

ATLAS LIVRE DE OTORRINOLARINGOLOGIA E CIRURGIA DA CABEÇA E PESCOÇO



CIRURGIA PARA ESTENOSE CONGÊNITA DA ABERTURA PIRIFORME (CNPAS)

John Wood, Graeme Van Der Meer

Estenose congênita da abertura piriforme nasal (congenital nasal pyriform aperture stenosis – CNPAS) é uma condição bastante rara em neonatos, onde a abertura nasal piriforme está estreitada devido ao supercrescimento ósseo do processo nasal da maxila (*Figura 1*). Sendo este o ponto mais estreito da via aérea nasal, uma pequena alteração em seu diâmetro pode aumentar significativamente a resistência da via aérea nasal. Como recém-nascidos são respiradores nasais obrigatórios nos primeiros três meses de vida (ou mais, no caso de prematuros), tal aumento na resistência da via aérea causa obstrução funcional da via aérea e dificuldade respiratória.



Figura 1: Tomografia axial mostrando estenose da abertura piriforme (acima) em contraste com a atresia bilateral de coana (abaixo)

Um em cada 5000 recém-natos apresenta alguma forma de obstrução nasal congêni-

ta, no entanto, a maioria é devida à atresia de coana. O diagnóstico diferencial inclui tumorações da cavidade nasal, dacriocistocetes, desvios septais importantes e CNPAS.

Embriologia

O palato é formado a partir de 3 estruturas: o palato primário, que forma o palato duro anterior à fossa incisiva; e 2 processos laterais, provenientes do crescimento das proeminências maxilares. CNPAS pode ser causada pela deficiência na fusão do processo nasal medial, com falha subsequente no desenvolvimento de uma pequena porção triangular do palato primário, frequentemente acompanhada por anomalias nos incisivos e uma cavidade nasal estreita.

Durante a oitava semana de gestação se inicia a ossificação maxilar, a partir dos centros de crescimento acima dos dentes caninos. Foi sugerido que a ossificação exagerada do processo nasal da maxila possa ser o responsável, ou que seja devido ao crescimento hipoplásico do palato primário, sugerindo que uma disostose local da maxila com supercrescimento ósseo seja a causa, e não uma “recanalização falha” da cavidade nasal.

Anomalias de linha média associadas também podem ocorrer, e inclusive ser considerada uma forma menor de holoprosencefalia (um conjunto de má-formações cerebrais e faciais onde o cérebro anterior não se divide em 2 hemisférios). Anomalias como a microcefalia, hipoplasia do corpo caloso ou dos bulbos olfatórios podem ocorrer. Anomalias faciais podem incluir defeitos oculares, hipotelorismo e alterações dentárias. A ocorrência mais grave é a disfunção pituitária, que acomete

15 a 25% dos pacientes. Após testes sanguíneos iniciais, monitorização clínica por período mínimo de 12 meses é recomendada, com crescimento abaixo do esperado em um ano, sendo considerado um fator preditivo positivo que requer mais investigação.

Diagnóstico

Anamnese e exame físico

A apresentação clínica da CNPAS é típica de outras obstruções da via aérea nasal, com cianose cíclica, dificuldade respiratória, dificuldades na alimentação e no desenvolvimento. Falha na passagem de sonda nasogástrica sugere atresia de coana ou CNPAS, a diferença sendo o local da obstrução. Obstrução que ocorre no primeiro centímetro é típica de CNPAS, enquanto obstrução a partir do terceiro centímetro é mais provável de ser devido à atresia de coana. A atresia de coana bilateral é tipicamente diagnosticada precocemente, já a CNPAS pode ser mais tardia. Algumas síndromes crânio-faciais, como a síndrome de Crouzon pode estar presente com sinais e sintomas similares, porém a estenose se estende por toda a extensão do nariz. Estes casos não são passíveis de correção cirúrgica e uma traqueostomia deve ser proposta nesses casos.

O exame da cavidade nasal com nasofibrocópio leva a um alto grau de suspeição, principalmente quando não é possível introduzir o endoscópio pelo nariz. A oroscopia pode revelar ausência de frênulo do lábio superior, o que pode indicar a presença de um incisivo central maxilar médio solitário (Solitary Median Maxillary Central Incisor – SMMCI). Como esta pode ser uma manifestação de holoprosencefalia, torna obrigatória a investigação de outras anomalias de linha média do cérebro, ossos do crânio e maxila. Consequentemente, a falha na passagem de um cateter de 5Fr ou

endoscópio de 1,9mm através do terço anterior do nariz indica imediatamente necessidade de prosseguir a investigação.

Investigação

Na suspeita de CNPAS, uma tomografia axial com cortes de 2mm irá confirmar o diagnóstico. Um estudo mostrou que a média do diâmetro da abertura piriforme em casos de CNPAS é de 8,5mm, comparado a 16,9mm no grupo controle¹. Abertura piriforme < 11mm em neonato à termo é considerado diagnóstico de CNPAS (*Figuras 1 e 2*). Esta medida, entretanto, não define a necessidade de intervenção cirúrgica, o que depende do quadro clínico apresentado.



Figura 2: Tomografia axial mostrando estenose da abertura piriforme com 5mm de diâmetro



Figura 3: Tomografia axial mostrando incisivo maxilar central

Outras características radiológicas também devem ser revisadas, incluindo a presença de rafe mediana óssea na parte inferior do palato duro e principalmente, um megaincisivo central (*Figuras 3,4*). A presença deste último é indicativa de Ressonância

Nuclear Magnética (RNM) e avaliação cromossômica, quando disponível.



Figura 4: Incisivo maxilar central

Conduta

Imediata

O bebê pode apresentar diferentes graus de dificuldade respiratória. O paciente deve ser admitido em Unidade de Cuidado Intensivo Neonatal, com monitoramento contínuo da saturação de oxigênio. Casos de dificuldade respiratória severa podem requerer uma via aérea oral, como as utilizadas nos casos de neonatos com atresia de coana bilateral (Figura 5). Uma via aérea oral é geralmente adequada para assegurar uma via aérea temporária. Outras opções incluem alto fluxo de oxigênio administrado via nasal, chupeta de McGovern, bico de mamadeira ou chupeta tradicional com a ponta cortada (Figura 6), ou via aérea com cânula de Guedel (Figura 7).



Figura 5: Via aérea oral assegurada com fita

adesiva



Figura 6: Chupeta tradicional com a ponta cortada



Figura 7: Cânula de Guedel para via aérea orofaríngea

Alimentação pode ser estabelecida via cânula orogástrica até a obtenção de patência nasal. Neonatologistas, geneticistas, otorrinopediatras e pediatras devem ser consultados.

Conservador

Tratamento conservador é a primeira escolha para CNPAS para permitir o crescimento do bebê até 3 meses de idade, época que deixam de ser respiradores nasais obrigatórios, e evitar uma cirurgia em potencial.

As medidas incluem lavagem nasal com solução salina, descongestionantes nasais, gotas de xilometazolina por curtos períodos, ou gotas nasais de dexametasona. Crianças que respondem bem ao tratamento conservador devem ser monitoradas de perto após a alta hospitalar para avaliar presença de episódios de apnéia, cianose, dificuldade respiratória durante o sono, infecções respiratórias e atraso de crescimento.

Falhas no tratamento conservador tipicamente são definidas durante as primeiras 3 semanas de tratamento. Tais crianças reque-

rem cirurgia até o final do primeiro mês de vida.

Indicações cirúrgicas

Cirurgia está indicada quando o tratamento conservador falha. As indicações para intervenção cirúrgica incluem:

- episódios de apnéia
- cianose
- atraso no crescimento
- baixo ganho de peso
- incapacidade de desmame de via aérea assistida

Prever insucesso no tratamento conservador é difícil. Um estudo demonstrou que aberturas piriformes com menos de 5,7mm tinham 88% de sensibilidade e especificidade na predição de intervenção cirúrgica ². É importante ressaltar que estudos sugerem que frequentemente não há correlação com o diâmetro nasal interno, enfatizando que cada bebê parece ter uma capacidade diferente de lidar com a obstrução da via aérea nasal.

Opções cirúrgicas

O acesso *via sublabial* é o mais comum utilizado, pois permite brocar lateralmente o processo nasal da maxila. Esta técnica é descrita abaixo. Colocação de stent pós-operatório é a regra, entretanto o tempo de permanência ideal do stent é tema de discussão

Dilatação com balão também tem sido utilizada³. Um balão de 7mm é insuflado na via aérea com um pressão de 10 ATM por 5 minutos, seguido por colocação de stent com tubo nasofaríngeo de 14Fr. Este procedimento assegurou uma via aérea nasal adequada durante 1, 2 e até 12 meses sem necessidade de procedimentos adicionais. Mesmo este sendo apenas o relato de 1 caso, esta técnica pode servir, no mínimo,

como um procedimento temporário até a disponibilidade de melhores equipamentos ou técnicas, caso necessário.

Técnica cirúrgica

- Via sublabial é utilizada.
- O procedimento é realizado sob anestesia geral, com o bebê intubado via orotraqueal
- O tubo endotraqueal é posicionado de modo a permitir um bom acesso à cavidade oral
- Um apoio (tipo coroa) sob a cabeça e coxim sob os ombros podem ser utilizados
- Campos cirúrgicos devem proteger bem os olhos, permitindo bom acesso ao nariz, terço médio da face e boca
- Prepare o nariz com cotonóides neurocirúrgicos embebidos em descongestionante nasal
- Usando seringa dental, infiltre anestésico local (Lidocaína 1% com Adrenalina 1:100000) no sulco gengival superior e mucosa da abertura piriforme (*Figura 8*)



Figura 8: Mudança de coloração da mucosa alveolar após infiltração de anestésico local

- Faça uma incisão sublabial de 1,5cm com lâmina 15 até o osso, cuidando para não danificar o delicado osso que recobre os botões dentários (*Figura 9*)
- Faça dissecação subperiosteal até a exposição da espinha nasal anterior e o assoalho de cada narina, permanecendo anterior aos cornetos inferiores para evitar lesões ao sistema nasolacrimal (*Figuras 9 e 10*)

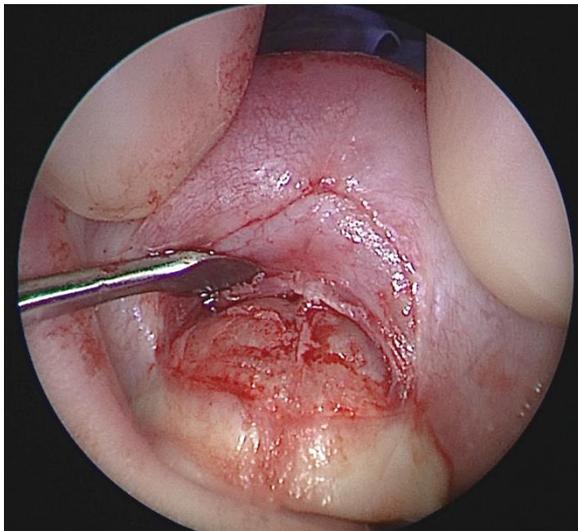


Figura 9: Incisão sublabial e elevação do periosteio da maxila com descolador de Cottle

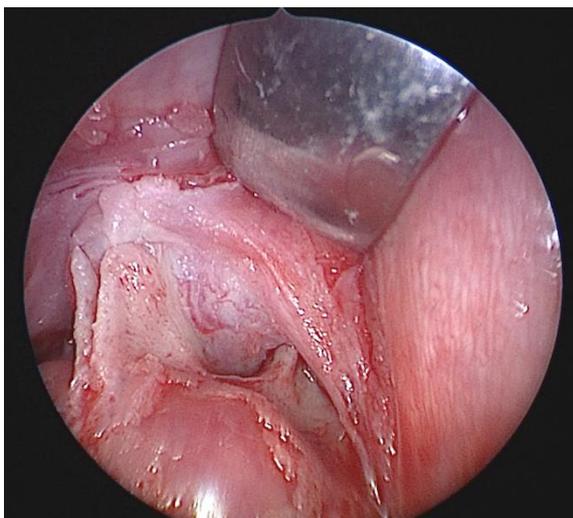


Figura 10: Identificação da abertura piriforme anterior direita, espinha nasal anterior e processo nasal da maxila

- Use uma broca de 2 mm diamantada para ampliar lateralmente a abertura piriforme (*Figura 11*)

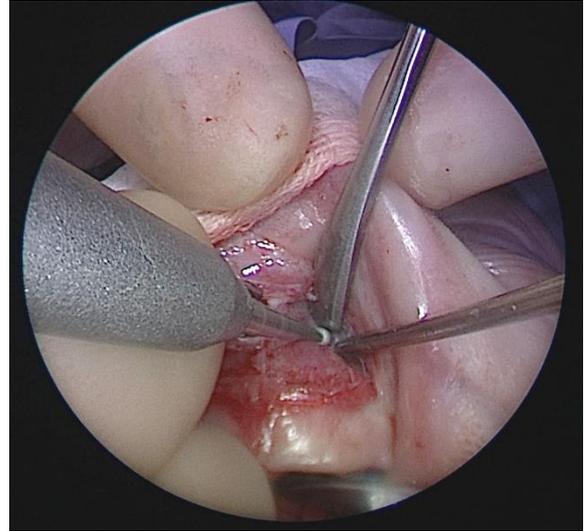


Figura 11: Broca diamantada de 2 mm utilizada para remover o osso do processo nasal da maxila

- Evite brocar inferiormente para evitar os botões dentários.
- Use a imagem da tomografia como um guia e o corneto inferior como ponto de referência cirúrgico para definir a profundidade ideal de brocagem
- Continue brocando até que a cavidade nasal seja capaz de acomodar um tubo endotraqueal 3.5 bilateralmente
- Um dilatador de Liston pode ser utilizado assim que a brocagem anterior esteja completa.
- Como na cirurgia de correção de atresia de coana, enquanto a dilatação estiver sendo realizada, é importante manter um dilatador de Liston na cavidade nasal oposta para evitar que o septo nasal seja deslocado (*Figura 12*)
- Reposicione a mucosa nasal
- Alguns cirurgiões recomendam uma incisão de alívio na mucosa do assoalho nasal
- Confeccione os stents cortando tubos endotraqueais tamanho 3.5

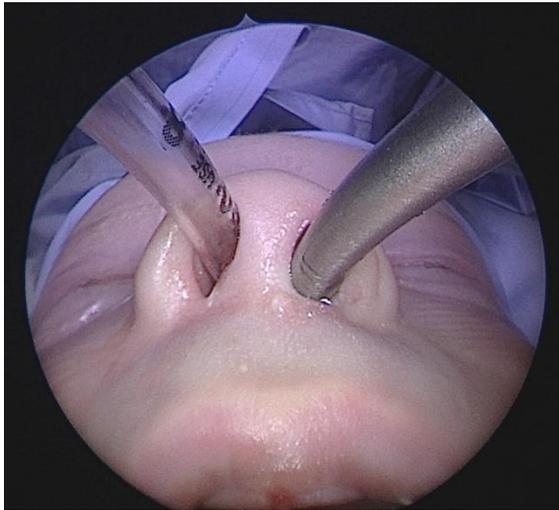


Figura 12: Tubo endotraqueal e dilatador de Liston (16Fr) em narinas opostas

- Insira um stent em cada narina
- Certifique-se que as pontas dos stents estejam na orofaringe, logo atrás do palato mole
- Para evitar deslocamento dos stents, uma sutura é passada entre as pontas dos stents desta maneira
- Passe uma pequena cânula de aspiração através de cada tubo, até que as cânulas cheguem até a orofaringe
- Retire as pontas das cânulas pela cavidade oral
- Passe um fio de seda 3.0 através da ponta de cada cânula
- Reintroduza as cânulas através dos tubos endotraqueais até que o fio de seda esteja fora de cada narina (*Figura 13*)
- Isto assegura que o fio de seda 3.0 passe através de da parte posterior do septo e mantenha os stents em cada uma das narinas
- Isto também torna óbvia a necessidade de suturar posteriormente os tubos e permite a remoção dos mesmos simplesmente cortando a sutura anterior e puxando os fios
- Separe as extremidades anteriores dos stents utilizando um pedaço de tubo endotraqueal como ponte e passando uma sutura através de pequenos orifí-

cios nas laterais de cada stent (*Figura 14*)



Figura 13: Stent fixado em cada cavidade nasal por fio de seda 3.0 passado através da extremidade posterior do septo nasal

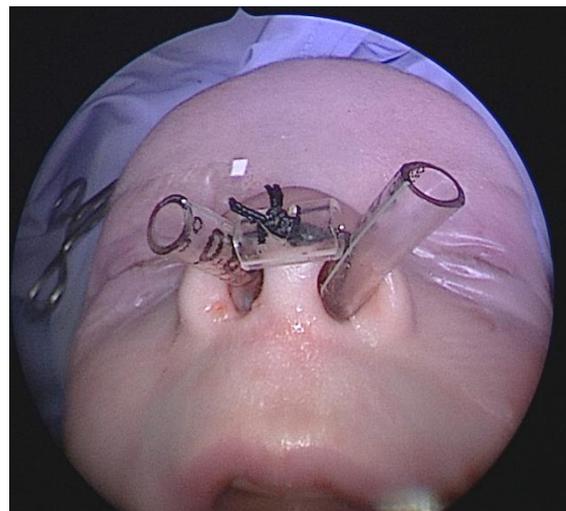


Figura 14: “Ponte” entre os tubos para evitar o deslocamento dos stents e prevenir lesões na columela pelo fio

- Corte os stents de modo a facilitar a alimentação (especialmente o aleitamento materno)
- É importante medir o comprimento de cada stent para permitir sucção adequada para manutenção de patência dos stents
- Não há consenso em relação ao tempo ideal para permanência dos stents, e varia de poucos dias até mais de 4

semanas. Se removidos muito precocemente, deiscência ou reestenose podem ocorrer, enquanto permanências maiores estão associadas com maior risco de lesão por pressão à parte anterior do nariz e septo, além da formação de tecido de granulação

Cuidados pós-operatórios

- Monitorização em unidade de cuidados intensivos por 24 a 48h é recomendada para garantir a patência da via aérea nasal
- Cuidados com os stents são imprescindíveis, com lavagem regular com solução salina e aspiração para mantê-los pérvios
- A aspiração deve ser feita somente até a extremidade posterior dos tubos (medidos previamente) para garantir que não haverá trauma à parede posterior da faringe
- Utilize uma cânula de aspiração com tamanho dobrado em relação ao tubo endotraqueal *ex:* cânula de 7Fr para tubos 3.5
- Uma vez que os stents tenham sido removidos, utilize descongestionante nasal junto com gotas de solução salina para minimizar o edema e formação de crostas. Corticóide nasal como a fluticasona pode ser utilizada nas semanas subsequentes

Complicações

- Tome cuidado no intraoperatório para prevenir lesões na mucosa nasal, botões dentários, ductos nasolacrimais e cornetos inferiores
- Verifique as narinas diariamente para sinais de áreas sob pressão dos stents
- Dificuldades na alimentação não são incomuns, mesmo com patência nasal adequada

- Reestenose da abertura piriforme não é incomum e deve ser verificada se os sintomas recorrerem

Acompanhamento em longo prazo

Cuidados em longo prazo devem incluir acompanhamento pelo pediatra. Considere dificuldades com as vias aéreas e alimentação, em especial, as que requerem readmissão hospitalar. Em caso de sinais de reestenose sintomática, reexpansão pode ser necessária *ex:* com dilatação por balão ou dilatador de Liston, já que na maioria dos casos é devida à estenose por partes moles. Nos casos de deficiência pituitária, acompanhamento em longo prazo com endocrinologista é necessário.

Referências

1. Belden C J, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* 213, 1999; 495-501.
2. Wormald R, Hinton-Bayre A, Bumbak P, et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis 5.7mm or less is associated with surgical intervention: A pooled case series. *Int J of Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(11) 1802-1805.
3. Gungor AA, Reiersen DA. Balloon dilatation for congenital nasal pyriform aperture stenosis (CNPAS): a novel conservative technique. *Am J Otolaryngol.* 2014; 35(3) 439-442.

Autores

John Wood FRACS, MBBS, MSurg,
BSocSci (Hons) BA(Hons)
Paediatric ORL Fellow
Starship Children's Health
Grafton, Auckland, New Zealand
drjmwood@gmail.com

Graeme Van Der Meer
MBChB MMed(ENT)
Paediatric ORL Consultant
Starship Children's Health
Grafton, Auckland, New Zealand
graemevdm@gmail.com

Tradução para o Português

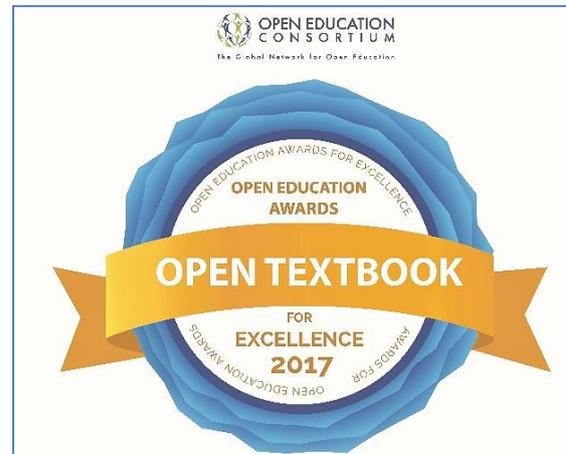
Ariana Braga Gomes
Otorrinolaringologia pediátrica
Hospital e Maternidade Jaraguá
Jaraguá do Sul, SC, Brasil
arianaotorrino@gmail.com

Editor da Seção Pediátrica

Nico Jonas MBChB, FCORL, MMed
Paediatric ENT Consultant
Addenbrookes Hospital
Cambridge University Hospital NHS
Foundation Trust
Cambridge, United Kingdom
nicojonas@gmail.com

Editor

Johan Fagan MBChB, FCS(ORL), MMed
Professor and Chairman
Division of Otolaryngology
University of Cape Town
Cape Town, South Africa
johannes.fagan@uct.ac.za



***THE OPEN ACCESS ATLAS OF
OTOLARYNGOLOGY, HEAD &
NECK OPERATIVE SURGERY***

www.entdev.uct.ac.za



The Open Access Atlas of Otolaryngology, Head & Neck Operative Surgery by [Johan Fagan \(Editor\) johannes.fagan@uct.ac.za](mailto:johannes.fagan@uct.ac.za) is licensed under a [Creative Commons Attribution - Non-Commercial 3.0 Unported License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/)