

CASO CLÍNICO

Trago Accesorio Asociado a Otras Alteraciones. Una Recopilación Visual de Casos Observados y Una Revisión Suscinta del Tema

Enrique Úraga,* Verónica Úraga,** Karla Garcés,*** Andrea Aguilar****

- * Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador". Director del Posgrado de Dermatología UCSG
- ** Médica Dermatóloga del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador"
- *** Residente de segundo año del posgrado de la Universidad Pediátrica De San Petersburgo. Rusia
- **** Médico rotante del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador"

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Trago accesorio, alteraciones asociadas, alteraciones congénitas asociadas, casos clínicos relacionados

Fecha de recepción: 23-12-2021
Fecha de aceptación: 17-01-2022
Fecha de publicación:

RESUMEN

El trago accesorio es una anomalía congénita del primer arco branquial de observación relativamente infrecuente. Si bien existen reportes de asociación con otras patologías, congénitas o no, estas si son muy escasas. Realizamos una revisión de dichas asociaciones y presentamos de manera muy suscita algunos casos de nuestra consulta con el afán de mostrar la existencia de estas asociaciones en nuestro medio. Por tratarse de una exposición visual de estas asociaciones en su mayor parte congénitas, las historias clínicas no son expuestas.

INTRODUCCIÓN

El trago accesorio (TA) es una anomalía congénita del primer arco branquial. Se lo describe como una proyección cartilaginosa situada generalmente en la parte anterior de la apertura de la oreja. Mas específicamente se la define como una formación a veces pediculada, recubierta con piel, ubicada por delante del trago, pu-

diendo ser uni o bilateral, única o múltiple, sésil o pediculada (Figs 1a y 1b), blandas o firmes esto último indica la ausencia o presencia de cartílago subyacente. La forma solitaria como pápula o nódulo es la más frecuentemente observada.¹



Figura 1a. TA pediculado.

Figura 1b. TA no pediculado

A pesar de que existen múltiples reportes sobre esta malformación, artículos que se centren en su asociación con otras patologías congénitas o no, son relativamente escasos. Al Aboud² en su artículo indica que si bien existen síndromes que cursan con TA son poco comunes, el reporta cuatro síndromes en especial y dentro de ellos tenemos: Delleman, Goldenhar, Haberland y Townes-Brocks, cuyas características muy resumidas las expondremos posteriormente. Bahrani¹ en su trabajo suma tres más, el síndrome de Treacher Collins, el VACTERL y el de Wolf Hirschhorn. Rankin et al³ en su reporte de TA asociado a síndrome de Goldenhar, nos refiere de un estudio que demostró que el 5,8% (3/52) de los casos de TA están asociados a anomalías del desarrollo, generalmente con malformaciones faciales del primer arco branquial como labio leporino, paladar hendido o hipoplasia de la mandíbula y que estas malformaciones aumentan cuanto más cerca se encuentre el trago de la boca. Se ha reportado que la presencia de lesiones auriculares pueden asociarse con anomalías renales, a disminución auditiva y anomalías cardíacas.⁴

Las malformaciones del oído externo y medio se clasifican en:⁶

1. Malformaciones del pabellón auricular
 - a. Malformación auricular leve o grado 1 (la oreja es más pequeña pero con todas sus partes bien definidas)

- b. Malformación auricular moderada o grado 2 (Anomalía estructurales como ausencia del lóbulo, hélix, anomalías del trago, etc)
- c. Malformación auricular severa o grado III (Pérdida total de la estructura auricular con aspecto rudimentario dando una imagen de repliegue cutáneo – cartilaginoso)
- d. Malformación auricular grado IV (Anotia o ausencia del pabellón)

2. Malformaciones del conducto auditivo externo y del oído medio

- a. Malformaciones mayores (ausencia del conducto y de membrana timpánica (atresia) entre otras alteraciones
- b. Malformaciones menores (conducto auditivo externo normal o algo estenótico con presencia de hipoacusias conductivas)

PRIMER CASO

Microtia asociada a TA

El desarrollo e igualmente el crecimiento incompletos del pabellón auricular pueden dar lugar a un órgano pequeño o deformado (microtia) o ausente (anotia)⁵ las cuales pueden presentarse como un proceso aislado o asociada con síndromes genéticos u otras malformaciones. Entre estos cuadros sobresalen el síndrome de Treacher Collins en los niños, la microsomia hemifacial o síndrome de Goldenhar, el síndrome de Townes Brocks (ano imperforado, pabellones displásicos, malformaciones del pulgar y afectación cardíaca y/o renal.⁷ A menudo el conducto auditivo se estrecha o falta, lo que da origen a una disminución importante de la audición. Aunque existen varias clasificaciones de microtia, la forma más común (grado 3) presenta la ausencia de la mayor parte del pabellón auricular o una malformación grave y sólo el lóbulo de la oreja es reconocible.⁸ En nuestro caso se puede observar un pabellón auricular izquierdo pequeño e incompletamente desarrollado. Ausencia del conducto auditivo externo y presencia de tumoración preauricular correspondiente a un trago accesorio pediculado único (círculo blanco). Del lado derecho también se podía notar la presencia de TA.(Fig.3)



Figura 3a. Primer Caso. Microtia y agenesia del conducto auditivo externo asociadas a TA pediculado (círculo blanco).

Figura 3b. Trago accesorio preauricular del lado izquierdo (círculo blanco).

SEGUNDO CASO

Agenesia del conducto auditivo externo asociada a TA

La aplasia y la hipoplasia del conducto auditivo externo son alteraciones otorrinolaringológicas raras, caracterizadas por defectos en el desarrollo del canal auditivo externo lo que da como resultado la presencia de diferentes grados de malformaciones que pueden variar desde la ausencia completa a la estenosis leve y malformaciones del oído medio, siendo generalmente unilateral y presentado sordera del lado afectado comprometiendo: pabellón auricular, conducto auditivo externo y el oído medio o bilateral.⁹ En nuestro paciente podemos observar ausencia del antehelix y sus ramas anterior y posterior, ausencia de la fosa triangular y escafoidea y finalmente ausencia total del conducto auditivo externo del lado izquierdo. Asimismo observamos la presencia de tres lesiones pedunculadas correspondientes a TA múltiple. Presencia de TA preauricular del lado derecho. (Figuras 4a y 4b)

TERCER Y CUARTO CASOS

TA asociado a fístulas congénitas

Descrita por primera vez por Van Heusinger en 1864, la fístula preauricular, también conocida como sinus, fosa,

tracto o quiste preauricular es una malformación congénita benigna de los tejidos blandos preauriculares. Su incidencia se estima en 0,1 a 0,9% en la población general. Se la observa sin sintomatología alguna o como hallazgo en el examen físico o por presentar infección y secreción. Por lo común unilateral, rara vez bilateral siendo la mujer más afectada que el hombre.¹⁰

En general se considera que existen dos formas clásicas del cuadro, la preauricular y una variante que es la posauricular la que a su vez subdivide en tres subtipos de acuerdo a que se localicen en la cruz o en la concha.¹¹ Otra clasificación que cita Bofill y que me parece apropiada para la mayor parte de los casos es aquella que las clasifica de acuerdo con su localización y procedencia embriológica en tres grupos:¹²

1. Fístulas preauriculares entre la comisura bucal y el trago. (Caso Cuatro)
2. Fístulas preauriculares localizadas delante de la raíz ascendente del helix y que se dirigen al conducto auditivo externo (Tercer Caso)
3. Depresiones sacciformes o pequeñas fístulas ciegas que pueden localizarse en cualquier parte del pabellón auricular.



Figura 4a. Segundo Caso. Atresia del conducto auditivo externo asociada a TA múltiple del lado derecho (círculo blanco).

Figura 4b. TA preauricular del lado izquierdo (círculo blanco).



Fig 5



Fig 6

Figura 5. Tercer Caso. Fístula preauricular congénita tipo 2 (círculo rojo) asociada a TA (círculo blanco).

Figura 6. Cuarto Caso. Fístula preauricular congénita tipo 1 (círculo rojo) asociada a TA múltiple (círculo blanco).

Nuestro tercer caso (Fig 5) presenta un TA no pediculado acompañado de una fístula preauricular congénita que se ubicaría en el tipo 2 de Bofill, mientras que en el cuarto caso en una niña de 5 meses, se observan TA múltiples, pediculados, acompañados de una fístula ubicada entre la comisura y el trago (tipo 1). Presentaba igualmente un hemangioma en el dorso.

QUINTO CASO

TA múltiple asociados a malformación del lóbulo

El lóbulo tiene dos porciones anatómicas bien definidas que permite considerarlo como lóbulo péndulo o no péndulo si solo tiene la porción cefálica, una es la porción cefálica (unida al cráneo) y la otra es la porción caudal (libre). Existen diferentes formas de lóbulo siendo las más frecuentes las formas redondas, cuadradas y triangular. Sin embargo existen formas de lóbulos alargados que se encuentran traccionados con dirección a las mejillas a los cuales se los denomina como lóbulos pixie, de gnom o duendecillo con pérdida del contorno péndulo y que cuando es adquirido se debe a una ridectomía con excesiva tracción de la zona.¹³



Figura 7. Diferencia entre lóbulo péndulo, libre (izquierda) y no péndulo, pegado (derecha). Tomado de imágenes en Google.

En nuestro quinto caso (Fig 5) se observa la presencia de TA múltiple preauricular en el pabellón del lado izquierdo que se asocian con una malformación del lóbulo que se encuentra muy alargado hacia la mejilla, perdiendo la característica péndula clásica. Se observa igualmente una implantación baja del pabellón auricular.



Figura 5. Caso Quinto: Presencia de TA múltiple (círculo blanco), asociado a malformación con un lóbulo muy prolongado, no péndulo, traccionado hacia la mejilla (borde rojo).

CASO SEXTO

TA asociado con aplanamiento hemifacial izquierdo localizado

En este caso encontramos hallazgos que salvo la presencia del dos TA nos ha sido difícil de identificar, el mas pequeño es un trago es clásico pedunculado y el segundo mas grande con forma de cuerno invertido. La oreja se encuentra engrosada y achatada en el eje vertical y por delante del trago se observa un aplanamiento facial localizado. Se observa la presencia de edema periorbitario. Todas las lesiones se encuentran en la hemicara derecha, la izquierda es normal. (Fig 6a) Las características de este caso hacen recordar en cierta forma muy parcial a la microsomía hemifacial o el síndrome de Goldenhar o displasia oculo-auriculo-vertebral, que algunos autores como Gorlin y Pindborg creen que es una variante de la microsomía craneofacial cuyas características clínicas incluyen el aplanamiento de la cara en el lado afectado debido a la hipoplasia del maxilar y el malar.¹⁴ La malformación del oído externo puede variar desde una aplasia completa hasta un pabellón auricular arrugado y distorsionado.¹⁵ Con buena voluntad se puede observar que el

achataamiento de la oreja, los TA y el aplanamiento facial siguen una línea imaginaria que se dirige desde las estructuras antes mencionadas hacia la comisura labial (Fig 6b)



Figura 6a y 6b. Caso Sexto. TA múltiples (círculo blanco) y se observa un aplanamiento hemifacial localizado (círculo rojo) que se continúa en una línea (flecha roja) que va de los TA hacia la comisura bucal. El pabellón auricular se muestra distorsionado.

CASO SIETE

TA dentro del síndrome de Treacher Collins

La presencia de TA se puede dar dentro de múltiples procesos genéticos y sindrómicos. Hemos nombrado unos pocos que probablemente sean los mas conocidos y que los vamos a enumerar como sigue.

- Síndrome de Goldenhar (Displasia óculo-aurículo-vertebral)
- Síndrome de Treacher-Collins (Disostosis mandibulofacial)
- Síndrome de Townes-Brocks
- Síndrome de Wolf-Hirschhorn
- Síndrome de Delleman (Sd. oculocerebrocutáneo)
- Síndrome de Noonan
- Asociación VACTERL

De entre ellos el que nos atañe en este paciente es el Síndrome de Treacher-Collins (Disostosis mandibulofacial) el cual cursa con las siguientes alteraciones:

- **Auriculares:** atresia del conducto auditivo externo, anomalías de los huesos del oído medio.
- **Cráneo-faciales:** paladar hendido o abovedado, atresia coanal, defectos en molares, hipoplasia mandibular y zigomática, deficiencia de la articulación temporomandibular glosptosis, hipertelorismo, micrognatia, deformidad nasal.¹⁶

Nuestro paciente al momento de la consulta presentaba TA de oreja izquierda y una hipoplasia mandibular marcada con la imagen de cara de pájaro característica a pesar de que nos comentó que ya había sido operado una vez comolo muestra la cicatriz que se puede observar en el arco mandibular.

Las características principales del cuadro están esquematizadas en el gráfico (Fig 8)



Figura 7. Síndrome de Treacher Collins asociado a TA (círculo blanco).



Figura 8. Gráfico esquemático del Síndrome de Treacher Collins.

CASO OCHO

TA asociado a Vitiligo y Síndrome de Down

Al respecto ya existen reportes sobre la asociación de TA con síndrome de Down¹⁷ por lo cual se debería tomar en cuenta esta posible correlación. En cuanto a la asociación con Vitiligo solo he encontrado el reporte de Gaukar et al. de un npaciente con síndrome de Goldenhar que presentaba TA y vitiligo.¹⁸



Figura 9. TA (círculo blanco) asociado a síndrome de Down y vitiligo (círculo rojo).

CASO NUEVE

TA asociado a Policondritis recidivante

La Policondritis Recidivante es una enfermedad inflamatoria de aparición recurrente del tejido conjuntivo con localización preferencial en el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueo bronquial. La asociación de este cuadro en este paciente ya la reportamos anteriormente.¹⁹



Figura 10. Policondritis recidivante + TA. Eritema e inflamación del pabellón auricular derecho (círculo rojo). Respeto del lóbulo (flecha azul). Presencia de tumoración pedunculada que nace en la zona anterior del trago (círculo blanco). La patología muestra dermis con infiltrado perivascular superficial y dilatación capilar.

CASO DIEZ Y ONCE

TA asociado a elongación de los lóbulos

Si bien estos dos casos no corresponden a cuadros sindrómicos o genéticos, nos pareció de interés su presentación por la casualidad de presentación y asociación con TA.

De manera general la longitud del lóbulo no debe rebasar el 30% de la longitud total de la oreja. Con el paso de los años el lóbulo auricular sufre una elongación al punto que a los 60 años de edad llega a alcanzar un tercio de longitud mayor que la que tenía a los 20 años lo que se atribuye en parte a la fuerza gravitacional y a la redundancia de piel que ocurre en toda la cara al envejecer. En las mujeres el problema es mas frecuente que en los varones. Los aretes son una fuente de peso adicional en las prejas y se convierten en un factor que puede aumentar la longitud de las orejas.²⁰

En el caso diez (fig 11a), la paciente sufrió desgarramiento de las orejas por robo de los pendientes cambiando la estructura del lóbulo, lo que al parecer contribuyó a la elongación del mismo. En el caso once (Fig 11b) la paciente de edad avanzada muestra una elongación relacionada probablemente con su edad y el uso contante de pendientes. Ambos casos presentan TA clásico.

CONCLUSIÓN

El TA es una malformación que puede presentarse solitaria o en unión casual con otras patologías. Es igualmente posible encontrarlo asociado con otros procesos genético y con síndromes de los cuales ya es un componente habitual. Se debe siempre recordar que su presencia puede ser un indicador que nos lle a investigar patologías concomitantes.



Figura 11a. Caso Diez: TA (círculo blanco) y asociación con elongación del lóbulo por desgarramiento (círculo rojo).

Figura 11b. Caso Once: TA (círculo blanco) y asociación con elongación del lóbulo por envejecimiento y pendientes (círculo rojo).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *International Journal of Dermatology* 2014; 53, 1442-1446
2. Aboud DA. Syndromes which may feature accessory tragus: an overview. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2012;22:262-263.
3. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. *Cutis* 2011;88:62-64
4. Khandelwal V, Banda NR, Nayak UA, et al. Accessory tragus: a dentist perspective. *BMJ Case Rep* doi:10.1136/bcr-2013-008645
5. Isaacson GI. Congenital anomalies of the ear. UpToDate. This topic last updated: Nov 11, 2019.
6. Quantin L, Bernáldez P, Morales G, González ME, Draghi S, Sommerfleck P, De Bagge M, et al. Malformaciones del oído externo y medio en pediatría: Características clínico audiológicas y tratamiento. *Medicina Infantil* 2018;XXV:78-87
7. Bartel-Friedrich S. Congenital Auricular Malformations: Description of Anomalies and Syndromes. *Facial Plast Surg* 2015; 32:567.
8. Infant Ear Malformations - EarWell Centers of Excellence (<https://www.earwellcenters.com/>)
9. Teissier N, Benchaa T, Elmaleh M, Van Den Abbeele. Malformaciones congénitas del oído externo y del oído medio. *EMC Otorrinolaringología E - 20-055-A-10*
10. Kavuturu VS, Chowdary K, Sateesh Ch, Karthik R. Preauricular Sinus : A Novel Approach. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;65:234-236
11. Kayode S, Wasiu O. Preauricular Sinus-classic versus Variant Types among a cross-section Subjects in Southwestern Nigeria. *Journal of Advances in Medicine and Medical Research* 2018;27:1-10
12. Bofill B. Quistes y Fístulas Congénitas Cervicofaciales. <https://www.teknon.es/es/especialidades/bardaji-bofill-manel/cabeza-...quistes-cervicofaciales/quistes-fistulas-congenitas-cervicofaciales> Página 5 de 6
13. Fuente del Campo A, Lesta L. El lóbulo de la oreja: características, alteraciones y envejecimiento. *Cirugía Plástica* 2015; 25: 131-135.
14. Ish S, Jain K, Gupta P, Shekhar S. Goldenhar syndrome: A constellation of oculo-auriculo-vertebral malformations requiring a multispecialty approach. *Astrocyte* 2016;3:107-9.
15. Chaudhari SY. Craniofacial microsomia: A rare case report. *J Oral Maxillofac Radiol* 2013;1:70-4.
16. Berzal F, Paradis S, Rausell N. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37:94-97
17. Verma P. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:776.
18. Gaurkar SP, Gupta KD, Parmar KS, Shah BJ. Goldenhar syndrome: A report of 3 cases. *Indian J Dermatol* 2013;58:244.
19. Úraga E, Loayza E. Policondritis recidivante asociada a Trago Accesorio. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista el Centro Dermatológico Dr. Úraga* 2021;3:64-71.
20. Azaria R, Adler N, Silfen R, Regev D, Hauben DJ. Morphometry of the adult human earlobe: a study of 547 subjects and clinical application. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111: 2398-2402;