

CASO CLÍNICO

Estenosis congénita del orificio piriforme y megaincisivo central único

Jesús Gimeno-Hernández^{a,b,*}, María C. Iglesias-Moreno^{a,b}, Manuel Gómez-Serrano^{a,b} y Joaquín Poch-Broto^{a,b}

^aServicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario San Carlos, Madrid, España

^bDepartamento de Oftalmología y Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

Recibido el 8 de abril de 2009; aceptado el 13 de noviembre de 2009

Disponible en Internet el 13 de enero de 2010

PALABRAS CLAVE

Estenosis orificio piriforme;
Cavidad nasal;
Malformaciones;
Embriología;
Cirugía

KEYWORDS

Congenital nasal pyriform aperture stenosis;
Nasal cavity;
Abnormalities;
Embryology;
Surgery

Resumen

La estenosis congénita del orificio piriforme es una anomalía descrita recientemente en la literatura, provocada por un crecimiento excesivo de la apófisis ascendente del hueso maxilar, pudiendo ocasionar problemas respiratorios y alimenticios desde el periodo neonatal. Presentamos el caso de una recién nacida diagnosticada de esta patología asociada a un megaincisivo central único. La actitud elegida fue la observación, junto con la aplicación de medidas conservadoras. Un año después del diagnóstico, la paciente tiene un adecuado desarrollo ponderoestatural.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Congenital nasal pyriform aperture stenosis and solitary maxillary central incisor: Case report

Abstract

Congenital nasal pyriform aperture stenosis has recently been described in the literature. It is caused by an upward overgrowth of the maxillary bone apophysis and may cause breathing and feeding problems from the neonatal period on. We present the case of a newborn girl diagnosed with this pathology associated with a solitary maxillary central incisor. Observation with conservative measures was the attitude chosen. One year after diagnosis the patient shows adequate height and weight development.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: j.gimeno@med.ucm.es, j-gimeno@hotmail.com (J. Gimeno-Hernández).

Introducción

La estenosis congénita del orificio piriforme (ECOP) fue descrita en 1988 por Ey¹ y definida, como tal, por Brown² como una causa inusual de obstrucción nasal en el recién nacido. Es una anomalía infrecuente del desarrollo embrionario y se presenta como una forma leve de holoprosencefalia, resultado del desarrollo anormal del prosencéfalo en las estructuras de la línea media facial³. Se origina de forma secundaria al excesivo crecimiento del proceso nasal del maxilar superior de forma bilateral, produciendo una disminución del calibre del orificio piriforme nasal, con la subsiguiente aparición de signos y síntomas de obstrucción. Se puede asociar a un megaincisivo o incisivo central medio solitario maxilar²⁻⁴ y, también, se han descrito asociaciones con alteraciones endocrinas, como el déficit de hormona de crecimiento⁴, disgenesia tiroidea³, hipotiroidismo, episodios de hipoglucemia y ausencia de hipófisis anterior con panhipopituitarismo^{5,6}. El cariotipo de pacientes con ECOP o megaincisivo puede ser anormal, pudiendo presentar alteraciones en los cromosomas 18 (18p- o r18) y 13 (13q-)⁷. El cuadro clínico depende del grado de estenosis, desde signos leves de insuficiencia respiratoria nasal hasta casos graves que constituyen una verdadera urgencia vital y que requieren intubación orotraqueal, con tratamiento variable, desde una actitud expectante con aplicación de medidas conservadoras hasta cirugía.

Caso clínico

Recién nacida a término (cesárea) con 3.630 g de peso y 49 cm de altura, ingresada en la Unidad de Neonatología por presentar cianosis generalizada, episodios recurrentes de desaturación y signos de distrés respiratorio. En la exploración ORL, se aprecia normalidad en la morfología craneofacial, cavidad oral y orofaringe. La palpación del cuello es rigurosamente normal. Llama la atención en la rinoscopia anterior la disminución del diámetro de ambos vestíbulos nasales, con imposibilidad del paso de sonda nasal por fosa nasal izquierda y con dificultad en fosa derecha, estando la coana derecha aparentemente permeable. Ante la sospecha de malformación septopiramidal, se decide realizar TC craneofacial que nos da el diagnóstico definitivo (fig. 1 y 2). No se encontraron alteraciones en la monitorización del eje hipotálamo-hipofisario. La actitud fue expectante, debido a la estabilización de los niveles de saturación de oxígeno con su administración en campo libre, con vigilancia durante cuatro semanas en la Unidad de Neonatología, higiene estricta de las fosas nasales mediante la administración de gotas descongestionantes tópicas, aspiración de secreciones y humidificación ambiental, junto con alimentación forzada a través de sonda orogástrica. El control en planta fue satisfactorio, con algún episodio aislado de desaturación en relación con retención de secreciones en fosa nasal. Fue dada de alta a las seis semanas del parto con seguimiento ambulatorio, la última al año de edad, sin presentar alteraciones ponderoestaturales, con persistencia de una disminución del espacio aéreo a nivel de la apertura piriforme en rinoscopia anterior, pero, dado el estado de salud de la paciente, suficiente para poder proseguir con un desarrollo normal.

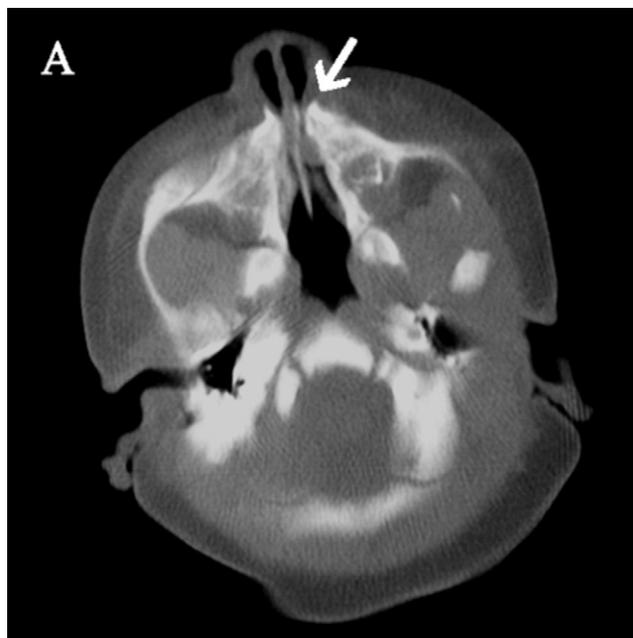


Figura 1 Disminución de la amplitud de la apertura piriforme nasal, que tiene un diámetro máximo de 6 mm (medida en su totalidad transversalmente); coanas permeables, teniendo la vía aérea un calibre normal a este nivel.

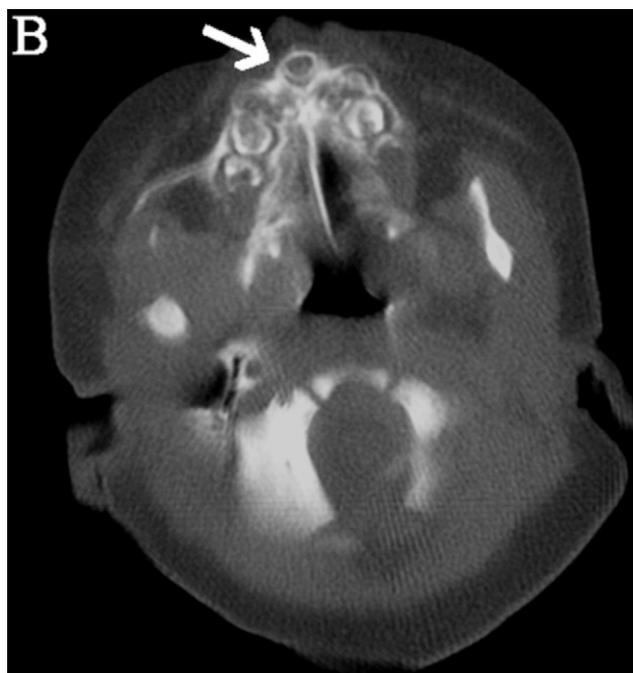


Figura 2 Como anomalía asociada, se aprecia un incisivo superior central en lugar de los dos incisivos centrales.

Discusión

La ECOP es una causa poco prevalente de obstrucción nasal en el periodo neonatal. Su incidencia no queda reflejada en la literatura revisada, no ocurriendo lo mismo con el megaincisivo, estimada en 1:50.000 nacidos vivos, la atresia de coanas en 1:5.000 o la holoprosencefalia en 1:16.000

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4102171>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4102171>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)