

# *Estenose Congênita da Abertura Piriforme Nasal*

*Karin P. Q. Oomen e Robert F. Ward*

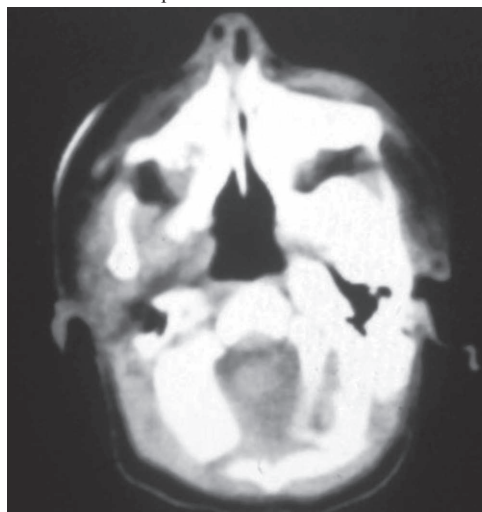
## **Introdução**

A estenose congênita da abertura piriforme nasal (*congenital nasal pyriform aperture stenosis - CNPAS*) foi primeiramente descrita por Brown *et al*<sup>1</sup> em 1989 como causa da obstrução da via aérea nasal no recém-nascido. Na CNPAS, a abertura piriforme está estreitada por um crescimento exagerado do processo nasal da maxila, resultando em um aumento da resistência com obstrução (**Figura 1**). Clinicamente, a CNPAS pode apresentar-se com alteração respiratória franca ou uma combinação moderada de episódios apneicos, com cianose cíclica. Existe uma ligação entre CNPAS and holoprosencefalia, que tem como suporte uma grande frequência de anormalidades associadas da linha média e da região central do cérebro, justificando o uso de imagens do cérebro, estudos genéticos e endócrinos para as investigações diagnósticas. A cirurgia é geralmente recomendada, mas alguns pacientes com CNPAS podem tolerar abordagem conservadora expectante.

## **Anatomia e embriologia**

A abertura piriforme representa a abertura óssea mais anterior que conduz à cavidade nasal. Seus limites incluem os ossos nasais superiormente e os processos nasais maxilares lateralmente. A etiologia do desenvolvimento da CNPAS não é clara, mas parece que tem sua origem no período embrionário.

**Figura 1.** Imagem pela TC axial no nível da parte posterior da cavidade nasal, revelando uma estenose óssea na abertura piriforme.



O desenvolvimento embriológico do nariz começa com a formação de um par de placódios olfatórios na 3ª semana de gestação. Os placódios nasais formam saliências nasais, as quais se aprofundam gradualmente ao redor do processo frontonasal. Cada um dos processos frontonasais é separado pela saliência nasal em processos medial e lateral. O processo medial funde-se com o septo primitivo, processo da pré-maxila, e porção medial do lábio superior. O processo lateral funde-se com a maxila que está se desenvolvendo para obliterar o orifício naso-óptico e formar a abertura piriforme e a

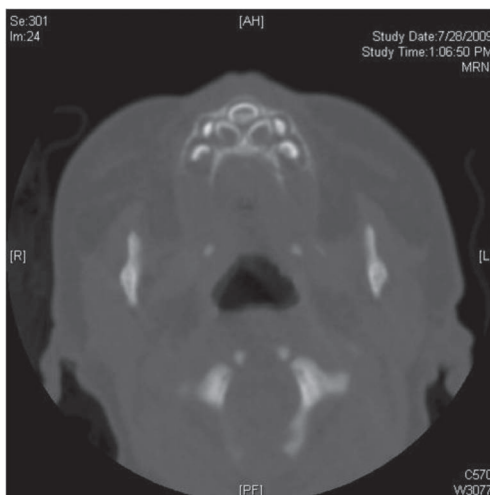
parede nasal lateral. Durante o 3º mês de via fetal, o mesênquima primitivo forma a cápsula nasal. Esta cápsula desenvolve-se para formar as cartilagens nasais e complexo etmoidal. Neste mesmo tempo, começa a ossificação do maxilar. Acredita-se que um supercrescimento da ossificação do maxilar, na abertura piriforme, neste período, possa ser responsável pelo aparecimento da CNPAS.<sup>1</sup>

### Aspectos clínicos e diagnósticos

Um recém-nascido com CNPAS tem a apresentação clínica típica de obstrução nasal. Como os recém nascidos e crianças de baixa idade são exclusivamente respiradores nasais, o aumento da resistência das vias aéreas irá causar obstrução funcional das vias aéreas, podendo resultar em dificuldade respiratória, e até falência da mesma ou, em casos mais brandos, uma combinação de episódios apneicos e cianose cíclica aliviados pelo choro.<sup>2</sup> O aspecto clínico da CNPAS é similar ao encontrado na atresia de coana bilateral. A CNPAS pode ocorrer isoladamente ou em associação com outras anomalias. Em um número significativo de crianças com CNPAS, a fusão prematura do processo nasal medial conduz à fusão dos incisivos centrais superiores, levando ao desenvolvimento de um único incisivo central, o megaincisivo (**Figuras 2, 3**).<sup>1-4</sup>

A ocorrência de um único megaincisivo central pode ser um sinal não-específico de ausência de outras mal-formações, mas também tem sido descrito como uma microforma autossômica dominante de holoprosencefalia.<sup>7</sup> Em 1992, Arlin e Ward<sup>5</sup> descreveram a presença de um único incisivo maxilar central em 4 da sua série de 6 pacientes com CNPAS, e foram os primeiros a sugerir que a CNPAS, quando encontrada em associação com um incisivo maxilar central, pode representar um defeito do desenvolvimento, uma microforma de holoprosencefalia. Hipotelorismo e uma ponta nasal achatada são anomalias faciais que podem ser associadas com a holoprosencefalia, e têm sido descritas em pacientes com CNPAS.<sup>6,7</sup> Nos pacientes com CNPAS, anormalidades do eixo hipotálamo-adrenal (EHA) podem

**Figura 2.** Imagem da TC transversa obtida através da área alveolar maxilar para visualização do megaincisivo central



**Figura 3.** Aparência clínica do megaincisivo central



também estar presentes como parte deste defeito do desenvolvimento.<sup>7</sup> Estes dados são confirmados por Thierry van den Abbeele *et al.*<sup>2</sup>, que relataram anormalidades morfológicas na pituitária ao exame pela ressonância magnética (RM) nos seus pacientes com CNPAS, associados com a presença de um megaincisivo central. Outros estudos relataram ausência da glândula pituitária em associação com a CNPAS.<sup>4</sup>

O exame das cavidades nasais em pacientes com CNPAS podem revelar um vestíbulo nasal extremamente estreito. O menor diâmetro da via aérea nasal nestes pacientes, de maneira típica, dificulta, até mesmo impede a passagem de uma fibra ótica flexível (nasofibrocópio) com o tamanho-padrão de 3,5 cm. Quando se suspeitar de CNPAS, uma tomografia computadorizada (TC) axial e coronal, com secções muito finas (1-3m) é o exame inicial escolhido para o estudo por imagem. Uma abertura piriforme, com largura < 11 mm em um recém-nascido a termo, é considerado diagnóstico certo para CNPAS.<sup>8</sup> A TC também pode mostrar os ductos nasolacrimais encastoados dentro do estreitamento ósseo da abertura piriforme. Lee *et al.*<sup>9</sup> advogaram o uso da TC tridimensional (3D) na avaliação do pré e do pós-operatório da abertura piriforme. A possibilidade de holoprosencefalia em pacientes com CNPAS necessita de observação em virtude da erupção associada de um único incisivo maxilar central. Quando a CNPAS coincide com a erupção de um megaincisivo central, a análise cromossômica dos pais ou familiares está indicada. A TC ou a RM do cérebro deverá ser feita para verificar a possibilidade de outras malformações do sistema nervoso central, tais como a holoprosencefalia. A investigação do eixo hipófise-adrenal deverá ser feita para verificação de anormalidades endócrinas que possam ser parte de um defeito do desenvolvimento.

### **Abordagem**

A abordagem inicial de recém-nascidos com CNPAS inclui o estabelecimento de uma via aérea segura, seja por intermédio de uma via aérea oral, seja por uma chupeta de McGovern. Uma vez que uma via aérea artificial não for mais necessária, e a ingestão oral for adequada, o paciente poderá receber alta para casa, com descongestionantes nasais e umidificação. Entretanto, a abertura cirúrgica da estenose piriforme é geralmente recomendada, em algum momento, pois se espera que muitos pacientes continuem a apresentar dificuldades para respirar pelo nariz, para ganhar peso e para se alimentar adequadamente. A indicação mais importante para a intervenção cirúrgica é a obstrução nasal manifestada por desconforto respiratório e a dificuldade na alimentação. O alargamento cirúrgico da estenose da abertura piriforme consiste em "brocar" o excesso de camadas de osso da abertura piriforme. O procedimento é geralmente feito através da via sublabial<sup>1,10</sup>, sendo tecnicamente mais fácil no nariz infantil. Após a preservação da mucosa, o osso anormal poderá ser removido com brocas sob visualização microscópica. Os *stents* nasais podem ser usados como um tratamento adjunto à cirurgia, ou como meio de alargar a abertura da entrada do nariz como um procedimento mais conservador. Em geral, o tratamento conservador é considerado passível de ser realizado, na ausência de desconforto respiratório ou de dificuldades alimentares. Um estudo conduzido por Hui *et al.*<sup>4</sup> sugeriu que a possibilidade de introduzir um

cateter Gauge nº 5 irá prever um sucesso por tempo mais duradouro, no tratamento conservador. Caso os pacientes continuem a tolerar o tratamento conservador, sua via aérea nasal continuará a se alargar com o crescimento e a melhora sintomática será alcançada ao redor de 6 meses após o nascimento. Entretanto, os pacientes devem ser monitorados de perto para se avaliar o ganho de peso e o *status* respiratório.

### Referências bibliográficas

1. Brown OE, Myer CM, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope* 1989; 99: 86-91.
2. Abbeele T van den, Triglia JM, Francois M, Narcy P. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management of 20 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 70-75.
3. Shetty R. Nasal Pyramid surgery for correction of bony inlet stenosis. *J Laryngol Otol* 1977; 91: 201-208.
4. Hui Y, Friedberg J, Crysedale WS. Congenital nasal pyriform aperture stenosis as a presenting feature of holoprosencephaly. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 263-274.
5. Arlis H, Ward RF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: isolated abnormality vs developmental field defect. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 989-991.
6. Lee JJ, Bent JP, Ward, RF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: non-surgical management and long-term analysis. *Int J Pediatr Otolaryngol* 2001; 60: 167-171.
7. Cohen MM. Perspectives on holoprosencephaly, III: spectra, distinctions, continuities, and discontinuities. *Am J Med Genet* 1989; 34: 271-288.
8. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* 1999; 213: 495-501.
9. Lee K-S, Yang C-C, Huang J-K, Chen Y-C, Chang K-C. Congenital pyriform aperture stenosis: surgery and evaluation with three-dimensional computed tomography. *Laryngoscope* 2002; 112: 918-921.
10. Ramada HH, Ortiz O. Congenital nasal pyriform aperture (bony inlet) stenosis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 286-289.