



Reporte de Caso

Nariz bífida: Presentación de caso

Bifid Nose: Case presentation

Juan Antonio Lugo-Machado^{1,a}, Alejandra Quintero-Bauman^{1,b}, Fernanda Barragán-Márquez^{1,b}, Luis Gerardo Vargas-Cárdenas^{1,b}, Mario Sepúlveda-Martínez^{1,b}, Martha Jiménez-Rodríguez^{1,b}, Dalia Yocupicio-Hernández^{2,c}, Martha Lucía Gutiérrez-Pérez^{3,d}

DOI

<https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2021.141.885>

RESUMEN

Objetivo: Una nariz bífida es una anomalía congénita poco común que ocurre durante el desarrollo embriológico de la nariz. En 1939, Esser publicó una serie de 11 casos. **Reporte de Caso:** A continuación, presentamos el caso de una niña que nació con una nariz bifurcada que fue manejada con una traqueotomía para asegurar la vía aérea. Posteriormente, a los 6 meses de edad, se sometió a una primera intervención para mejorar el aspecto externo de la nariz.

Palabras Clave: bífida; nariz; anomalías congénitas. (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Objective: A bifid nose is a rare congenital anomaly that occurs during embryological development of the nose. In 1939, Esser published a series of 11 cases. **Case Report:** Here we present the case of a girl who was born with a forked nose that was managed with a tracheostomy to secure the airway. Later, at 6 months of age, she underwent a first intervention to improve the external appearance of the nose.

Keywords: bifida, nose, Congenital Anomalies . (Source: DeCS-BIREME).

INTRODUCCIÓN

Esta anomalía del nacimiento es una malformación sumamente rara y se produce en la etapa de desarrollo embrionario de la nariz. Tiene una incidencia de (1,5 a 4,8 por 100.000 nacimientos)⁽¹⁾.

Las hendiduras de la línea media facial son deformidades de escasa presentación con una gran variedad de aspectos clínicos, desde una simple muesca en la línea media del labio superior, hasta malformaciones óseas de gravedad, incluido el hipertelorismo. Esta anomalía congénita de baja frecuencia, también se le llama nariz doble⁽²⁾, es asocia con hipertelorismo y hendiduras en la línea media del labio. Tiene una variabilidad desde un surco central en la punta nasal, hasta hendiduras completas que involucran estructuras cartilaginosas y óseas, generando como resultado dos medias narices completas o incompletas⁽²⁾.

En el año 1939, Esser fue uno de los primeros en describir una serie de once casos, sin mencionar otros aspectos de su reparación quirúrgica⁽³⁾. Para 1950, Webster y Deming fueron los primeros en realizar una descripción detallada de los aspectos embriológicos, anatómicos y quirúrgicos de

FILIACIÓN

1. Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Especialidades No 2 "Luis Donaldo Colosio Murrieta, Instituto Mexicano del Seguro Social, Cd Obregón, Sonora, México.
2. Servicio Social, Universidad de Sonora, Campus Cajeme, Cd Obregón, Sonora, México.
3. Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia.
 - a. Especialista en Otorrinolaringología Pedriátrica, Maestría en Ciencias de la Educación.
 - b. Médico residente.
 - c. Médico pasante.
 - d. Estudiante de medicina.

ORCID

1. Juan Antonio Lugo-Machado / [0000-0003-4864-8546](https://orcid.org/0000-0003-4864-8546)
2. Alejandra Quintero-Bauman / [0000-0002-4707-8353](https://orcid.org/0000-0002-4707-8353)
3. Fernanda Barragán-Márquez / [0000-0002-1041-1511](https://orcid.org/0000-0002-1041-1511)
4. Luis Gerardo Vargas-Cárdenas / [0000-0001-6204-1199](https://orcid.org/0000-0001-6204-1199)
5. Mario Sepúlveda-Martínez / [0000-0002-5546-3171](https://orcid.org/0000-0002-5546-3171)
6. Martha Jiménez-Rodríguez / [0000-0002-0923-6111](https://orcid.org/0000-0002-0923-6111)
7. Dalia Yocupicio-Hernández / [0000-0002-6446-9540](https://orcid.org/0000-0002-6446-9540)
8. Martha Lucía Gutiérrez-Pérez / [0000-0002-5577-7082](https://orcid.org/0000-0002-5577-7082)

CORRESPONDENCIA

Juan Antonio Lugo Machado
Dirección: Prolongación Hidalgo y Huisaguay Colonia Bellavista - Cajeme 85130 Ciudad Obregón, Sonora.
Teléfono: +6442359054

EMAIL

otorrinox@gmail.com

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores niegan conflictos de interés.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciamiento.

AGRADECIMIENTOS

Al Instituto Mexicano del Seguro Social por darnos la oportunidad realizar investigación en favor de los pacientes, agradecemos a nuestras apreciables enfermeras: Karla, Mirna, Aracely, Andrea y Claudia.

REVISIÓN DE PARES

Recibido: 25/02/2021
Aceptado: 30/03/2021

COMO CITAR

Lugo-Machado, J., Quintero-Bauman, A., Barragán-Márquez, F., Vargas-Cárdenas, L., Sepúlveda-Martínez, M., Jiménez-Rodríguez, M., Yocupicio-Hernández, D., & Gutiérrez-Pérez, M. Nariz bífida: Presentación de caso. Revista Del Cuerpo Médico Del HNAAA, 2021, 14 (1), 67 - 70. <https://doi.org/10.35434/rcmhnaaa.2021.141.885>



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.
Versión Impresa: ISSN: 2225-5109
Versión Electrónica: ISSN: 2227-4731
Cross Ref. DOI: 10.35434/rcmhnaaa
OJS: <https://cmhnaaa.org.pe/ojs>

estas entidad⁽⁴⁾. Dentro de las descripciones anatómicas que se realizan de esta patología congénita, se señalan que los procesos nasales de los huesos maxilares y nasales están muy separados, la punta de la nariz está aplanada y los cartílagos laterales inferiores son bilobulados o bífidos o totalmente ausentes, las fosas nasales se encuentran muy separadas, la columella nasal está deficiente o ausente, la frente puede ensancharse, con cierto grado de hipertelorismo⁽³⁾. También es común un pseudohiptelorismo por una ilusión óptica. Por todo lo anterior, es de suma importancia realizar un análisis minucioso antes de realizar cualquier reparación quirúrgica, con el fin de lograr resultado más agradable desde el punto de vista estético y prever riesgos de gran importancia como el involucro del sistema nervioso en conjunto con el defecto⁽³⁾. Tessier clasificó estos defectos en números que van desde el 0 al 14,⁽⁵⁾ no obstante, el modo de aparición varía: desde un simple surco en el ápice nasal hasta una hendidura maxilar⁽²⁾ Debido a rareza de esta deformidad, la corrección del defecto sigue un retro de gran complejidad⁽¹⁾.

A continuación, describimos un caso clínico de un paciente hendiduras de la región nasal que se presentó como nariz bífida.

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 1 año y 2 meses de edad, hija de padres no consanguíneos, producto de la G4 C3 A1, embarazo normo evolutivo. A las 30 semanas de gestación se visualiza por ultrasonido banda amniótica en cara. Nacida a las 36 semanas de gestación vía cesárea por ruptura prematura de membranas y polihidramnios. Siendo hospitalizada al nacimiento por crisis convulsivas mioclónicas y malformación craneofacial, ameritando traqueotomía para asegurar vía aérea. Valorada multidisciplinariamente encontrando hipoplasia de cuerpo calloso derecho y descartando alteración endocrinológica y cardíaca. Enviada a tercer nivel donde se observa narinas con duplicidad con septum cartilaginoso, fosa nasal derecha estrecha sin apreciar estructuras intranasales Figura 1A. Se realizan estudios de imagen visualizándose nariz bífida con narina con duplicidad, paladar hendido, desviación septal, atresia ósea de coana derecha y estenosis de coana izquierda, aplasia de senos maxilares y encefalocele nasoetmoidal. Figura 1B, 1C, 1D.



Figura 1A
Aspecto externo del caso de nariz bífida (flecha azul)

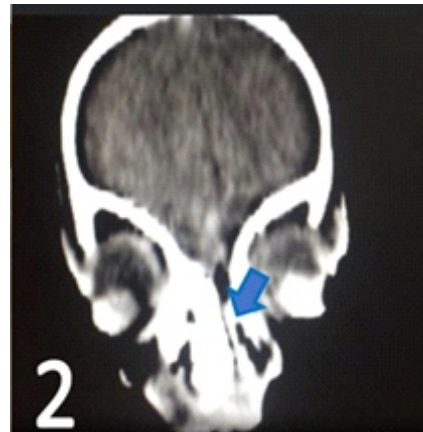


Figura 1B
TC corte coronal se observa el componente óseo de la duplicidad nasal (flecha azul)



Figura 1C
TC corte axial se observa la división de lóbulo nasal (flecha azul)



Figura 1D
TC reconstrucción volumétrica se observa un gran tabique óseo que divide dos cavidades nasales rudimentarias (flecha azul)

De inicio se realizó traqueotomía considerado que los neonatos con respiradores nasales obligados, con el fin de facilitar su alimentación y crecimiento para ganancia ponderal, fue sometida a plastia nasal a los 12 meses de edad, encontrando: ambas fosas nasales ocluidas, atresia de cartílago lateral izquierdo, derecho hipoplásico, dorso con defecto y placa ósea dura. Figura 2A preoperatoria y durante el procedimiento Figura 2B y 2C, con resultado final de la primera intervención Figura 2D. Fue valorada en consulta por médico genetista, quien realizó los estudios genéticos pertinentes y éstos fueron normales, sin más hallazgos clínicos que constituyen algún síndrome específico.



Figura 2A
preoperatoria donde se observa el marcaje donde se realizará la incisión para unir ambas cavidades nasales de forma externa



Figura 2B
Se observa durante el procedimiento quirúrgico de rinoplastia externa una rudimentaria columella (flecha azul) que separa a una cavidad nasal rudimentaria (flecha negra)



Figura 2C
Se observa durante el procedimiento quirúrgico que se realizó una incisión en el tabique cutáneo para unir las dos cavidades en una, a nivel externo (flecha azul)



Figura 2D
Se observa el aspecto externo de la primera cirugía de reconstrucción externa de la nariz.

DISCUSIÓN

La nariz bífida es una malformación que se considera dentro del espectro de anomalías faciales y del encéfalo de la línea media.

La causa precisa de esta patología no se comprende del todo, no obstante, se señala que es el resultado de la detención del desarrollo facial⁽¹⁾. Algunos autores como Alazami et al⁽²⁾, han señalado las mutaciones de un gen *FREM1* que causa un síndrome de nariz bífida, agenesia renal y malformaciones anorrectales, sin embargo en nuestro caso no se presentaron malformaciones adicionales a la nariz bífida, solo una hipoplasia del cuerpo caloso que no tiene hasta hoy repercusiones en el desarrollo de la niña, ya que se encuentra con un desarrollo neurológico y cognitivo normal.

En el desarrollo a nivel de rostral las placodas olfatorias se dividen en los procesos nasales lateral y medial, lateralmente, el proceso maxilar migra medialmente para unirse al proceso nasal medial. Se teoriza que la falta de una unión adecuada de las apófisis nasales medial y maxilar da lugar a anomalías faciales de la línea media facial. No existe claridad si la unión defectuosa se debe a una alteración en las interacciones epitelio-mesenquimatosas o interviene otros factores. Otras estructuras formadas por el proceso frontonasal incluyen la frente, glabella, área interorbitaria y prolabio, lo que puede explicar su asociación con el hipertelorismo y el labio leporino de la línea media⁽⁶⁾. Boo-Chai señala un vínculo genético, sin embargo, no pudo definir su patrón⁽⁷⁾. Por otro lado Anyane-Yeboah et al⁽⁸⁾ describieron múltiples personas afectadas en diferentes generaciones y transmisión directa a la descendencia, sugiriendo una herencia dominante con penetrancia variable. Cabe señalar que, si bien esta es la teoría principal, la presentación más común es como un evento aislado dentro de una familia, como el de nuestro caso. Para 1976, Tessier describió una clasificación de hendidura craneofacial, y en la actualidad es una de las más empleadas y aceptadas. En la clasificación, la nariz bífida se asocia con las fisuras n.º 0 y n.º 14 Según la clasificación de Tessier, que es habitualmente la empleada para clasificar las hendiduras craneofaciales, nuestro caso correspondió al No. 0⁽⁹⁾.

CONCLUSIÓN

La nariz bífida es una anomalía congénita poco común que parece formar parte de un espectro de hendiduras faciales en la línea media. Sus características genéticas y embriológicas aún no se comprenden con claridad. Su corrección quirúrgica todavía presenta un gran desafío.

Todavía no existe una técnica quirúrgica universalmente aceptada. Es preferible el manejo temprano para evitar la morbilidad psicológica. Cada caso tiene sus propias características, por lo que el plan de tratamiento debe adaptarse en consecuencia. Utilizamos rinoplastia externa combinada con colgajo bifurcado de Millard para la corrección quirúrgica. La rinoplastia secundaria suele ser necesaria para el refinamiento cosmético.

La reparación quirúrgica debe individualizarse, pero un abordaje de escisión cutánea en la línea media parece ser la forma más eficaz de analizar la deformidad y comenzar la reparación. Además, este enfoque proporciona la exposición óptima y permite realizar un trabajo extenso para poder abordar todos los aspectos de la anomalía. Esta deformidad supone un desafío para el cirujano plástico facial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tawfik A, El-Sisi HE, Abd El-fattah AM. Surgical correction of bifid nose. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016 Jul 1;86:72-6.
2. Kurokawa N, Oe M, Ueda K. Open approach via the nasal dorsum with dermal graft for bifid nose. *J Craniofac Surg.* 2009 Sep;20(5):1356-8.
3. Philip J. Miller, Daniel Grinberg, and Tom D. Wang. *Archives of Facial Plastic Surgery.* Jul 1999.200-203.
4. Webster JP, Deming EG. The surgical treatment of the bifid nose. *Plast Reconstr Surg.* 1950;6(1)
5. Shibayama H, Yotsuyanagi T, Saito T, Yamashita K, Yamauchi M, Suda T. Surgical Correction of Bifid Nose Due to Tessier's No. 0 Cleft. *Mod Plast Surg.* 2014;04(01):1-4.
6. Mullin WR, Millard DR. Management of congenital bilateral cleft nose. *Plast Reconstr Surg.* 1985;75(2)
7. Boo-Chai K. The bifid nose: With a report of 3 cases in siblings. *Plast Reconstr Surg.* 1965;36(6).
8. Dominant Inheritance of Bifid Nose. Vol. 17561463, *American Journal of Medical Genetics.* Mailman Center of Child Development; 1984. [citado 15 de marzo del 2020]. Disponible en: https://journals.lww.com/clindysmorphol/Abstract/9000/Heterozygous_intragenic_deletions_of_FREM1_are_not_99450.aspx
9. Alazami AM, Shaheen R, Alzahrani F, Snape K, Saggari A, Brinkmann B, Bavi P, Al-Gazali LI, Alkuraya FS. FREM1 mutations cause bifid nose, renal agenesis, and anorectal malformations syndrome. *Am J Hum Genet.* 2009 Sep;85(3):414-8.