

Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas

Accessory tragus: a clue to the diagnosis of syndromic anomalies

F. Berzal Cantalejo¹, A. Paradís Alós¹, N. Rausell Fontestad²

¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de Vinaroz. Castellón. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Castellón.

Correspondencia:

Fernanda Berzal Cantalejo
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de Vinaroz
Avda. Gil de Atrocillo, s/n
12500 Castellón. España
Tel.: (+34) 964 47 71 26
e-mail: berzal_fer@gva.es

Resumen

El trago accesorio es una malformación congénita del oído externo que puede asociarse con otras anomalías del primer y segundo arcos branquiales. Presentamos un caso de trago accesorio unilateral, localizado en la región preauricular en una niña de 12 años sin historia familiar de malformaciones del desarrollo. Describimos el desarrollo embriológico, la clínica y las características histopatológicas del caso, remarcando la posible asociación con otras malformaciones de los arcos braquiales.

(F. Berzal Cantalejo, A. Paradís Alós, N. Rausell Fontestad. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(2):94-97)

Palabras clave: trago accesorio, primer arco braquial, oído externo.

Summary

Accessory tragus is a congenital malformation of the external ear that could be associated with other abnormalities of the first and second branchial arch. A case of a unilateral accessory tragus located in the preauricular region in a 12-year-old girl with no family history of developmental malformations is reported.

The clinical characteristics, embryologic development and histopathologic features are described. We emphasize the possible association with other malformations of brachial arches.

Key words: accessory tragus, first brachial arch, external ear.

El trago accesorio es una anomalía del desarrollo embriológico relativamente infrecuente, que suele presentarse como lesión única, pudiendo aparecer también como lesiones múltiples, uni o bilaterales. La presentación más típica es en la región preauricular cercana al trago, aunque se puede encontrar en otras localizaciones[1]. Histológicamente son lesiones hamartomatosas que no presentan ninguna sintomatología y cuya evolución es benigna. La importancia fundamental del reconocimiento de este cuadro es considerar la posible asociación de otras malformaciones que deben ser descartadas mediante exámenes adecuados[2].

Presentamos un caso de trago accesorio en una niña de 12 años, describiendo sus características clínicas e histopatológicas y revisamos posibles asociaciones con síndromes del primer y segundo arcos branquiales.

Caso clínico

Se trata de una niña de 12 años que presentaba desde el nacimiento en la región preauricular cercana al trago una lesión polipoide bilobulada asintomática de coloración similar a la piel circundante, recubierta de pelos. A la palpación

Tabla 1. Síndromes asociados con tragos accesorios.

	Presentación	Anomalías asociadas
<i>Síndrome de Goldenhar</i> (Displasia óculo-aurículo-vertebral)	Esporádico (Raramente AD o AR)	<i>Auriculares:</i> microtia, anotia, atresia del canal auditivo. <i>Cráneo-faciales:</i> labio y paladar hendido, hipoplasia malar mandibular y maxilar, atresia coanal, parálisis facial. <i>Vertebrales:</i> hemivértebras o ausencia vertebral, costillas y vértebras fusionadas, escoliosis, cifosis, espina bífida. <i>Oculares:</i> tumores dermoides epibulbares, microftalmía/anoftalmía, alteraciones palpebrales. <i>Cardiovasculares:</i> alteraciones del arco aórtico, del septo ventricular, tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, dextrocardia. <i>Génito-urinarias:</i> hipospadias, hidrocele, alteraciones escrotales, vagina hipoplásica, riñones ectópicos, fusionados o ausentes, duplicación ureteral, uréter retrocavo. <i>Pulmonares:</i> formación incompleta de lóbulos, agenesia pulmonar unilateral. <i>Gastrointestinales:</i> atresia y fístula tráqueo-esofágica, anomalías anales.
<i>Síndrome de Treacher-Collins</i> (Disostosis mandibulofacial)	AD (expresividad variable)	<i>Auriculares:</i> atresia del conducto auditivo externo, anomalías de los huesos del oído medio. <i>Cráneo-faciales:</i> paladar hendido o abovedado, atresia coanal, defectos en molares, hipoplasia mandibular y zigomática, deficiencia de la articulación temporomandibular glosptosis, hipertelorismo, micrognatia, deformidad nasal. <i>Oculares:</i> colobomas uveales y palpebrales, fisura palpebral antimongoloide, microftalmía, aniridia, cataratas congénitas, ectopia pupilar, atresia de ductos lagrimales.
<i>Síndrome de Townes-Brocks</i>	AD (expresividad variable)	<i>Auriculares:</i> anomalías del pabellón, alteraciones estructurales del oído medio con pérdida de audición. <i>Vertebrales:</i> escoliosis, espina bífida. <i>Oculares:</i> parálisis del VI par, colobomas. <i>Génito-urinarias:</i> riñones hipoplásicos o displásicos, agenesia renal, riñones poliquisticos, reflujo vésico-ureteral, estenosis de meato, anomalías escrotales, hipospadias. <i>Gastrointestinales:</i> ano imperforado en distintos grados. <i>Miembros:</i> pulgar trífalángico, polidactilia, sindactilia, anomalías en los pies.
<i>Síndrome de Wolf-Hirschhorn</i>	Delección 4p (la mayoría de novo)	<i>Auriculares:</i> pérdida de audición. <i>Cráneo-faciales:</i> facies dismórfica, labio y paladar hendido, microcefalia, hipertelorismo, glabella prominente <i>Oculares:</i> colobomas, cataratas. <i>Cardíacas:</i> defectos septales, hipoplasia ventricular derecha. <i>Génito-urinarias:</i> hipoplasia renal, hipospadias, extrofia vesical. <i>Sistema nervioso central:</i> retraso mental, hipoplasia cerebral, anomalías del córtex, agenesia del cuerpo calloso. <i>Oseas:</i> clinodactilia, escoliosis, cifosis, pies malformados. Retraso del crecimiento.
<i>Síndrome de Delleman</i> (Sd. oculocerebrocutáneo)	AD (penetrancia variable)	<i>Cráneo-faciales:</i> labio y paladar hendido. <i>Oculares:</i> quistes orbitarios, anoftalmia. <i>Cardíacas:</i> defectos del septo ventricular. <i>Sistema nervioso central:</i> malformaciones cerebrales, quistes, hidrocefalia. <i>Cutáneas:</i> hipoplasia focal dérmica, hipopigmentación.
<i>Síndrome de Noonan</i>	AD	<i>Auriculares:</i> malformaciones del oído externo, medio e interno con alteraciones de la cadena osicular. <i>Cráneo-faciales:</i> dimorfismo facial, hipertelorismo, baja implantación del cabello. <i>Cardíacas:</i> miocardiopatía hipertrófica. <i>Pulmonares:</i> quilotórax, atelectasias. <i>Cutáneas:</i> manchas café con leche, léntigo Retraso mental y talla baja.
<i>Asociación VACTERL</i>	Esporádico	Anomalías vertebrales, atresia anal, enfermedad cardíaca congénita, fístula traqueoesofágica o atresia esofágica, anomalías nefro-urinarias y defecto de miembros.
AD: Autosómico Dominante; AR: Autosómico Recesivo.		



Figura 1. Macroscópicamente se trata de una lesión pendulada bilobulada, tapizada por piel de coloración normal.

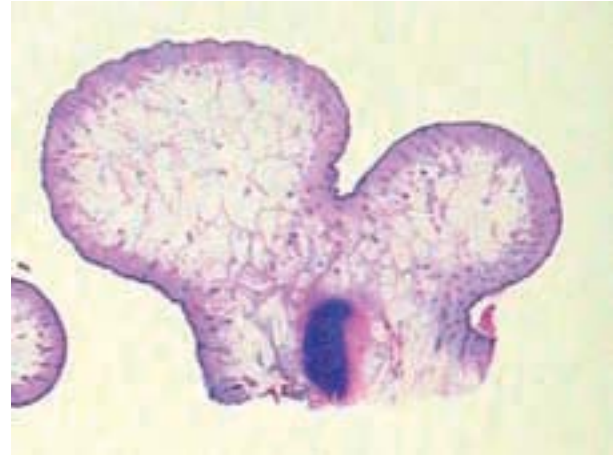


Figura 2. La lesión mostraba un eje de cartilago, rodeado de tejido adiposo maduro.

la consistencia era firme, no estando adherida a planos profundos. Tras la exploración clínica la paciente no presentaba otras malformaciones externas, ni tenía antecedentes personales o familiares de interés.

Se realizó extirpación quirúrgica bajo anestesia local, enviándose la lesión para estudio histológico. Se recibió en nuestro servicio una lesión cutánea pedunculada de 1,5 x 1 cm que mostraba abundantes pelos finos en superficie, sin alteraciones de la pigmentación (Figura 1). A la sección se observó un tejido amarillento de aspecto adiposo con una zona indurada a nivel central.

El estudio anatomopatológico mostró una lesión polipoide bilobulada que a nivel central presentaba un eje de cartilago maduro rodeado de gruesas fibras de colágeno. A nivel epidérmico se observaba una discreta hiperqueratosis y acantosis (Figura 2); en la dermis, un número abundante de folículos pilosebáceos, en su mayoría pelos vellosos en estadio de telogén y algunas glándulas ecrinas; en la grasa subcutánea se observaba una red de tejido conectivo muy prominente que segmentaba el tejido adiposo dando lugar a lóbulos bien diferenciados (Figura 3). Con estos hallazgos el diagnóstico fue de trago accesorio.

Comentario

El trago accesorio es una malformación presente desde el nacimiento que muestra una prevalencia de 1,7:1000 nacimientos[3]. Embriológicamente el pabellón auricular se desarrolla a partir de seis tubérculos mesenquimales situados en los extremos dorsales del primer arco (mandibular) y segundo arco (hioideo) branquial, que se fusionan y dan lugar al pabellón auricular definitivo; el trago concre-

tamente deriva del primer arco branquial. Inicialmente el pabellón auricular primitivo se sitúa en la parte inferior y lateral del cuello, pero al desarrollarse la mandíbula asciende hasta alcanzar el nivel de los ojos. La fusión de estas seis prominencias o tubérculos es compleja, por lo que con frecuencia se producen anomalías del desarrollo en esta zona[4, 5]. A lo largo de esta línea migratoria pueden quedar restos de tejido que den lugar a tragos accesorios y aunque la localización más frecuente es la región preauricular, podemos observarlos a lo largo de las siguientes líneas: entre el trago y la comisura bucal, entre el trago y el ángulo mandibular, en el cuello a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo hasta el área esternoclavicular y excepcionalmente en otros sitios de la cara[6].

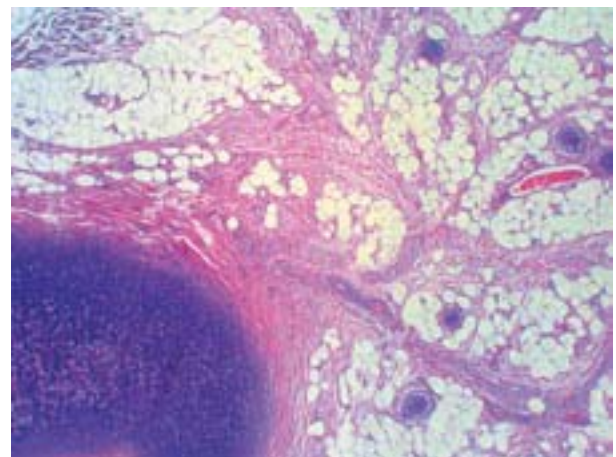


Figura 3. Entre los lóbulos de grasa había pelos vellosos en estadio de telogén.

En el diagnóstico diferencial deben tenerse en cuenta las siguientes entidades: quistes epidérmicos, fibromas, papilomas, pólipos fibroepiteliales, tumores anexiales, fístulas auriculares, quistes branquiales, quistes tiroglosos, hamartomas congénitos de la línea media, nevus del folículo piloso, lipomas y verrugas[7, 8]. El diagnóstico diferencial no es difícil ya que todas estas lesiones son clínica e histológicamente diferentes[9].

El trago accesorio suele ser una anomalía aislada, pero puede ser parte de un desorden complejo del desarrollo, en concreto de los síndromes del primer y segundo arcos braquiales, como los descritos en la Tabla 1[6, 10-13].

Como conclusión podemos decir que el diagnóstico de esta anomalía no plantea muchas dificultades dadas sus características clínicas e histológicas, su presencia desde el nacimiento y su localización típica. Puesto que se trata de una lesión asintomática, de evolución benigna la exéresis quirúrgica, que sería el tratamiento de elección, obedece a razones puramente estéticas. Lo más importante del diagnóstico de un trago accesorio es que nos debe alertar sobre la posibilidad de que exista un síndrome congénito acompañante con anomalías subyacentes que deben ser descartadas mediante pruebas adecuadas.

Bibliografía

1. Tadini G, Cambiaghi S, Scarabelli G, Brusasco A, Vigo P. Familial occurrence of isolated accessory tragi. *Pediatr Dermatol* 1993; 10:26-8.
2. Cosman BC. Bilateral accessory tragus. *Cutis* 1993;51:199-200.
3. Melnick M, Myrianthopoulos NC. External ear malformations: epidemiology, genetics and natural history. *Birth Defects* 1979;15: 1-138.
4. Bendet E. A wattle (cervical accessory tragus). *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;121: 508-9.
5. Langman. Embriología Médica. TW Sadler. Editorial Médica Panamericana, 7ª Edición. 1996:331-2.
6. Miller TD, Metry D. Multiple accessory tragus as a clue to the diagnosis of the oculo-auriculo-vertebral (Goldenhar) syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:S11-S13.
7. Jansen T, Romiti R, Altmeyer P. Accessory tragus: report of two cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2000;15:25-7.
8. Ban M, Kamiya H, Yamada T, Kitajima Y. Hair follicle nevi and accessory tragi: variable quantity of adipose tissue in connective tissue framework. *Pediatr Dermatol* 1997; 14:433-6.
9. Satoh T, Tokura Y, Katsumata M, Sonoda T, Takigawa M. Histological diagnostic criteria for accessory tragi. *J Cutan Pathol* 1990; 17:206-10.
10. Marszalek B, Wojcicki P, Kobus K, Trzeciak WH. Clinical features, treatment and genetic background of Treacher Collins syndrome. *J Appl Genet* 2002;43:223-33.
11. Powell CM, Michaelis RC. Townes-Brocks syndrome. *J Med Genet* 1999;36:89-93.
12. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velásquez-Fragua R, Lapunzina P. Oculo-cerebrocutaneous (Delleman) syndrome: report of two cases. *Neuropediatrics* 2005; 36:50-4.
13. Rittler M, Paz JE, Castilla EE. VACTERL association, epidemiologic definition and delineation. *Am J Med Genet* 1996;63:529-36.