

ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA APERTURA PIRIFORME: PRIMER REPORTE DE CASO PERUANO

KAREN TATIANA CUELA-MARTÍNEZ¹, WALTER PEÑA-VÁSQUEZ¹, MANUEL ANDRÉ VIRÚ-LOZA^{1,2*}

1 Departamento de Pediatría, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú.

2 Unidad de Revisiones Sistemáticas y Meta-análisis, Vicerrectorado de Investigación, Universidad San Ignacio de Loyola, Lima, Perú

Resumen

La estenosis congénita de la apertura piriforme (ECAP) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por un crecimiento excesivo del proceso nasal del maxilar, con el consecuente aumento de la resistencia de la vía aérea superior. Nuestro objetivo es presentar el primer reporte de ECAP en un recién nacido peruano. Nuestro paciente presentó dificultad respiratoria y cianosis cíclica. Las imágenes de tomografía computarizada revelaron un diámetro de la apertura piriforme nasal de 6.5 mm. El paciente no mejoró con el tratamiento médico (succión, solución salina nasal y cánula nasal de alto flujo). Desafortunadamente, en Perú, no se realizan cirugías correctivas ni técnicas de dilatación en pacientes con ECAP. Nuestro paciente fue sometido a una traqueotomía y recibió un manejo expectante. En conclusión, es fundamental aumentar la concienciación sobre la ECAP entre los neonatólogos. También es imperativo introducir tratamientos no médicos para esta afección en las instituciones de salud peruanas.

Palabras clave: Neonato, Estenosis de la Apertura Piriforme, Síndrome de Dificultad Respiratoria, Obstrucción Nasal.

CONGENITAL PYRIFORM APERTURE STENOSIS: FIRST PERUVIAN CASE REPORT

Abstract

Congenital pyriform aperture stenosis (CPAS) is an infrequent entity characterized by an overgrowth of the nasal process of the maxilla, with the consequent increase in upper airway resistance. We aim to perform the first report of CPAS in a Peruvian newborn. Our patient had respiratory distress and cyclical cyanosis. CT scan images revealed a nasal pyriform aperture diameter of 6.5 mm. The patient did not improve with medical treatment (suction, nasal saline, and high-flow nasal cannula). Unfortunately, in Peru, corrective surgery or dilation techniques are not performed for patients with CPAS. Our patient underwent a tracheostomy and was managed expectantly. In conclusion, it is essential to increase awareness about CPAS among neonatologists. It is also imperative to introduce non-medical approaches for this condition in Peruvian health institutions.

Keywords: *Newborn, Pyriform Aperture Stenosis, Respiratory Distress Syndrome, Nasal Obstruction.*

* Dirección postal: Av. La Fontana 550, La Molina, Lima 15024, Perú.
Correo electrónico: mviru@usil.edu.p

INTRODUCCIÓN

La estenosis congénita de la apertura piriforme (ECAP) es una entidad poco frecuente, descrita radiológicamente por primera vez en 1988,¹ y el primer caso clínico se publicó un año después.² Tiene una prevalencia de 1 en 25 000 a 50 000 niños³⁻⁶ y es más frecuente en mujeres.³

Esta anomalía del desarrollo embrionario se presenta en el cuarto mes de gestación.⁵ Se caracteriza por un crecimiento excesivo del proceso nasal del maxilar,⁷ con la consiguiente reducción del diámetro y aumento de la resistencia de las vías respiratorias superiores.⁴

En neonatos y lactantes, la manifestación clínica característica es la dificultad respiratoria, que varía desde signos leves hasta insuficiencia respiratoria potencialmente mortal, con mayor riesgo de síntomas graves en pacientes menores de 3 a 6 meses de edad, ya que su respiración es principalmente nasal.^{2,3}

En Perú, no existen reportes de ECAP. Por lo tanto, nuestro objetivo es realizar el primer reporte de ECAP en un recién nacido peruano, analizar su manejo en un entorno de bajos recursos y revisar la literatura. Se obtuvo el consentimiento informado de los padres del niño para que la información anónima del paciente sea publicada en este artículo. También se obtuvo la aprobación para reportar este caso del Comité de Ética e Investigación Biomédica del Hospital Nacional Dos de Mayo (N° 159-2025-OACDI-HNDM).

CASO

Nuestro paciente fue un lactante varón nacido a las 38 semanas de edad gestacional con un peso al nacer de 3290 g. El embarazo y el parto transcurrieron sin complicaciones. Estuvo hospitalizado durante los primeros 12 días de vida debido a taquipnea transitoria del recién nacido y episodios de cianosis, requiriendo ventilación mecánica.

A los 22 días de edad, el paciente presentó congestión nasal profusa y tos seca. Al día siguiente, presentó un episodio de cianosis que se resolvió espontáneamente con llanto. A los 25 días de edad, se observó dificultad respiratoria, por lo que fue trasladado a la Emergencia Pediátrica.

Al ingresar, el paciente presentó taquipnea y tiraje intercostal, por lo que inicialmente recibió oxigenoterapia mediante cánula nasal. Durante el primer día, se reportó un episodio de cianosis, con rápida recuperación.

El paciente presentó una evolución tórpida al segun-

do día, con un patrón respiratorio desfavorable. Fue intubado y trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). En la UCIP, se le administró ventilación mecánica y se le realizó una radiografía de tórax, la cual no mostró anomalías.

Al séptimo día, el paciente fue extubado y permaneció estable con oxígeno a través de una cánula nasal de alto flujo. Sin embargo, ese mismo día, el personal de enfermería reportó resistencia al paso de un tubo de succión por la fosa nasal izquierda. Durante la semana siguiente, el paciente requirió intubación endotraqueal hasta en dos oportunidades debido a episodios repentinos de dificultad respiratoria y cianosis, a pesar de recibir oxigenoterapia con una cánula nasal de alto flujo. Durante esa semana, se le realizó una ecocardiografía, una ecografía transfontanelar y una tomografía computarizada cerebral para buscar causas no pulmonares de los episodios de dificultad respiratoria y cianosis. Sin embargo, no se encontraron anomalías cardíacas ni cerebrales.

Debido a la cianosis cíclica no causada por una enfermedad respiratoria, así como a la resistencia al paso de una sonda de succión vía nasal, se sospechó una anomalía estructural de la vía aérea. Una segunda revisión de las imágenes de la tomografía computarizada cerebral realizada previamente reveló un diámetro de la apertura piriforme nasal de 6.5 mm, compatible con ECAP (Figura 1).

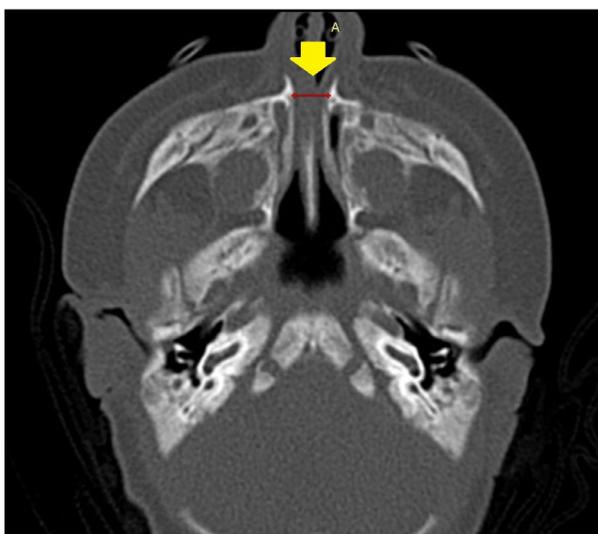


Figura 1. Corte axial de tomografía computarizada sin contraste que muestra la estenosis (línea roja de 6.5 mm de ancho) de la apertura piriforme (flecha amarilla).

Se realizaron estudios hormonales para descartar hipotiroidismo o hipocortisolismo asociado al defecto de línea media del paciente, los cuales arrojaron resultados normales (TSH 2.21 μ IU/mL [0.01 – 8.80] T4 libre 0.98 ng/mL [0.62 – 2.46] Cortisol 11.2 μ g/dL [4.46 – 22.7]).

El paciente no mejoró con el tratamiento médico (succión, suero fisiológico y cánula nasal de alto flujo). Desafortunadamente, en Perú no se realizan cirugías correctivas ni técnicas de dilatación en pacientes con ECAP. Por ello, nuestro paciente fue sometido a una traqueotomía y recibió un manejo expectante. Debido a la falta de un tubo de traqueotomía disponible de inmediato, la traqueotomía tuvo que realizarse tres meses después del ingreso del paciente al hospital. Tras la colocación del tubo de traqueotomía, nuestro paciente dejó de presentar episodios de dificultad respiratoria y cianosis. Recientemente, cinco meses después del ingreso, el paciente fue dado de alta con un tubo de traqueotomía y se le realizará seguimiento ambulatorio hasta que la estenosis mejore lo suficiente como para retirar el tubo.

DISCUSIÓN

La apertura piriforme es la parte más anterior y estrecha de la vía aérea superior, por lo que incluso pequeños cambios en su diámetro aumentan la resistencia al flujo de la vía aérea, causando problemas respiratorios.^{3,6,8} El riesgo es mayor en recién nacidos y bebés pequeños porque la respiración es principalmente nasal.^{5,9} Esta deformidad es causada por la fusión prematura y el crecimiento excesivo de los procesos nasales mediales del maxilar aproximadamente a los cuatro meses de desarrollo fetal.^{5,9,10} Otra posible causa es un paladar primario deficiente y la medialización del proceso nasal.^{6,10} La ECAP debe distinguirse de la atresia de coanas, que consiste en el estrechamiento y la obstrucción de las vías respiratorias nasales posteriores por un tabique óseo o membranoso.⁴ La presentación clínica de la ECAP y la atresia de coanas puede ser muy similar.⁴ Sin embargo, una tomografía computarizada de los senos paranasales proporciona la información necesaria para distinguir entre ambas afecciones, ya que el manejo de cada una difiere significativamente.⁴

La ECAP puede encontrarse de forma aislada o asociada a un incisivo central maxilar medial solitario (60% de los casos), frenillo maxilar ausente, hipoplasia del tercio medio facial, holoprosencefalia, hamartoma hipotalámico, agenesia de los bulbos olfatorios o una alteración del eje hipotálamo-hipofisario.^{1,5,6,10}

Nuestro paciente presentó dificultad respiratoria y episodios de cianosis no explicados por enfermedad pulmonar, cardíaca o neurológica. Estas manifestaciones clínicas, así como los episodios de apnea, suelen aparecer desde el nacimiento en pacientes con ECAP.^{6,10} Los recién nacidos pueden presentar dificultad respiratoria leve o grave y problemas de alimentación según el grado de obstrucción.⁵ En algunos casos, las manifestaciones clínicas no son evidentes hasta varios días después del nacimiento.¹⁰ La cianosis cíclica durante las tomas de leche, que se alivia cuando el lactante llora o abre mucho la boca, como ocurrió en nuestro paciente, es altamente sugestiva de ECAP.⁶ Este fenómeno se presenta especialmente en recién nacidos, ya que dependen de la respiración nasal para adaptar todo su comportamiento, especialmente en relación a la succión.⁵

La sospecha diagnóstica en la exploración física aumenta con la resistencia de la cavidad nasal al paso de una sonda de succión o nasogástrica de calibre 5Fr insertada a 2 – 4 mm de las fosas nasales⁴⁻⁶ y se confirma cuando el estudio tomográfico de los senos paranasales muestra que el diámetro de la apertura piriforme nasal es < 11.0 mm a un nivel axial del meato inferior.^{2-5,10,11} En nuestro paciente, hubo resistencia al paso de una sonda de succión a través de la fosa nasal izquierda, lo que posteriormente se atribuyó a un diámetro de la apertura piriforme < 11.0 mm (6.5 mm) en las imágenes tomográficas. Todo esto confirmó el diagnóstico de ECAP.

El diagnóstico precoz puede ser difícil cuando las manifestaciones clínicas no son claras durante los primeros días de vida. Una publicación describió a un paciente hospitalizado por dificultad respiratoria pocas horas después del nacimiento, en quien fue difícil insertar una sonda nasogástrica de calibre 6Fr.¹⁰ Fue hospitalizado por segunda vez a las 3 semanas de edad, nuevamente por dificultad respiratoria.¹⁰ Fue durante esta última hospitalización que se realizó el diagnóstico de ECAP.¹⁰ De igual forma, nuestro paciente presentó dificultad respiratoria y episodios de cianosis desde el nacimiento, lo que motivó su hospitalización. Sin embargo, fue durante una segunda hospitalización por el mismo cuadro clínico que se realizó el diagnóstico de ECAP. En nuestro paciente, es posible que el cuadro clínico de la ECAP se confundiera con taquipnea transitoria del recién nacido durante los primeros días de vida. Por lo tanto, es fundamental recordar que la ECAP es un diagnóstico diferencial en recién nacidos con dificultad respiratoria y cianosis cíclica, aunque es poco frecuente.

El tratamiento puede ser conservador (médico) o quirúrgico, según la gravedad de los síntomas del paciente y el diámetro de la apertura piriforme al nivel del meato inferior.^{5,6} Un diámetro de la apertura piriforme en la tomografía computarizada $< 5 - 6$ mm tiene mayor probabilidad de requerir cirugía.^{1-3,6,8}

El tratamiento de primera línea (médico) consiste en intervenciones conservadoras como irrigación nasal con solución salina, succión, descongestionantes nasales, esteroides nasales, terapia antirreflujo, presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP, por sus siglas en inglés) y terapia con cánula nasal de alto flujo.^{2,3,5,10} Sin embargo, Marrugo Pardo et al. no recomiendan descongestionantes tópicos debido a los posibles efectos adversos en los recién nacidos.³ Las intervenciones de primera línea deben realizarse hasta dos semanas antes de considerar la cirugía.⁵ La vía aérea puede asegurarse con un tubo nasofaríngeo.³ Sin embargo, puede causar más obstrucción, daño a la mucosa, sinequias, perforaciones septales y laceraciones en el paladar, la base de la lengua o la epiglotis.³ Algunos pacientes con tratamiento médico y crecimiento normal mejorarán su permeabilidad nasal y evitarán la cirugía.³ De hecho, algunos autores informan tasas de resolución de los síntomas del 80-90%.² El fracaso del tratamiento médico se caracteriza por la persistencia de síntomas, como sibilancias, incapacidad para retirar el apoyo ventilatorio, apnea del sueño o falta de crecimiento.⁵

Cuando las intervenciones de primera línea fallan, está indicado hacer una incisión sublabial y la perforación de los márgenes inferolaterales de la apertura piriforme, seguido de la colocación bilateral de un stent durante 2 a 4 semanas.^{5,10} Cabe destacar que este abordaje tiene una tasa de fracaso del 14% y un riesgo de dañar el conducto nasolagrimal con la subsiguiente estenosis, deterioro del desarrollo del esqueleto óseo facial y nasal, y daño a los brotes dentales.^{5,10} La técnica endoscópica endonasal podría reducir estas complicaciones.⁵ Al final del procedimiento, la mucosa incisa puede reposicionarse y suturarse para cubrir el hueso desnudo, lo que podría causar formación de cicatrices y tejido de granulación excesivo.⁵ Cuando se obtiene un revestimiento mucoso adecuado, se puede evitar la colocación de un stent nasal y se pueden colocar férulas de silicona a lo largo del tabique nasal para prevenir sinequias postoperatorias.⁵ La irrigación nasal salina postoperatoria es esencial para limpiar las fosas nasales y, siempre que sea necesario, se puede administrar tratamiento médico para promover la curación y prevenir la reestenosis.⁵

Una alternativa antes de la cirugía es la dilatación con balón a través de la apertura nasal anterior.^{2,3,5} Esta

técnica utiliza una ligera compresión concéntrica que se produce con la dilatación con balón y la plasticidad natural del tejido óseo/cartílago del esqueleto maxilofacial en el recién nacido, secundaria a los estrógenos maternos al inicio de la vida.⁵ La dilatación con dilatadores uretrales de Hegars o de cloruro de polivinilo (PVC, por sus siglas en inglés) y la colocación de stents es otra opción.^{2,3,6} La complicación de la dilatación y la colocación de stents es la oclusión de los stents, los cuales requieren una limpieza regular.⁶ Las técnicas de dilatación causan lesiones mínimas en los tejidos blandos.⁶ Sin embargo, en la mayoría de los casos se requiere cirugía.⁵

Pueden ocurrir complicaciones en pacientes con stents endonasales, incluyendo necrosis tisular o reestenosis, si se retiran de manera tardía o temprana, respectivamente.¹¹

Nuestro paciente presentó un diámetro de apertura piriforme en la tomografía computarizada > 6 mm (6.5 mm). Por lo tanto, el tratamiento médico podría haber sido suficiente. Sin embargo, los síntomas no mejoraron con un enfoque conservador. Desafortunadamente, en Perú no existe experiencia en la realización de las técnicas quirúrgicas mencionadas anteriormente ni en procedimientos alternativos como la dilatación con balón. Por lo tanto, como se ha descrito previamente en algunos reportes, se realizó una traqueotomía, con lo cual los síntomas remitieron.^{12,13}

CONCLUSIÓN

En conclusión, la ECAP es poco frecuente, pero debe considerarse como diagnóstico diferencial en recién nacidos con dificultad respiratoria y cianosis cíclica. Por lo tanto, es fundamental concientizar a los neonatólogos sobre la ECAP. También es imperativo introducir estrategias no médicas para esta afección en las instituciones de salud peruanas a fin de evitar la colocación de un tubo de traqueotomía en pacientes con ECAP refractaria al tratamiento médico.

Declaración de conflictos de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Contribuciones de autoría: KTC fue responsable de la conceptualización, metodología, recursos, investigación, redacción del borrador original y aprobación manuscrito final. WP y MAV contribuyeron a la investigación, redacción del borrador original y aprobación manuscrito final.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS

1. Chakravarty PD, Sim F, Slim MAM, Patel N, Wynne DM, Clement WA. Congenital nasal pyriform aperture stenosis; our experience of 34 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 166:111491, 2023.
2. Emodi O, Zeineh N, Hija A, et al. Literature Review of Various Treatments in CNPAS and a Proposed Novel Clinical Treatment Algorithm. *Children* 12(2):250, 2025.
3. Marrugo Pardo GE, Parra Charris JS, Parra Charris AE, Villa Zuluaga DF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis, management and technical considerations. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed* 71(3):154-159, 2020.
4. Sidek HAB, Teh YG, Tangaperumal A, Zaki FM, Kew TY. CT findings of congenital neonatal pyriform aperture stenosis. *Oxf Med Case Rep* 2021(5):omab018, 2021.
5. Galluzzi F, Garavello W, Dalfino G, Castelnuovo P, Turri-Zanoni M. Congenital bony nasal cavity stenosis: A review of current trends in diagnosis and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 144:110670, 2021.
6. Gandhi S, Saindani S, Mundalik R. Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 75(4):3953-3955, 2023.
7. Abelardo E, Manuelian C, Devarajan D, Jones G. Conservative management of congenital nasal pyriform aperture stenosis. *BMJ Case Rep* 14(3):e241187, 2021.
8. Ojha S, Poonia A, Sharma M, Bansal R, Gupta S. Nasal Pyriform Aperture Stenosis in a Newborn: When to Operate. *Cureus* 16(3):e56017, 2024.
9. Azevedo C, Ribeiro D, Lima A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis and surgical approach (with video). *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 138:31-32, 2021.
10. Lahiff TJ, Sotutu V, Sarachandran S, Speed L, Saddi V. An infrequent cause of neonatal upper airway obstruction: Congenital nasal pyriform aperture stenosis presenting to a remote facility. *Pediatr Investig* 5(3):244-246, 2021.
11. Pérez CG, Gabaldon Masse P, Cocciaglia A, Rodríguez H. Congenital pyriform aperture stenosis: Ten years experience. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed* 72(4):252-255, 2021.
12. Iemura-Kashiwagi M, Kikuchi M, Okuyama H, Tanaka S. Surgical Management of Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis: A Case Report. *Cureus* 14(1):e21761, 2022.
13. Serrano TLI, Pfeilsticker L, Silva V, et al. Newborn Nasal Obstruction due to Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. *Allergy Rhinol* 7(1):ar.2016.7.0146, 2016.