

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 suscinta 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 microsomnia 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. Así mismo 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.

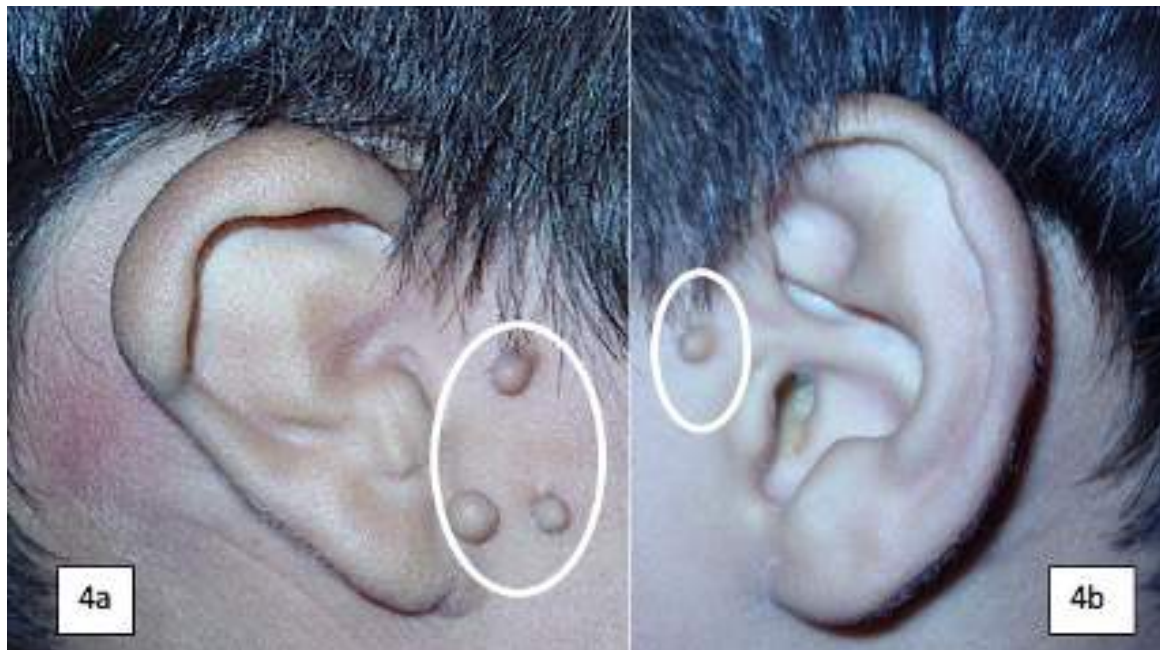


Figura 4a. Segundo Caso. Atresia del conducto auditivo externo asociada a TA múltiple del lado derecho (círculo blanco).
Figura 4b. TA preauricular del lado izquierdo (círculo blanco).



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 gnomo 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 más pequeño es un trago es clásico pedunculado y el segundo más 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. oculo cerebrocutáneo)
- 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 glosoptosis, 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 como 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 paciente 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 más 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;

CASE REPORT

Accessory Tragus Associated with Other Alterations. A Visual Compilation of Observed Cases and A Brief Review of the Subject

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

* Director at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador. Director of the UCSG Postgraduate Degree in Dermatology

** Dermatologist at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador

*** Second-year postgraduate resident at Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. Russia

**** SRotation at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador

Corresponding author:
drenriqueuragap@hotmail.com

Key words: Accesory Tragus, associated alterations, associated congenital malformations, related clinical cases

Date of receipt: 23-12-2021

Date of acceptance: 17-01-2022

Date of publication:

ABSTRACT

The accessory tragus is a relatively uncommon congenital anomaly of the first branchial arch. Although there are reports of association with other pathologies, congenital or not, these are very rare. These associations are reviewed and some cases of the practice are presented in a very succinct way to show the existence of these associations. As this is a visual display of mostly congenital associations, medical records are not displayed.

INTRODUCTION

Accessory Tragus (AT) is a congenital anomaly of the first branchial arch. It is described as a cartilaginous projection anterior to the external opening of the ear. More specifically, it is defined as a formation, sometimes pedunculated, covered by skin, located in front of the tragus, as unilateral or bilateral, single or multiple, sessile or pedunculated (Fig 1a and 1b), soft or firm, the

latter indicates the absence or presence of underlying cartilage. The solitary form, presenting as papule or nodule, is the most commonly observed.¹

Despite the multiple existent reports on this malformation, articles whose focus is the association with other congenital pathologies, are relatively scarce. In



Figure 1a. Pedunculated AT.

Figure 1b. Non-pedunculated AT.

In his article, Al Aboud² indicates that although syndromes that occur with AT are rare, four syndromes were indeed found: Delleman, Goldenhar, Haberland and Townes-Brocks, whose highly summarized characteristics are discussed later on. Bahrani's work¹ adds three more syndromes: the Treacher Collins syndrome, VACTERL and Wolf Hirschhorn syndrome. Rankin et al's AT report,³ associated with Goldenhar syndrome, refers to a study that shows 5.8% (3/52) of AT cases are associated with developmental abnormalities, generally facial malformations of the first branchial arch, such as cleft lip, cleft palate or hypoplasia of the jaw. These malformations increase the closer the tragus is to the mouth. It has been reported that the presence of auricular lesions may be associated with kidney abnormalities, hearing loss, and cardiac abnormalities.⁴

Malformations of the external and middle ear are classified in:⁶

1. Malformations of the pinna.
 - a. Mild or grade 1 auricular malformation (the ear is smaller with well-defined parts)
 - b. Moderate or grade 2 auricular malformation (structural abnormalities, such as absence of the earlobe, helix, tragus abnormalities, etc.)
 - c. Severe or grade III auricular malformation (total loss of the auricular structure with rudimentary appearance presenting with cutaneous-cartilaginous fold).
 - d. Grade IV auricular malformation (anotia or absence of the pinna)
2. Malformations of the external and middle ear canal.
 - a. Major malformations (absence of the ear canal and tympanic membrane (atresia), among other alterations).
 - b. Minor malformations (normal or somewhat stenotic external ear canal with conductive hearing loss).

FIRST CASE

Microtia associated with AT

Incomplete development and growth of the pinna can lead to a small, deformed (microtia) or absent (anotia) organ⁵ which can present as an isolated process, or associated with genetic syndromes or other malformations. Among such clinical pictures, the ones who stand out are Treacher Collins syndrome in children, hemifacial microsomia or Goldenhar syndrome, Townes Brocks syndrome, imperforate anus, dysplastic pavilions, thumb malformations, and cardiac and/or kidney involvement.⁷ The ear canal is often narrowed or missing, leading to significant hearing decrease. Although there are several classifications of microtia, the most common form (grade 3) presents absence or severe malformation of most of the pinna. Only the earlobe is recognizable.⁸ This case presents a small and partially developed left auricle. Absence of the external auditory canal and presence of preauricular tumor corresponding to single pedunculated accessory tragus (white circle). On the right side, the presence of AT is also seen (Fig. 3).

SECOND CASE

Agenesis of external ear canal associated with AT

Aplasia and hypoplasia of the external ear canal are rare otorhinolaryngological alterations, characterized by defects in the development of the external ear canal, which results in the presence of different malformations, varying from complete absence to mild stenosis and middle ear malformations, being generally unilateral and presenting deafness while compromising the pinna, external ear canal and middle or bilateral ear.⁹ The pa-



Figure 3a. First Case. Microtia and agenesis of the external ear canal associated with pedunculated AT (white circle).

Figure 3b. Left preauricular accessory tragus (white circle).



Figure 4a. Second Case. External auditory canal atresia associated with multiple right-sided AT (white circle).

Figure 4b. Left preauricular accessory tragus (white circle).

tient manifests absence of the antihelix and its anterior and posterior branches, as well as absence of the triangular and scaphoid fossa and total absence of the external auditory canal on the left side. Likewise, there are three pedunculated lesions corresponding to multiple AT. Presence of preauricular AT on the right side. (Figures 4a and 4b)

THIRD AND FOURTH CASES

AT associated with congenital fistulas

First described by Van Heusinger in 1864, the preauricular fistula, also known as sinus, fossa, tract or preauricular cyst, is a benign congenital malformation of preauricular soft tissues. Global estimates of its in-

cidence range from 0.1 to 0.9%. No symptoms are observed. It is considered as a physical examination finding due to infection and discharge. Usually unilateral, rarely bilateral, manifesting often in women more than men.¹⁰

In general, there are two classic forms pertaining to the clinical picture, the preauricular and a variant acknowledged as postauricular, which in turn is subdivided into three subtypes according to location (crus or shell).¹¹ Another classification that Bofill cites and that seems to be appropriate for most cases is the one that classifies them according to their location and embryological origin into three groups:¹²

1. Preauricular fistulas between the corner of the mouth and the tragus. (Fourth Case)
2. Preauricular fistulas located in front of the ascending helix and leading to the external auditory canal (Third Case)
3. Sacciform depressions or small blind fistulas that can be located anywhere in the pinna.

The third case (Fig 5) presents non-pedunculated AT accompanied by a congenital preauricular fistula, classified as Bofill type 2, while the fourth case presents with multiple pedunculated AT in a 5-month-old baby girl. The latter is accompanied by a fistula located between the commissure and the tragus (type 1). Presenting hemangioma on the back.

FIFTH CASE

Multiple AT associated with earlobe malformation

The earlobe has two well-defined anatomical portions, considered as pendulous or nonpendulous, if it only has the cephalic portion, one is the cephalic portion (attached to the skull) and the other is the caudal portion (free). There are different earlobe shapes, the most common being round, square and triangular. However, there are forms of elongated earlobes pulled towards the cheeks, called pixie ears, with loss of pendulous contour; when acquired it is due to rhytidectomy with excessive traction of the area.¹³



Fig 5



Fig 6

Figure 5. Third case. Type 2 congenital preauricular fistula (red circle) associated with AT (white circle).
Figure 6. Fourth case. Type 1 congenital preauricular fistula (red circle) associated with multiple AT (white circle).



Figure 7. Difference between pendulum earlobe, free (left) and non-pendulum, glued (right).
Extracted from Google images.

The fifth case (Fig 5) exemplifies the presence of multiple preauricular AT, observed in the pavilion on the left side, associated with malformation of the earlobe, elongated towards the cheek, causing loss of the classic pendulous characteristic. Low pinna implantation is also observed.



Figure 5. Fifth Case: Presence of multiple AT (white circle), associated with malformation with very prolonged earlobe, nonpendulum, pulled towards the cheek (red border).

SIXTH CASE

AT associated with localized left hemifacial flattening

This case has encountered findings that, except for the presence of the second AT, have been difficult to identify.

The smallest is a classic pedunculated tragus and the second is larger with an inverted horn-like shape. The ear is thickened and flattened in the vertical axis. Localized facial flattening is observed in front of the tragus. The presence of periorbital edema is observed. All lesions are on the right side, the left is normal. (Fig 6a) The characteristics observed in this case are somewhat reminiscent of hemifacial microsomia or Goldenhar syndrome or oculo-auriculo-vertebral dysplasia, which some authors such as Gorlin and Pindborg believe is a variant of the Craniofacial microsomia, whose clinical characteristics include flattening of the face on the affected side due to maxillary and malar hypoplasia.¹⁴ External ear malformation can range from complete aplasia to a distorted and wrinkled pinna.¹⁵ As observed, the flattening of the ear, the AT and facial flattening follow an imaginary line that goes from the aforementioned structures towards the labial commissure (Fig 6b).



Figure 6a y 6b. Sixth Case. Multiple ATs (white circle) and a localized hemifacial flattening (red circle) are observed. The latter follows a line (red arrow) that goes from ATs towards the commissure of the mouth. The pinna is distorted.

SEVENTH CASE

AT within the Treacher Collins syndrome

The presence of AT can occur within multiple genetic and syndromic processes. The best known are named down below.

- Goldenhar syndrome (Oculo-atrial-vertebral dysplasia)
- Treacher-Collins Syndrome (Mandibulofacial Dysostosis)
- Townes-Brocks syndrome
- 4P minus syndrome
- Delleman Syndrome (DS Oculocerebrocutaneous)
- Familial Turner Syndrome
- VACTERL Association

Among them, the one that concerns us in this patient is the Treacher-Collins Syndrome (mandibulofacial dysostosis) which presents with the following alterations:

- **Auricles:** external ear eural atresia , abnormalities of the bones of the middle ear.
- **Craniofacial:** cleft or high-arched palate, choanal atresia, molar defects, mandibular and zygomatic hypoplasia, temporomandibular joint disorder-glossoptosis, hypertelorism, micrognathia, nasal deformity.¹⁶



Figure 7. Treacher Collins syndrome associated with AT (white circle).

At the time of consultation, the patient had AT of the left ear and mandibular hypoplasia marked with the characteristic bird's face. He revealed that he had already undergone surgery once, as shown by the scar that can be seen in the mandibular arch.

The main characteristics of the clinical picture are outlined in the graphic (Fig 8)



Figure 8. Schematic graphic of the Treacher Collins syndrome.

EIGHTH CASE

AT associated with Vitiligo and Down Syndrome

In this regard, there are already reports on the association of AT with Down syndrome,¹⁷ which is why this potential correlation should be taken into account. Regarding the association with Vitiligo, only the report by Gaukar et al. has been found. It reports the case of a patient with Goldenhar syndrome who presented with AT and vitiligo.¹⁸

NINETH CASE

AT associated with relapsing Polychondritis

Relapsing Polychondritis is an inflammatory disease of recurrent appearance within the connective tissue. Preferential location pertains to the pinna, nose and the Tracheobronchial tree. An association of this condition has been previously reported in this patient.¹⁹

TENTH AND ELEVENTH CASE

AT associated with elongated earlobes

Although these two cases do not correspond to syndromic or genetic images, their relevance is due to the chance of presentation and association with AT.

In general, the length of the lobe should not exceed 30% of the total length of the ear. Over the years, the atrial lobe suffers elongation. At 60 years old, people's lobes expand a third of their length at age 20. This is partly attributed to gravitational force and redundant facial skin, occurring with age. The condition is more frequent in women than in men. Earrings are a source of additional weight for the ears and can become a factor which increases their length.²⁰

Case ten (Fig. 11a) presents a patient suffering from tear of the ears due to earring theft, which changed the structure of the lobe and apparently contributed to its elongation. In case eleven (Fig 11b), an elderly patient shows ear elongation, probably related to age and constant use of earrings. Both cases present with classic AT.



Figure 9. AT (white circle) associated with Down syndrome and vitiligo (red circle).



Figure 10. Recurrent Polychondritis + AT. Erythema and inflammation of the right pinna (red circle). Sparing of earlobe (blue arrow). Presence of pedunculated tumour arising from the anterior area of the tragus (white circle). Pathology shows the dermis with superficial perivascular infiltrate and capillary dilation.



Figure 11a. Tenth Case: AT (white circle) and association with torn elongated earlobe (red circle).

Figure 11b. Eleventh Case: AT (white circle) and association with elongated earlobe because of age and jewelry (red circle).

CONCLUSION

AT is a malformation that manifests alone or in conjunction with other pathologies. It is also possible to find it associated with other genetic processes and syndromes of which it is already a common component. It is imperative to remember that its presence can be an indicator which leads us to investigate concomitant pathologies.

REFERENCES

4. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *International Journal of Dermatology* 2014; 53, 1442–1446
5. Aboud DA. Syndromes which may feature accessory tragus: an overview. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2012; 22: 262–263.
6. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. *Cutis* 2011;88:62–64
7. Khandelwal V, Banda NR, Nayak UA, et al. Accessory tragus: a dentist perspective. *BMJ Case Rep* doi: 10.1136 / bcr-2013-008645
8. Isaacson GI. Congenital anomalies of the ear. UpToDate. This topic last update: Nov 11, 2019.
9. 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
10. Bartel-Friedrich S. Congenital Auricular Malformations: Description of Anomalies and Syndromes. *Facial Plast Surg* 2015; 32: 567.
11. Infant Ear Malformations - EarWell Centers of Excellence (<https://www.earwellcenters.com/>)
12. Teissier N, Benchaat T, Elmaleh M, Van Den Abbeele.

- Malformaciones congénitas del oído externo y del oído medio. EMC Otorrinolaringología E – 20-055-A-10
13. Kavuturu VS, Chowdary K, Sateesh Ch, Karthik R. Preauricular Sinus: A Novel Approach. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013; 65:234-236
 14. 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
 15. Bofill B. Quistes y Fístulas Congénitas Cervicofaciales. <https://www.teknon.es/es/especialidades/bardaji-bofill-manel/cabeza-...quistes-cervicofaciales/quistes-fistulas-congenitas-cervicofaciales> Page 5 of 6
 16. Fuente del Campo A, Lesta L. El lóbulo de la oreja: características, alteraciones y envejecimiento. *Cirugía Plástica* 2015; 25: 131 - 135.
 17. 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.
 18. Chaudhari SY. Craniofacial microsomia: A rare case report. *J Oral Maxillofac Radiol* 2013; 1: 70-4.
 19. 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
 20. Verma P. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:776.
 21. Gaurkar SP, Gupta KD, Parmar KS, Shah BJ. Goldenhar syndrome: A report of 3 cases. *Indian J Dermatol* 2013;58:244.
 22. 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.
 23. 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;