso de la vía aérea superior. A propósito de 2 casos de estenosis de la apertura piriforme nasal en nuestro centro se describen sus principales características y se presenta una revisión de la bibliografía.

© 2008 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Congenital nasal pyriform aperture stenosis

### Abstract

Obstruction of the nasal airway is potentially lethal in newborns because they are forced to breathe through their noses. The most common cause of obstruction is atresia of the choanae; however, other entities such as congenital nasal pyriform aperture stenosis, although rare, must be considered in the differential diagnosis of a newborn that shows signs and symptoms of upper airway compromise. We report two cases of nasal pyriform aperture stenosis seen at our center; we describe the main characteristics of the condition and review the relevant literature.

© 2008 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

La estenosis congénita de la apertura piriforme nasal (ECAPN) se describió por primera vez en 1989 por Brown

et al<sup>1</sup> como una causa de obstrucción de la vía aérea nasal en el neonato. Se produce por un crecimiento excesivo de las apófisis nasales del hueso maxilar, que condiciona un estrechamiento del componente óseo de la cavidad nasal.

La historia clínica y la exploración física pueden sugerir el diagnóstico, pero éste ha de confirmarse con pruebas de imagen, habitualmente la tomografía computarizada (TC).

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariajcf@yahoo.es (M.J. Ciudad).

La TC de corte fino muestra el crecimiento desproporcionado de las apófisis nasales del maxilar y el estrechamiento de la apertura piriforme, permitiendo el diagnóstico diferencial con la atresia de coanas, en la que presenta una amplitud normal. La TC también es útil para descartar otras causas excepcionales de estenosis de la vía aérea nasal en el neonato, como el encefalocele nasofaríngeo y los tumores congénitos nasales (p. ej., esteseoneuroblastoma).

## Presentación de los casos

### Caso 1

Niña nacida a término con test de apgar 8/9, sin incidencias en la gestación ni en el parto. En las primeras horas de vida presentó cianosis persistente que requirió oxigenoterapia. Fue imposible introducir una sonda nasogástrica por el orificio nasal izquierdo, y muy difícil por el derecho. Por ello, se remitió a nuestro servicio para descartar atresia de coana izquierda y estenosis de coana derecha.

Se realizó una TC helicoidal con colimación de 3 mm, espesor de reconstrucción de 2 mm y factor de paso de 1,5.

Las imágenes demostraron la permeabilidad y anchura normales de las coanas y una apertura piriforme muy estrecha. Se objetivó la presencia de un gran megaincisivo central. El paladar duro era hipoplásico y de morfología triangular. Los sacos lacrimales aparecían visiblemente aumentados de tamaño (fig. 1). La silla turca presentaba un tamaño y morfología normales. La ecografía cerebral

transfontanelar, la resonancia magnética cerebral, la radiografía de tórax y la ecografía abdominal no mostraron hallazgos patológicos.

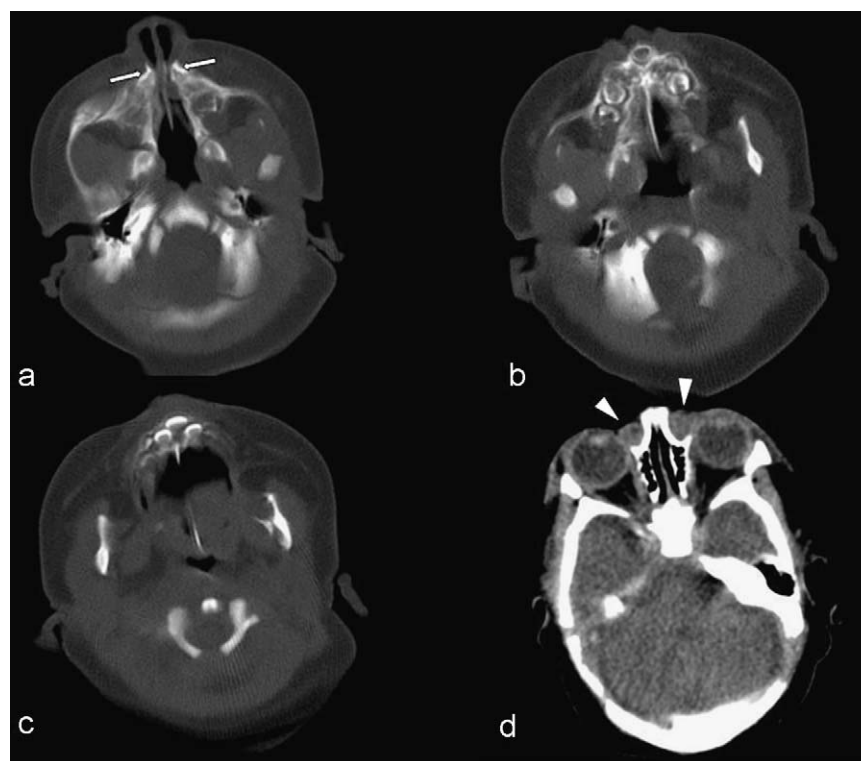
La paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos (UCI). A pesar de que inicialmente se normalizó la saturación de oxígeno con tratamiento conservador y pudo ser dada de alta sin dificultad respiratoria, incluso durante la ingesta, los síntomas reaparecieron y finalmente fue trasladada a otro centro para realizar tratamiento quirúrgico.

### Caso 2

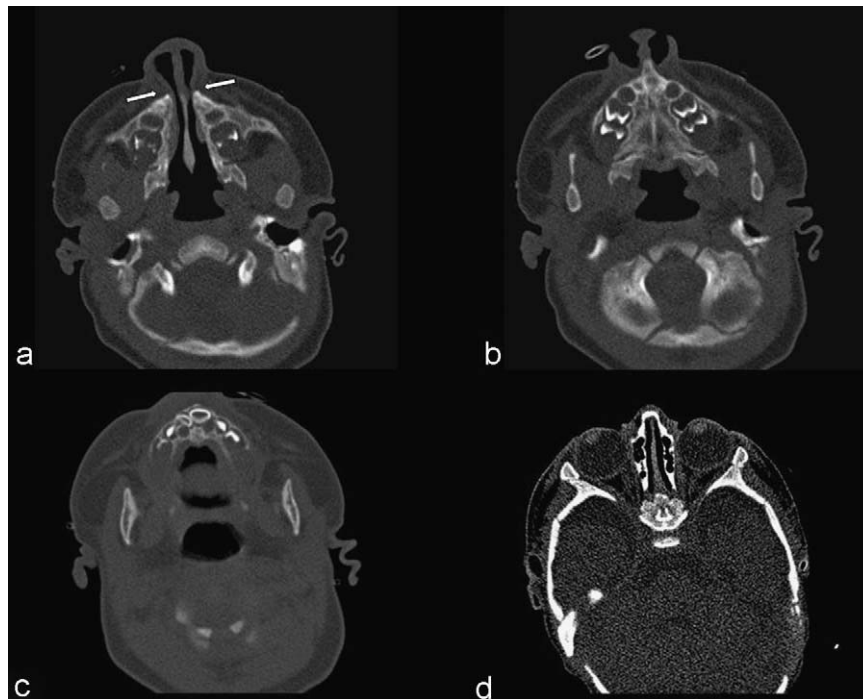
Niño con atresia anorrectal, riñón derecho displásico y comunicación interventricular, en el que fue difícil, aunque posible, pasar una sonda nasogástrica a través de los orificios nasales. Se realizó una TC para descartar estenosis de coanas.

La TC mostró una estenosis moderada de la apertura piriforme, más acusada en el lado izquierdo, megaincisivo central superior y paladar triangular. No se observaban alteraciones en las coanas. Los sacos lacrimales eran normales (fig. 2).

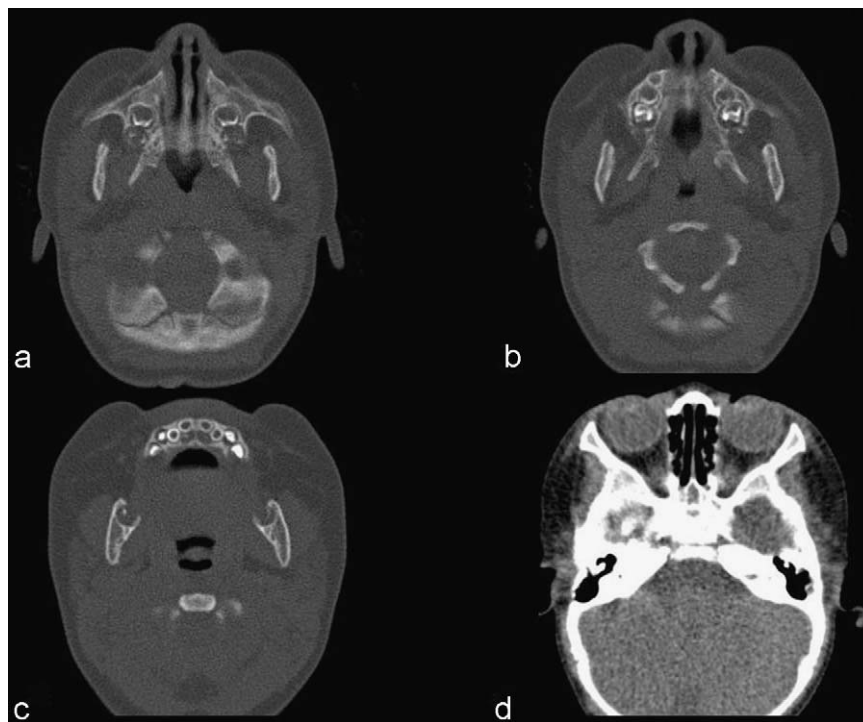
El paciente no presentó problemas respiratorios relevantes hasta los 3 meses de vida, coincidiendo con un proceso catarral, durante el cual requirió ingreso en UCI y CPAP (*continuous positive airway pressure*). Al introducir las cánulas de CPAP en la nariz, los síntomas mejoraron rápidamente.



**Figura 1** Paciente 1. Estenosis grave de la apertura piriforme. Tomografía computarizada facial. a) Apertura piriforme estrecha (flechas), con coanas normales. b) Paladar duro de morfología triangular. c) Megaincisivo central superior único. d) Sacos lacrimales aumentados de tamaño (puntas de flecha).



**Figura 2** Paciente 2. Estenosis leve-moderada de la apertura piriforme. Tomografía computarizada facial. a) Apertura piriforme estrecha (flechas), con coanas normales. b) Paladar duro de morfología triangular. c) Megaincisivo superior de posición central. En este caso hay segundo incisivo central superior, de menor tamaño y lateralizado. d) Sacos lacrimales normales.



**Figura 3** Paciente 3 (apertura piriforme normal). La TC fue realizada para estudio de craneosinostosis. a) Apertura piriforme de amplitud normal. b) Paladar duro de morfología ovalada. c) Incisivos superiores normales. d) Sacos lacrimales normales.

## Discusión

La apertura piriforme nasal debe su nombre a su morfología, similar a una pera. Es el segmento más estrecho de la vía aérea nasal. Sus límites son la apófisis nasal del maxilar

lateralmente, la apófisis horizontal del maxilar caudalmente y el hueso nasal cranealmente.

El desarrollo embrionario nasal sucede entre las semanas de gestación 5.<sup>a</sup> y 8.<sup>a</sup>. La ECAPN se debe a un crecimiento excesivo de la apófisis nasal del maxilar y se considera una

forma menor de holoprosencefalia<sup>2</sup>. Con frecuencia, se asocian anomalías dentales que afectan tanto a la dentición decidua como a la definitiva, pero también se han comunicado anomalías hormonales (hipopituitarismo), genitourinarias (genitales ambiguos, hipospadias), craneales y del sistema nervioso central (holoprosencefalia, encefalocele, Dandy-Walker, hipotelorismo, paladar hendido, megaincisivo) y cardíacas (defectos del septo interauricular e interventricular)<sup>3,4</sup>. El caso 1 no presentaba anomalías sistémicas asociadas, mientras que el caso 2 fue diagnosticado de comunicación interventricular, atresia anal y riñón displásico con megauréter obstructivo. Hasta donde nosotros conocemos, no se han descrito en la bibliografía alteraciones en los sacos lacrimales, mostrados en el caso 1. Aunque la paciente presentaba aumento de tamaño de los sacos lacrimales, no se observó epífora ni otros síntomas propios de las alteraciones del drenaje del sistema ductal nasolacrimonial.

La causa de la ECAPN es desconocida. Los neonatos son respiradores nasales obligados, por lo que los síntomas dependerán del grado de obstrucción y oscilarán entre una simple respiración ruidosa y una dificultad respiratoria potencialmente letal.

En la mayoría de los casos, como en los presentados, el diagnóstico de sospecha no suele ser de ECAPN sino de estenosis o atresia de coanas, al ser una entidad mucho más frecuente. El diagnóstico debe confirmarse con una TC facial. La apertura piriforme debe medirse en su diámetro transversal máximo entre los márgenes óseos. Los pacientes con ECAPN tienen un diámetro transversal  $< 8$  mm<sup>5</sup>, mientras que en neonatos normales es  $> 11$  mm (fig. 3).

El manejo de la ECAPN depende de la gravedad de los síntomas<sup>6</sup>. En los casos leves se prefiere una actitud conservadora con tratamiento tópico y colocación de sonda nasal, como en el caso 2. Los pacientes que requieran intubaciones repetidas, presenten cianosis durante la alimentación o no respondan a CPAP, como el caso 1, son

candidatos a cirugía. También se ha propuesto tratamiento quirúrgico cuando no es posible introducir un catéter 5F por la vía aérea nasal, o si no hay mejoría tras 15 días de tratamiento conservador.

## Autoría

Todos los autores han contribuido a la valoración de las imágenes de TC y a la elaboración y revisión del manuscrito. D.LL. y M.J.C. han llevado a cabo la revisión de las historias clínicas de los neonatos.

Todos los autores han dado la aprobación final del manuscrito.

## Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Brown OE, Myer CM, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope*. 1989;99:86–91.
2. Tagliarini JV, Nakajima V, Castilho EC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Rev Bras Otorrinolaringol (Engl Ed)*. 2005;71:246–9.
3. Beregszászi M, Léger J, Garel C, Simon D, François M, Hassan M, et al. Nasal pyriform aperture stenosis and absence of the anterior pituitary gland: report of two cases. *J Pediatr*. 1996;128:858–61.
4. Lo FS, Lee YJ, Lin SP, Shen EY, Huang JK, Lee KS. Solitary maxillary central incisor and congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Eur J Pediatr*. 1998;157:39–44.
5. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology*. 1999;213:495–501.
6. Osovsky M, Aizer-Danon A, Horev G, Sirota L. Congenital pyriform aperture stenosis. *Pediatr Radiol*. 2007;37:97–9.