

Estenose congênita da abertura piriforme

Congenital nasal pyriform aperture stenosis

*José V. Tagliarini¹, Victor Nakajima¹,
Emanuel C. Castilho²*

Palavras-chave: cavidade nasal, anormalidades, embriologia, cirurgia.

Key words: nasal cavity, abnormalities, embryology, surgery.

Resumo / Summary

A estenose congênita da abertura piriforme é uma rara causa de obstrução nasal que pode ocorrer no recém-nascido. É provocada pelo crescimento excessivo do processo nasal medial da maxila causando um estreitamento do terço anterior da fossa nasal. Inicialmente foi relatada uma deformidade isolada, posteriormente a estenose congênita da abertura piriforme foi considerada como apresentação de forma menor da holoprosencefalia. Neste artigo relatamos um caso de recém-nascido do sexo masculino que apresentava desde o parto dispnéia, cianose e episódios de apnéia. O paciente foi submetido a cirurgia com alargamento da abertura piriforme por acesso sublabial. No seguimento apresentou boa evolução durante o acompanhamento. O relato desta deformidade mostra sua importância como causa de obstrução nasal congênita e diagnóstico diferencial de atresia coanal. A estenose congênita da abertura piriforme pode ser reparada adequadamente, quando necessário, através de procedimento cirúrgico.

The congenital stenosis of pyriform aperture is an unusual cause of neonatal nasal obstruction. It is due to bony overgrowth of the nasal lateral process of the maxilla. Initially this narrowest part of nasal airway was considered an isolated deformity; subsequently the congenital Stenosis of pyriform aperture was thought to represent a microform of holoprosencephaly. In this report a male neonate had respiratory distress, cyclic cyanosis and apnea after the delivery. The patient underwent surgical correction of pyriform stenosis by sub labial access. In the follow up, the patient had good evolution. The report of this deformity shows an important cause of neonatal nasal obstruction and it's differential diagnosis with bilateral choanal atresia. The congenital stenosis of nasal pyriform aperture can be surgically corrected when necessary.

¹ Professor Assistente, Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

² Otorrinolaringologista, Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço – Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP.

Endereço para correspondência: José Vicente Tagliarini – Departamento de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Cirurgia de

Cabeça e Pescoço – Faculdade de Medicina de Botucatu – Distrito de Rubião Júnior s/n Botucatu SP 18618-000

Tel/Fax (0xx14) 6802-6256 – E-mail: vicente@fmb.unesp.br

Trabalho apresentado no 36o Congresso Brasileiro de Otorrinolaringologia, em Florianópolis (SC), 2002.

Artigo recebido em 17 de junho de 2003. Artigo aceito em 05 de fevereiro de 2004.

INTRODUÇÃO

Estenose congênita da abertura piriforme (ECAP) é patologia rara que ocorre em recém-nascidos causada pelo crescimento excessivo do processo nasal medial da maxila. Como consequência pode levar à insuficiência respiratória neonatal¹. Inicialmente foi relatada como deformidade isolada, sendo posteriormente considerada como apresentação de forma menor da holoprosencefalia. A holoprosencefalia resulta do desenvolvimento anormal do prosencefalo e estruturas faciais². A ECAP tem sua importância no diagnóstico diferencial de causas de obstrução nasal congênita.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

A estenose congênita da abertura piriforme (ECAP) foi primeiramente descrita por Brown et al. (1989) como uma causa de obstrução nasal que ocorre no recém-nascido. É provocada pelo crescimento excessivo do processo nasal medial da maxila que causa como efeito o estreitamento do início da parte óssea da cavidade nasal¹. Inicialmente foi considerada deformidade isolada, posteriormente a ECAP foi considerada como apresentação de forma menor da holoprosencefalia, sendo que esta resulta do desenvolvimento anormal do prosencefalo e estruturas faciais medianas. Esta hipótese é baseada na observação de que o incisivo superior central solitário (ISCS), uma das manifestações da holoprosencefalia é encontrado em muitos casos na ECAP². Evidências adicionais para esta hipótese estão descritas em gestações gemelares. Nos dois relatos uma das crianças apresentava holoprosencefalia enquanto o outro gêmeo monozigótico tinha ECAP^{3,4}. Embora a causa da ECAP seja desconhecida e os relatos de casos sejam esporádicos, a presença de ISCS associada foi relatada na metade dos casos^{1,2,5}. Alguns relatos descrevem casos de ECAP associado a anomalias endócrinas, como deficiência de hormônio de crescimento⁵, disgenesia da tireóide², hipotireoidismo e episódios de hipoglicemia e ausência de da hipófise anterior com panhipopituitarismo^{6,7}. Tem sido descrita a existência de íntima relação topográfica nos estágios ontogenéticos iniciais entre o prosencefalo neural primordial, a adenohipófise, o órgão olfatório e o ectoderma facial. O ectoderma facial inclui o ectoderma da nasal cavidade. As células da crista neural do mesmo território (crista neural prosencefálica) dão origem aos osteoblastos do esqueleto da abertura piriforme⁹. O desenvolvimento nasal começa durante a terceira semana do desenvolvimento fetal normal, quando os pares de placodes olfatórias desenvolvem-se formando as invaginações nasais; estas dividem o processo frontonasal em processos lateral e medial. Os processos mediais se fundem formando o septo nasal primitivo, o processo pré-maxilar e a parte central do lábio superior. A maxila em desenvolvimento funde-se com processo lateral para obliterar o sulco naso-óptico e forma a parede nasal

lateral e a abertura piriforme¹⁰.

Neonatos são respiradores nasais preferenciais e qualquer causa de obstrução nasal pode levar a consequências severas. O reconhecimento imediato e o tratamento apropriado são necessários para prevenir asfixia^{1,8,11}. Um padrão respiratório de cianose cíclica aliviada pelo choro pode ser relatado. Estes sintomas podem também ocorrer em pacientes com atresia bilateral de coanas^{1,8,11}. O exame do nariz pode ser muito difícil por causa do tamanho reduzido das fossas nasais¹¹. A rinoscopia anterior mostra fossas nasais estreitas às custas de protusão óssea submucosa, sendo que a luz da fossa pode ser menor de 2mm¹¹.

A tomografia computadorizada é o exame radiológico de escolha no diagnóstico da ECAP e na confirmação da anatomia normal das coanas. Cortes axiais devem ser obtidos do palato para o teto da órbita¹¹.

APRESENTAÇÃO DE CASO

Criança nascida a termo, com Apgar normal, pesando 3500g, apresentava desde o parto dispnéia, cianose e episódios de apnéia. Durante a avaliação inicial realizada pelo pediatra não foi possível a passagem de sonda para aspiração nasal, como é realizada rotineiramente no berçário. Foi constatada obstrução nasal intensa com períodos de cianose e dificuldade na amamentação. Frente a esses dados formulou-se a hipótese diagnóstica de imperfuração coanal. Imediatamente foi solicitada avaliação otorrinolaringológica, sendo constatado desconforto respiratório importante com períodos de cianose e apnéia. Na rinoscopia anterior foi observado estreitamento ósseo das fossas nasais no terço anterior e impossibilidade da introdução de sonda de polietileno número 5 de 2mm de diâmetro além de 1 cm inicial das duas fossas nasais. À tomografia computadorizada de nariz de urgência demonstrava a presença de acentuada estenose congênita das duas aberturas piriformes (Figuras 1 e 2). Devido ao quadro de insuficiência respiratória e impossibilidade da criança em alimentar-se, foi indicada uma cirurgia em caráter de urgência, para correção da estenose da abertura piriforme. A cirurgia foi realizada através de uma abordagem sublabial. Após exposição da área de estenose óssea, foi realizado o desgaste desta área com a utilização de micromotor e brocas e correção da abertura piriforme. O desgaste ósseo foi realizado com cuidado para não lesar os condutos nasolacrimais e a mucosa de revestimento das fossas nasais. Após a correção óssea, realizou-se incisão longitudinal da mucosa do terço anterior do soalho das fossas nasais para alargar a luz da fossa nasal e adequar o revestimento mucoso ao novo diâmetro da fossa nasal. Não foi utilizado tampão nasal e sim um "Splint" nasal de sylastic para impedir a formação de aderências. No 5º dia pós-operatório retirou-se o "Splint" nasal e foram realizados curativos semanais com boa evolução. A criança apresentou melhora da respiração nasal, com consequência ganhou peso e apresenta até os

três anos de idade desenvolvimento físico normal e crescimento facial adequados. Os dentes decíduos nasceram sem anormalidades. Foram realizadas tomografias de seios da face de controle aos sete meses e dois anos de idade que demonstraram bom desenvolvimento das fossas nasais embora apresentando ainda estreitamento parcial destas no terço médio (Figura 3 e 4), além da presença de germens dentários dos incisivos centrais permanentes e ausência de malformações associadas (Figura 5). A criança foi acompanhada até completar três anos antes do relato do caso.

DISCUSSÃO

A ECAP é causa de obstrução nasal neonatal podendo levar à obstrução nasal com intensidade variando de leve

a severa. No caso relatado o paciente apresentava dispnéia, cianose e apnéias. Sendo o recém-nascido respirador nasal preferencial, qualquer causa de obstrução nasal severa pode causar insuficiência respiratória e o seu reconhecimento impedir a asfixia^{1,8,11}. Estes sinais e sintomas ocorrem na atresia bilateral de coanas, uma etiologia mais conhecida e, portanto, seria esta a etiologia suposta pelo neonatologista^{1,8,11}. O exame das fossas nasais, nesse paciente, mostrava inicialmente que a sonda de aspiração não progrediu mais que 1cm no interior das fossas nasais. Esta observação permitiu o exame mais detalhado do terço anterior das fossas nasais. A rinoscopia anterior do recém-nascido pode ser muito difícil devido ao tamanho reduzido das estruturas¹¹. O exame mostrou estenose das fossas nasais às custas de protusão óssea submucosa na abertura piriforme. Como em relatos anteriores a luz das fossas nesse nível era inferior a 2mm¹¹.



Figura 1. Corte axial mostrando estenose das fossas nasais.



Figura 2. Estenose da abertura piriforme.



Figura 3. Exame de controle 7 meses de pós-operatório.



Figura 4. Exame controle 7 meses de pós-operatório.



Figura 5. Evidência dos incisivos centrais.

A realização da tomografia, a seguir, permitiu a confirmação do diagnóstico e a confirmação da anatomia normal das coanas¹¹, sendo que os cortes axiais devem ser realizados no sentido do palato para o teto da órbita¹¹.

A ECAP, após o diagnóstico, pode ser, nos casos de estenose leve, tratada de forma conservadora com umidificação e descongestionante nasal tópico^{1,8,11}. Casos severos, como o apresentado, requerem tratamento cirúrgico^{1,8,11}. A reparação cirúrgica da ECAP consiste na ressecção do osso da margem inferior da abertura nasal anterior, que pode ser realizada por dois acessos. Acesso transnasal tem sido realizado em adultos e é tecnicamente muito difícil no nariz do neonato. O acesso sublabial utilizando microscópio, realizado neste caso, permite excelente visualização e preservação da mucosa nasal. Os dutos nasolacrimais devem ser dissecados e preservados. Muito cuidado deve ser empregado ao nível do soalho do nariz para evitar lesão de gergens dentários^{1,11}. O osso da abertura deve ser desgastado de forma suficiente para alargar a abertura piriforme e permitir a passagem através da luz da fossa nasal de um tubo endotraqueal de 3,5mm¹¹. É recomendado a utilização de stent por um período de 1 a 4 semanas, sendo que nesse paciente foi utilizado um "splint" constituído de uma lâmina de sylastic fixada no septo nasal com ponto de fio de nylon^{1,8,11}. Foi realizada uma incisão na mucosa do soalho das fossas para permitir a adequação da mucosa à nova

dimensão da fossa nasal. Complicações cirúrgicas potenciais incluem lesões de gergens dentários e de ducto lacrimal, que podem ser evitadas com uma cirurgia cuidadosa, sendo que durante o período do seguimento não foi observado desenvolvimento hipoplásico do nariz ou do terço médio da face¹¹.

CONCLUSÃO

A ECAP, embora pouco freqüente, é uma importante causa de obstrução nasal neonatal. Um padrão respiratório de cianose cíclica aliviada pelo choro pode ser relatado e se não tratada adequadamente pode levar à asfixia. O diagnóstico parece ser fácil, em conceito, por se tratar de uma deformidade da parte anterior das fossas nasais que teoricamente está muito acessível ao exame físico. Entretanto, pode ser muito difícil devido à dificuldade no exame das estruturas que são muito pequenas, podendo a conclusão ser estabelecida apenas na tomografia computadorizada. O tratamento adequado dos casos de obstrução severa permite preservar a vida do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brown OE, Myer, CM, Manning SC. Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. *Laryngoscope* 1989; 99: 86-91.
2. Arlis H, Ward RF. Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis: Isolated Abnormality vs. Developmental Field Defect. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 989-91.
3. Bignault A, Castillo M. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *AJNR* 1994; 15: 877-8.
4. Krol BJ, Drake A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis in the monozygotic twin of a child with holoprosencephaly. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118: 679-81.
5. Tavin E, Stecker E, Marion R. Nasal pyriform aperture stenosis and the holoprosencephaly spectrum. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 28: 199-204.
6. Beregszaszi M, Lergler J, Garel C, Simon D, Francois M, Hassan M, Czemichow P. Nasal pyriform aperture stenosis and absence of the anterior pituitary gland: Report of two cases. *J Pediatr* 1996; 128(6): 858-61.
7. Godil MA, Galvin-Parton P, Monte D, Zerah M, Puruandare A, Lane A et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis associated with central diabetes insipidus. *J Pediatr* 2000; 137(2): 260-2.
8. Burstein FD, Cohen SR. Pyriform aperture stenosis: a rare cause of neonatal airway obstruction. *Ann Plast Surg* 1995; 34: 56-8.
9. Couly G, Le Douarin NM. The fate map of the cephalic neural primordium at the presomitic to the 3-somite stage in the avian embryo. *Development* 1988; (suppl 103): 101-13.
10. Gilbert JG, Segal S. Growth of the nose and septorhinoplastic problems in youth. *Arch Otolaryngol* 1985; 68: 673-82.
11. Goldenberg D, Flax-Goldenberg R, Joachimm HZ, Peled N. Quiz Case 1 (Radiology Forum) *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126(1): 94-7.