

# Obstrucción de vía respiratoria alta desde el nacimiento: un caso de estenosis congénita del orificio piriforme

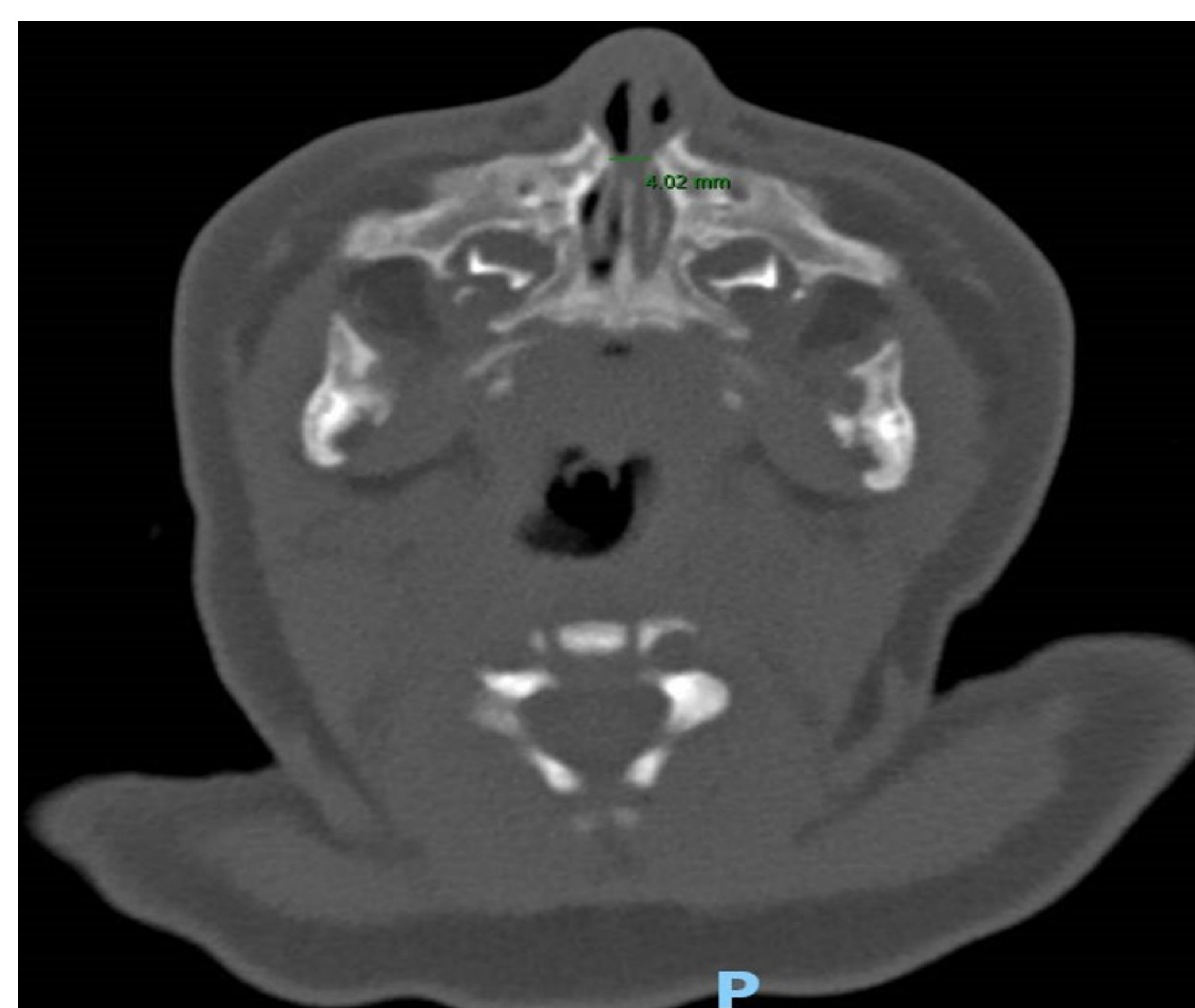
## INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La estenosis congénita del orificio piriforme (ECOP) es una patología poco frecuente a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la obstrucción nasal neonatal. La ECOP consiste en una alteración del desarrollo embrionario en la que se produce un crecimiento excesivo del proceso nasal del maxilar, ocasionando una disminución del área de la apertura piriforme. Presentamos un caso de un recién nacido con síntomas de obstrucción nasal desde el nacimiento, con el objetivo de tomar conciencia sobre dicha entidad, conocer su forma de diagnóstico y las posibles malformaciones asociadas.

## CASO CLÍNICO

Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional. Parto eutócico con necesidad de aspiración de secreciones y presión positiva durante 30 segundos. Desde el nacimiento presenta **ruidos respiratorios de vías altas (cornaje) asociados a tiraje moderado y dificultades en la alimentación**. Exploración física sin otras alteraciones. A los 15 días de vida es llevado a Urgencias por incremento del trabajo respiratorio con posible pausa respiratoria obstructiva. Se intenta realizar nasofibroscoopia sin poder progresar fibroscopio a través de la fosa nasal derecha por lo que se deriva a nuestro centro con **sospecha de atresia de coana derecha**.

En nuestro centro se realiza nasofibroscoopia “in office” con fibroscopio Olympus de 3.7mm, lográndose progresar con dificultad por ambas fosas nasales debido al paso estrecho, pero se constata integridad de todas las estructuras nasofaringolaríngeas. Se realiza **TC craneo-facial que muestra un diámetro máximo en región de orificios piriformes de 4 mm**, sin otras malformaciones asociadas. Se completa estudio con ecocardiografía, radiografía de tórax y ecografía que no muestran alteraciones.



Como tratamiento de soporte requiere CPAP nasal durante 24 horas. Posteriormente, debido a que la dificultad respiratoria es moderada y el paciente presenta buena ganancia ponderal, se decide posponer intervención quirúrgica en función de evolución y se inicia **tratamiento conservador** con corticoides nasales y nebulizaciones con suero salino hipertónico, así como prueba terapéutica con cánula nasofaríngea que es mal tolerada. Finalmente, tras evolución desfavorable con inadecuada ganancia ponderal, se decide realizar intervención quirúrgica.

## CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

1. La ECOP cursa con obstrucción nasal desde los primeros días de vida pudiendo generar dificultad respiratoria con cornaje, apneas y dificultad en la alimentación.
2. El **diagnóstico diferencial** incluye la atresia de coanas, rinitis y tumores.
3. El **diagnóstico definitivo** se realiza mediante **TC facial**, cuando el diámetro transversal máximo del orificio piriforme es menor de 11 mm (distancia medida entre ambas ramas ascendentes del maxilar superior).
4. Esta entidad **puede asociarse frecuentemente (40-60%) a otras anomalías** como paladar triangular con cresta central y típicamente incisivo único central. Se ha descrito asociación con holoprosencefalia, agenesia hipofisaria, malformaciones cardíacas y de genitales externos.
5. El **tratamiento** es **conservador** en la mayoría de los casos, resolviéndose los síntomas alrededor de los 4-6 meses. El tratamiento quirúrgico es posible y se recomienda para los casos más graves (desaturaciones significativas, necesidad de soporte respiratorio continuo y fallo de medro).