



Cornaje nasal en el neonato: Un problema de narices

Autor: Carlos Pérez Martín (R3)

Tutores: Dr. Tarazona y Dra. Escario

Caso clínico

- RNT de 41 sg que ingresa procedente de maternidad a las 4 horas de vida por cornaje nasal y distrés respiratorio

Antecedentes

- Embarazo controlado y normoevolutivo
 - Parto eutócico (apgar 9/10)
- FRI: Tiempo de amniorrhexis desconocido

SOMATOMETRÍA

Peso	3360 g (P 25-50)
Talla	49 cm (P 10-25)
Perímetro craneal	35 cm (P 50-75)

Caso clínico

- Perinatal inmediato:
 - Nace varón con adecuado esfuerzo respiratorio sin precisar reanimación. Cornaje nasal sin trabajo respiratorio



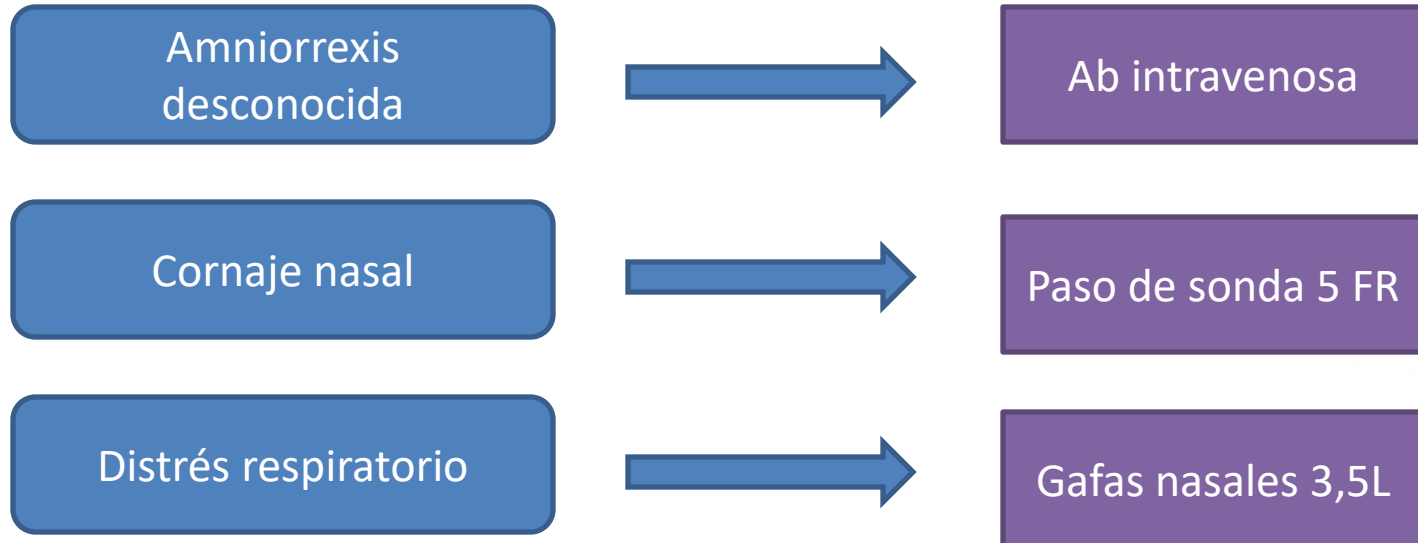
- Comienza con taquipnea, importante con aleteo nasal y tiraje subcostal → Ingreso

Caso clínico

- EXPLORACIÓN
 - BEG. Buen color
 - Cornaje nasal. Aleteo nasal. ACP: Rítmica, sin soplos. Buena entrada de aire bilateral. Tiraje subcostal leve
 - Abdomen: Normal
 - Neurológico: Buen tono. Reflejos arcaicos presentes, simétricos

Caso clínico

- A su ingreso:



Pruebas complementarias



No opacidades, silueta
cardiaca normal, sin
otros datos



L 9690 (N 2690, L 5070)
PCR <0,03

A las 24 horas:
PCR <0,03

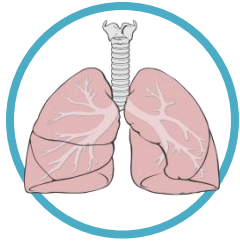


PCR Influenza A y B y VRS:
No se detecta

Hemocultivo negativo



Caso clínico



Mejoría importante del distrés

Persiste cornaje nasal

Dexametasona intranasal



Retirada de los Ab a las 72 horas de vida

PCR $<0,03$
Hemocultivos: -



Se mantiene con nutrición enteral en todo momento

Fluidoterapia en las primeras horas



Exploración con fibroscopio en Qx

Estenosis ambas narinas nasales

Caso clínico

- TAC:



Caso clínico

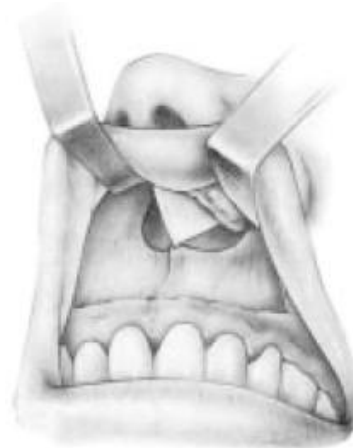


Caso clínico

- Intervención Qx:

“Se realiza incisión sublabial hasta identificar espina nasal anterior y apertura piriforme, despegando mucosa nasal del suelo de la fosa nasal. Fresado apertura piriforme en su porción inferior y lateral hasta lograr diámetro adecuado en ambas FFNN. Se comprueba permeabilidad de las mismas introduciendo endoscopio hasta visualizar ambas coanas.

Colocan tubo del nº3 (diámetro externo de 5 mm) y de una longitud de 1,5 cm en FND y se coloca lentina empapada con VC en FNI.”



Caso clínico

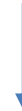
- Postoperatorio:

- Estable clínicamente hasta 6º día postintervención

- Distrés respiratorio
- Abundante cornaje
- Cianosis y desaturación
- Intubación orotraqueal



Reintervención



"Se reabre incisión sublabial, y se fresa más cantidad de bordes laterales e inferior de orificio piriforme bilateralmente. Hasta que se consiguen pasar 2 secciones de 4 cm de tubo endotraqueal de 3 mm. y por dentro cabe holgada una sonda del número 6 French. Se pasa seda por ambos tubos y septum, y se cierra herida con vicryl."

Estenosis apertura piriforme

- Apertura piriforme < 11mm
- Crecimiento óseo excesivo del PNM del maxilar

Epidemiología

Causa obstrucción nasal rara (1/25000 nacimientos)
En más de un 65% de los casos → otras malformaciones

Importante diagnóstico diferencial con atresia de coanas

Dos veces más frecuente
1/11.630 en Europa

El stop al paso de la sonda es posterior

TAC

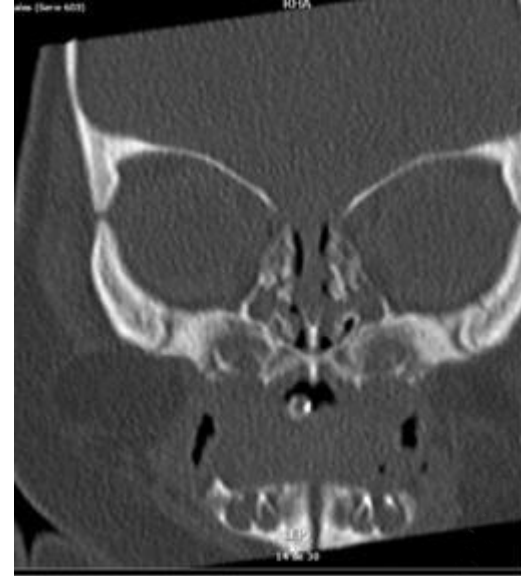
*PNM: proceso nasal medial



Estenosis apertura piriforme

Clínica

- Dificultad respiratoria (50%)
- Cornaje nasal (aprox 100%)
- Dificultades alimentación
- Fallo de medro
- Mejoría de la clínica con el llanto



Asociaciones

Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia

Anormalidades
pituitarias

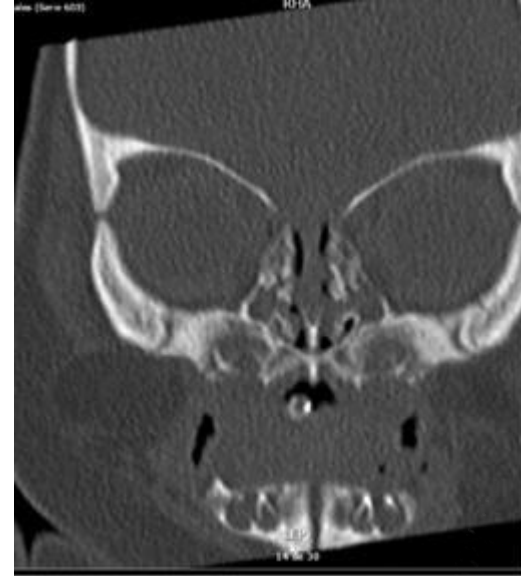
Craneosinostosis

Delección
10% casos

Estenosis apertura piriforme

Clínica

- Dificultad respiratoria (50%)
- Cornaje nasal (aprox 100%)
- Dificultades alimentación
- Fallo de medro
- Mejoría de la clínica con el llanto



Asociaciones

Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia

Anormalidades
pituitarias

Craneosinostosis

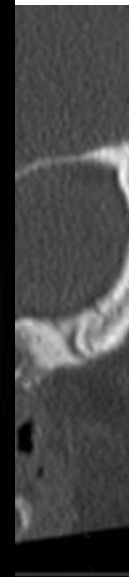
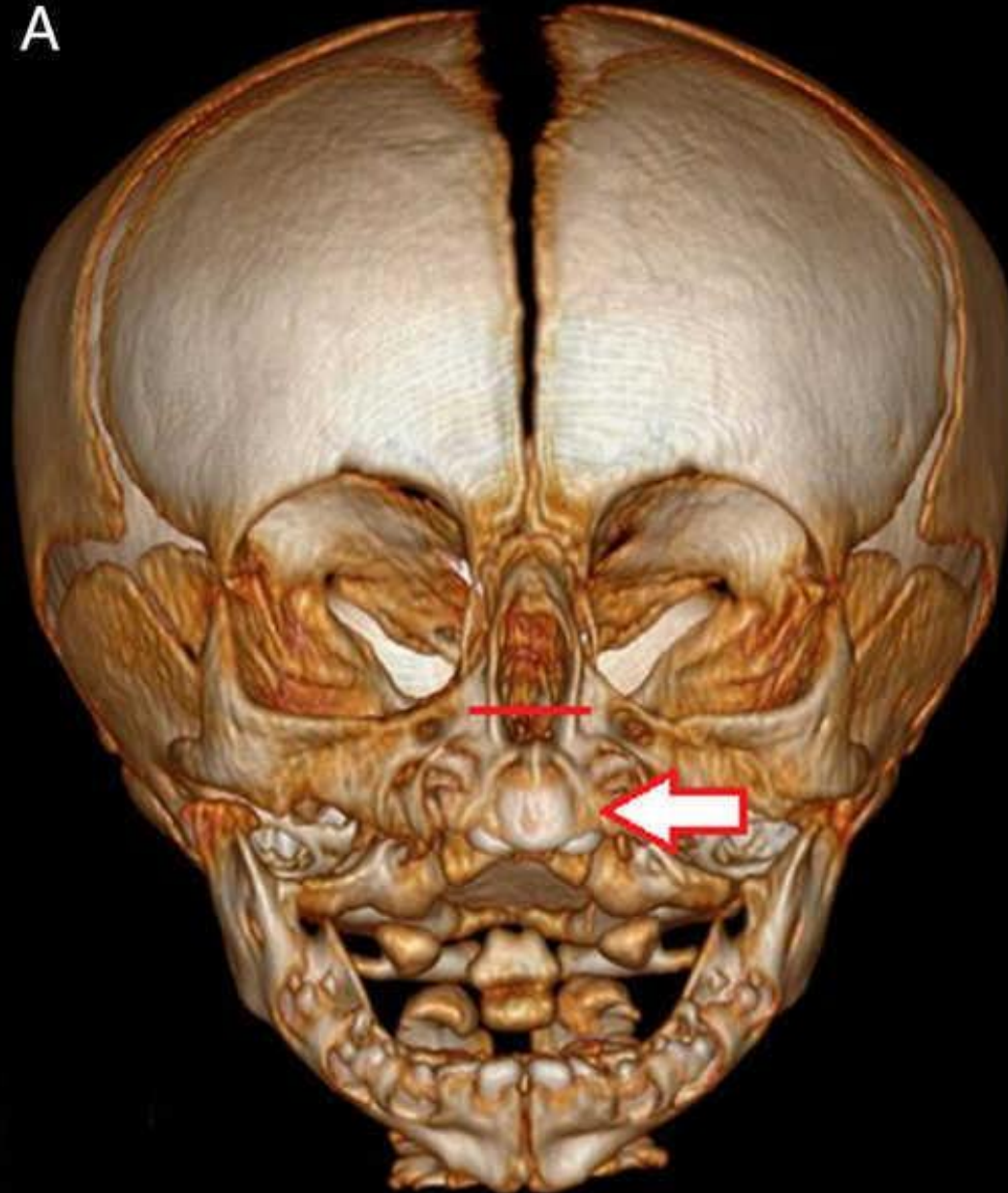
Delección
10% casos

Estenosis apertura piriforme

A

Clínica

- Dificultad
- Cornaje na
- Dificultade
- Fallo de m
- Mejoría de



Incisivo
único
65% casos

Holo

Delección
10% casos

Estenosis apertura piriforme

Asociaciones

Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia
(HPE)

Anormalidades
pituitarias

Craneosinostosis

Delección
10% casos

- Ocurre en 1/50.000 RNV
- Se asocia a defectos en el macizo facial en la mayoría de los casos
- Retraso madurativo en el 50% de los casos
- 90% de los casos se asocia a estenosis apertura piriforme, atresia coanas, o estenosis medionasal

Estenosis apertura piriforme

Asociaciones

Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia
(HPE)

Anormalidades
pituitarias

Craneosinostosis

Delección
10% casos

Indicada RMN en estudio inicial

50% de los pacientes con HPE se asocia a hipopituitarismo o deficiencia hormona crecimiento

Especial atención a síntomas de Hipoglucemia, hipotensión, hiperbilirrubinemia conjugada o micropene

Estenosis apertura piriforme

Asociaciones

Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia

Anormalidades
pituitarias

Craneosinostosis

Delección
10% casos

Se ha asociado a delecciones de 13p-, 18p- y
18 ring

Estenosis apertura piriforme

Asociaciones

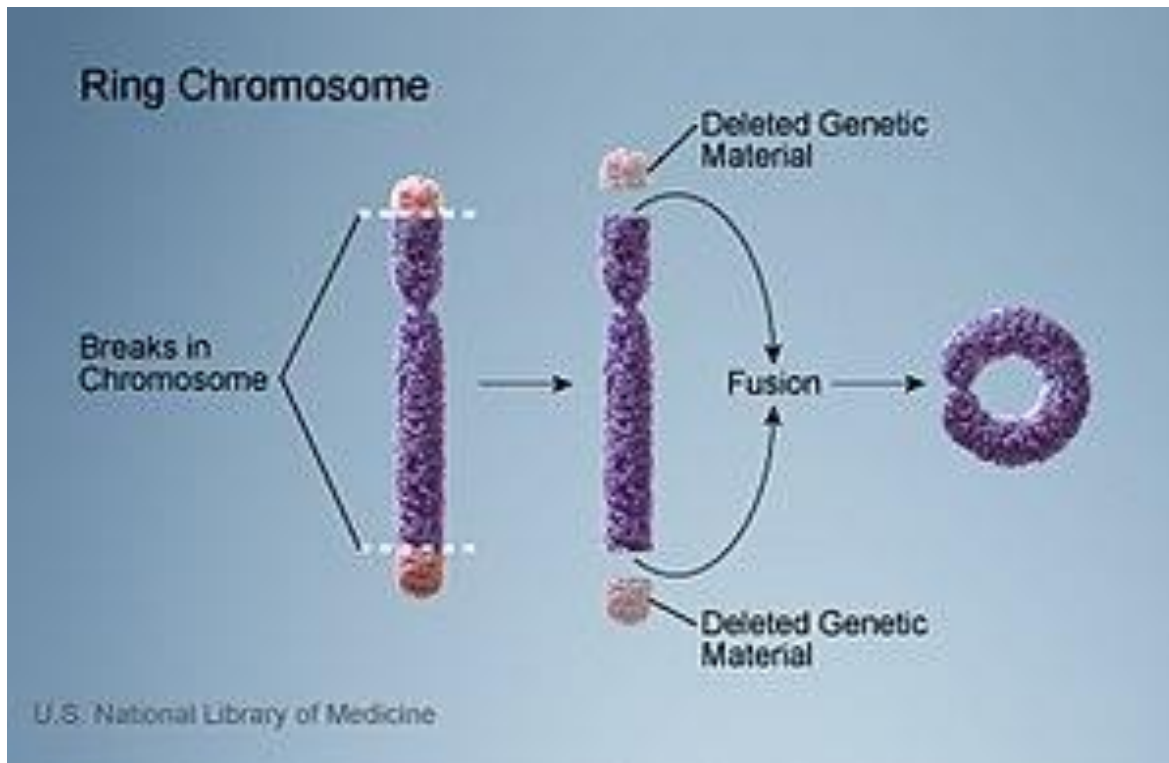
Incisivo
único
65% casos

Holoprosencefalia

Anormalidades
pituitarias

Craneosinostosis

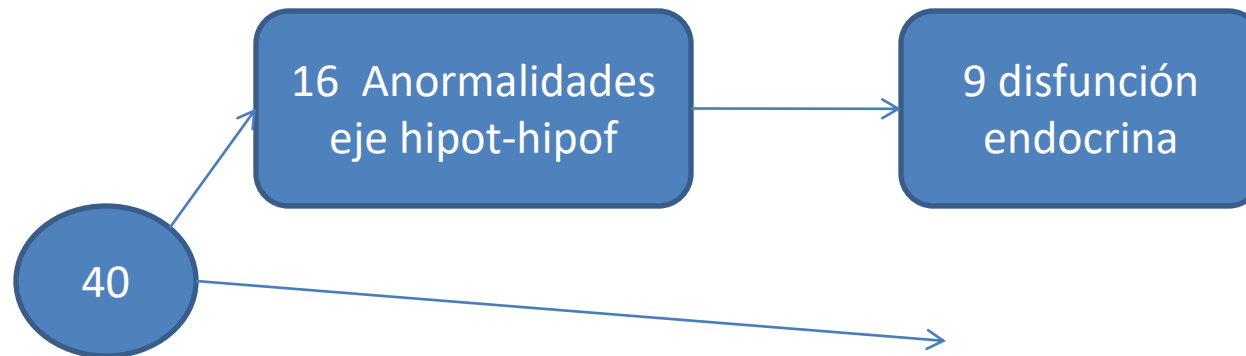
Delección
10% casos



Estenosis apertura piriforme

High Proportion of Pituitary Abnormalities and Other Congenital Defects in Children with Congenital Nasal Piriform Aperture Stenosis

SOPHIE GUILMIN-CRÉPON, CATHERINE GAREL, CLARISSE BAUMANN, DOMINIQUE BRÉMOND-GIGNAC, ISABELLE BAILLEUL-FORESTIER, SUZEL MAGNIER, MIREILLE CASTANET, PAUL CZERNICHOW, THIERRY VAN DEN ABEELE, AND JULIANE LÉGER

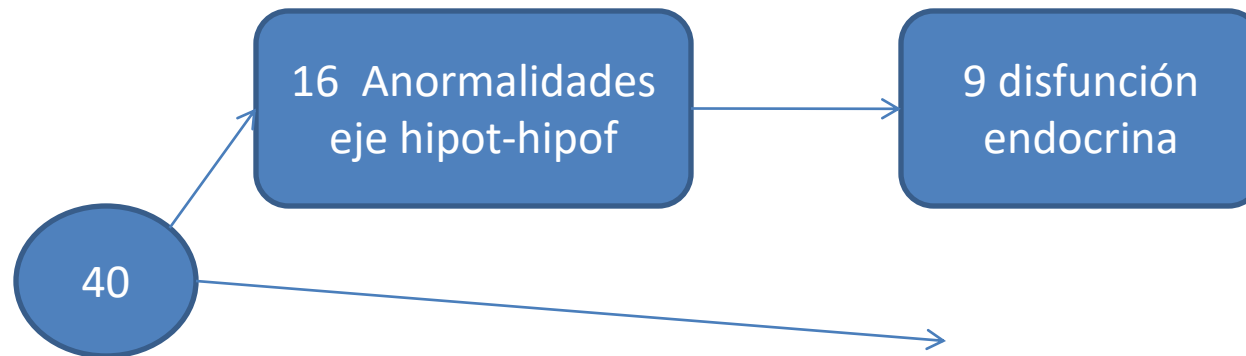


Craneo-faciales	Cerebro	Corazón	Vertebras	Miembros	Riñón
31	12	7	5	4	3

Estenosis apertura piriforme

High Proportion of Pituitary Abnormalities and Other Congenital Defects in Children with Congenital Nasal Piriform Aperture Stenosis

SOPHIE GUILMIN-CRÉPON, CATHERINE GAREL, CLARISSE BAUMANN, DOMINIQUE BRÉMOND-GIGNAC, ISABELLE BAILLEUL-FORESTIER, SUZEL MAGNIER, MIREILLE CASTANET, PAUL CZERNICHOW, THIERRY VAN DEN ABEELE, AND JULIANE LÉGER

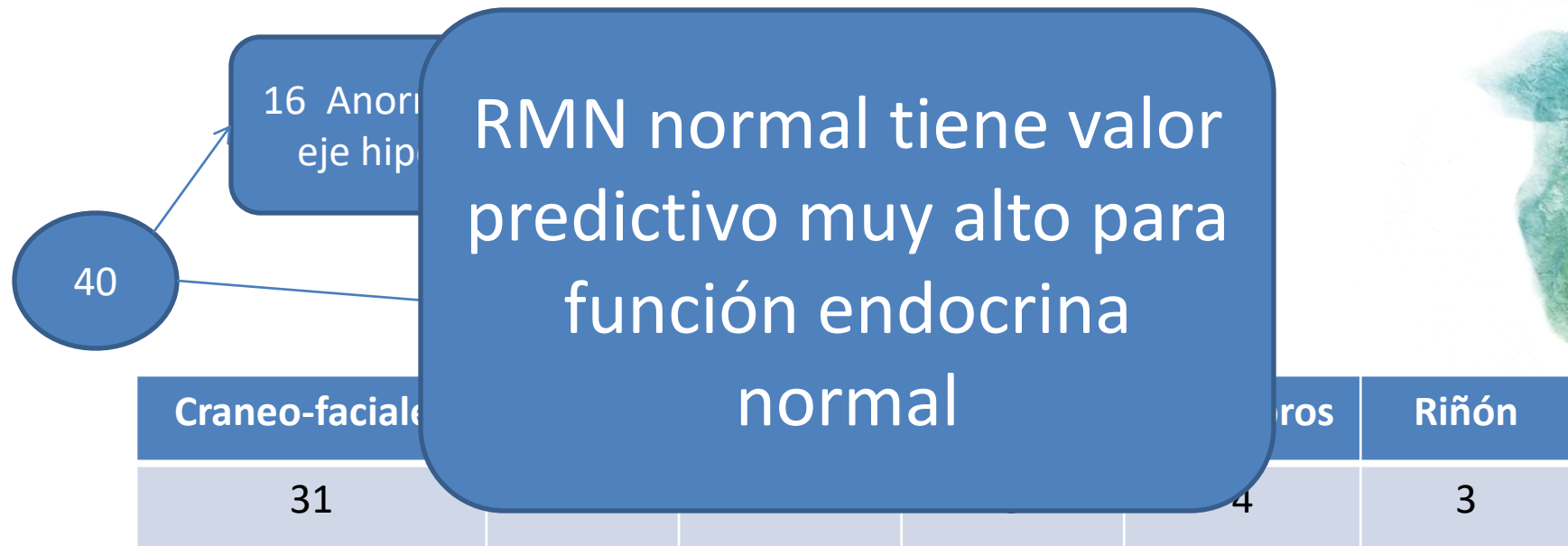


Craneo-faciales	Cerebro	Corazón	Vertebras	Miembros	Riñón
31	12	7	5	4	3

Estenosis apertura piriforme

High Proportion of Pituitary Abnormalities and Other Congenital Defects in Children with Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis

SOPHIE GUILMIN-CRÉPON, CATHERINE GAREL, CLARISSE BAUMANN, DOMINIQUE BRÉMOND-GIGNAC, ISABELLE BAILLEUL-FORESTIER, SUZEL MAGNIER, MIREILLE CASTANET, PAUL CZERNICHOW, THIERRY VAN DEN ABEELE, AND JULIANE LÉGER



Estenosis apertura piriforme

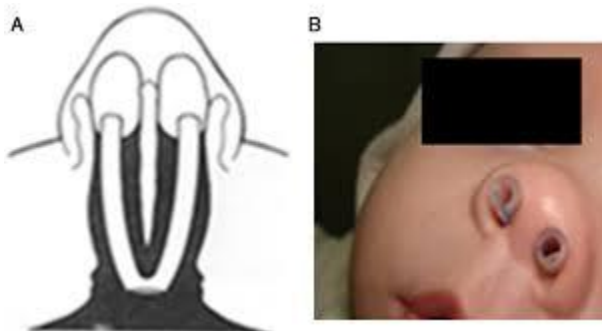
Diagnóstico

- Clínica
- Ausencia de paso de sonda nasogástrica a nivel anterior
- TAC craneal
- Descartar malformaciones asociadas (RMN)

Estenosis apertura piriforme

Tratamiento

1. Dexametasona o adrenalina tópica (máximo 10-15 días)
2. Chupete de McGovern
3. Stenting de la apertura piriforme



Apertura
piriforme
<5,7 mm

Caso clínico → Estudio

Eco cerebral

RMN cerebral

Estudio hormonal

Potenciales evocados
auditivos

Estudio cardiológico

Array

Sin alteraciones relevantes

FOP + aceleración flujo ramas pulmonares

Delección 16p13.3 de significado
incierto: Gen RBFOX1



Caso clínico

Estenosis de la apertura
piriforme aislada



Tratamiento:

- Dexametasona intranasal 1 gota/24 horas
- Controles por ORL infantil
- Aspiraciones, lavados y cuidados locales de las narinas



Alta hospitalaria a los 40
ddv



Alta de ORL en la
actualidad

Conclusiones

- La estenosis de la apertura piriforme es una entidad rara
- Si la encontramos es esencial completar el estudio
- Difícil diagnóstico diferencial con la atresia de coanas en ocasiones
- El tratamiento es médico de inicio, aunque en la mayoría de los casos requiere cirugía
- Si no se trata, puede llegar a producir una insuficiencia respiratoria aguda