

A propósito de un caso de poliotia

Poliotia report of a case

RESUMEN

La malformación congénita de múltiples oídos rudimentarios dentro de nuestra Especialidad ORL está poco estudiada, dado que no es frecuente en las consultas de ORL. Presentamos el caso de una paciente de 58 años con poliotia, que acude a Consulta de urgencia por dolor preaural que se agudiza con la masticación. En la exploración se detecta crecimiento anómalo de 3 apéndices auriculares supernumerarios según la línea de Wen-Jones. Realizada la resección quirúrgica en el interior de las piezas se encuentran apéndices auriculares rudimentarios. El análisis histopatológico de las piezas confirma el diagnóstico clínico preoperatorio de poliotia.

PALABRAS CLAVE:

Apéndices preauriculares, oídos rudimentarios, poliotia.

SUMMARY

The congenital malformation of many rudimentary ears in our ORL speciality is little studied, because is not often treated in the ORL consulting rooms. We present the case of a 58 years olded patient with poliotia, who comes to the consulting room urgently with preaural pain that increases with the mastication. In the exploration is detected anormal growth of 3 auricular supernumerary appendages according to the line of Wen-Jones. Made the surgeon resection in the inner of the pieces, auricular rumentary appendixes are founded. The histo-pathological analysis of the pieces confirms the preoperating clinical diagnostic of poliotia.

KEY WORDS:

Preauricular appendages, rudimentary ears, poliotia

Introducción

Por razones científicas de conocer mejor este cuadro desde el punto de vista ORL nos motivan esta investigación. Nos encontramos con el problema de que estos pacientes con poliotia acuden y demandan asistencia al Otorrinolaringólogo por molestias y con dolor preaural, en alguna sobreinfección de las orejas supernumerarias, por lo que debe ser más conocido y estudiado este cuadro.

El paciente ante la puerta de urgencias va por dolor preauricular en la mayoría de los casos, que se intensifica al masticar. La experiencia del ORL que reconoce el cuadro de orejas supernumerarias con infección establece el diagnóstico.

Partimos de los actuales estudios bibliográficos ORL del tema que son escasos. Puede presentarse la poliotia aislada o asociada a otras malformaciones congénitas.

Cuando se presenta sin otras malformaciones la poliotia puede ser uni o bilateral y casi siempre sigue la línea de Wen-Jones (1).

Cuando aparece asociada puede ser a ceboanencefalia con anencefalia, malformación incompatible con la vida(2). Puede asociarse a otras malformaciones de hemivértabras torácicas o lumbares, dextrocardia, imperforación de ano, fístula recto-vesical y falta de descenso de testículos(3).

Cuadro 1



Asociada a cenencefaloclele con cerebeloclele en el Síndrome de Goldenhar-Gorlin(4), a micrósmia hemifacial en el Síndrome oto-braquio-renal (5), con hamartoma del músculo estriado en el Síndrome de Delleman(6), a hendidura palatina con labio leporino(7) y se discute la posible aparición en los hijos de mujeres con el Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada tratadas con corticoides entre la 16 y 18 semanas de gestación(8). Se asocia a disostosis mandibulo-facial en el Síndrome de Fancischetti-Goldenhar (9).

Caso Clínico

E.C.G., mujer de 55 años con antecedentes de cirugía previa endoscópica por coleditiasis, hipertensión arterial en tratamiento, cólicos renales, no fumadora, moderada bebedora en las comidas, sin alergias filiadas a medicinas. Obesa. En analítica leucocitosis con desviación a la izquierda en hematimetría y vsq. Incrementada; glucemia y transaminasas en el límite superior. Es remitida a Consultas de ORL por un cuadro de otalgia progresivamente más intensa, recidivante y rebelde a los tratamientos habituales, que se intensifica al masticar. Desde hace años maloclusión dentaria que incrementa las disfagias asociadas a otalgias hasta odinofagia en los brotes de dolor preaural. Sin otra sintomatología ORL añadida.

En la exploración realizada se detecta una inflamación difusa con eritema cutáneo en una serie de tres apéndices preauriculares pseudopolipoideos implantados en la línea de Wen-Jones, de la región preaural derecha. Son dolorosos a la palpación e irradian al oído derecho, intensificándose a la presión o a movimientos masticatorios. Son de consistencia dura y prieta debajo de la piel, muy eritematosa y con tumefacción inflamatoria hasta la oreja. Ningún

signo externo que indicase malignidad. No se palparon adenopatías cervicales.

Varios brotes anteriores en los que recibió tratamiento antibiótico con escasos resultados, manifestando muy poca mejoría.

Se estableció el diagnóstico de poliotia con brotes de sobreinfección, tratándose la fase aguda con antibióticos, anti-inflamatorios y analgésicos.

Se practica exéresis quirúrgica de los apéndices preauriculares en monoblock según la línea de Wen-Jones preauricular sobre parótida derecha.

Bajo anestesia general e intubación se realizó la cirugía que resultó algo compleja al encontrarse gran fibrosis por infecciones anteriores y extensión de las lesiones post-inflamatorias hasta la articulación temporo-maxilar, englobando nervio facial inferior, que hubo que disecar en la masa fibrosa.

La pieza obtenida está formada por una serie de tres apéndices auriculares rudimentarios unidos por un grueso cordón de tejido fibroso denso poco vascularizado y duro de aspecto cicatricial, rodeada de piel en toda su parte externa. El informe histopatológico evidencia que se trata de una poliótia, que engloba tres apéndices auriculares supernumerarios rudimentarios organizados y enlazados entre sí por una masa fibrosa, escasamente vascularizada, con moderados signos de infiltración inflamatoria aguda, revestidos de epitelio malpighiano no queratinizante, con infiltración epitelial y subepitelial de leucocitos y linfocitos, con algunos focos de necrosis inflamatoria. No se evidencian signos de malignidad. El diagnóstico definitivo es de Poliótia con infección.

La evolución en el postoperatorio de la paciente fue favorable. En revisiones sucesivas desaparición completa de su sintomatología clínica sin ningún brote nuevo de otalgia.

Discusión

Esta investigación importante para la clínica, está poco estudiada desde el punto de vista ORL y si no son muy frecuentes no son excepcionales entre las otalgias urgentes que acuden en nuestra Especialidad por el síntoma dolor, buscando la demanda de un Otorrinolaringólogo, aunque su patogénesis puede ser y no es Otorrinolaringológica según consideran unos u otros autores(1). También se discute si se deben incluir en poliótias los casos incompatibles con la vida asociados con anencefalia como defectos medio-faciocerebrales(2).

Este falso referido dolor de oído, adopta diversas formas e intensidades aún en el mismo enfermo que los explica como dolor punzante, disconfort, difuso, referido al punto de inserción de la poliótia, sensación de inflamación interior y peso, dolor sordo constante que aumenta de intensidad en los movimientos masticatorios de la boca(3).

El diagnóstico no presenta dificultad en general en las otalgias de este tipo de casos de poliótia infectada. Normalmente permanecen asintomáticas hasta que se infectan con reiteración, bastante rebeldes a los tratamientos antibióticos protocolizados para este tipo de otalgias, siendo proporcional el dolor a la intensidad de la infección, mas que en relación con la poliótia en sí(5).

Si bien es infrecuente el hallazgo de poliótias infectadas recidivantes puede presentar dudas terapéuticas al adoptar la importante decisión del tratamiento, sobre todo en la cirugía, valorando el tiempo de liberación del nervio facial, a veces englobado en la masa fibrosa que une los apéndices preauriculares, y, la asociación a otras malformaciones como en el Síndrome de Delleman (6), Franceschetti (9) o con hendidura palatina y con labio leporino (7 y 9).



Fig. 1: Vista de la poliotia en su implantación periaural derecha.

Bibliografía

1. OTTO HD.- "Pathogenesis of the preauricular appendages, melotia, and poliotia".- Arch Otorhinolaryngol 1979; 225 (1): 45-56.
2. CHAURASIA BD, DHARKER SR.- "Cebo-anencephaly".- Anat Anz 1.976; 140 (5): 514-19.
3. STEWART SJ, NEVIN NC, BROWN S.- "Axial mesodermal dysplasia spectrum".- Am J Med Genet 1955 jan 30; 55 (3): 391
4. ALEKSIS S, BUZILLOVICH G, GRECO MA, EPSTEIN F, FEIGIN I, PEARSON J.- "Encephalocele (cerebelocele) in the Goldenhar-Gorlin Syndrome".- Eur J Pediatric 1983 apr; 140 (2): 137-8.
5. ROLLNICK BR, KAYE CI.- "Hemifacial microsmia (HFM) and the brachio-renal syndrome".- J Craneofac Genet Dev Biol Suppl 1985; 1: 287-95.
6. SANCHEZ RL, RAIMER SS.- "Clinical and histologic features of strates muscle hamartoma".- J Cutan Pathol Texas 1994 feb; 21 (1): 40-6.
7. AYGIT AC, AYHAN MS, ORAK F.- "A left trasverse facial-cleft with a median cleft of the lower jaw".- Clef Palate Chraneofac J 1999 sep; 36 (5): 448-9.
8. DOY M, MATSUBARA H, UJI Y.- "V ogt-Kayanagi-Harada síndrome in a pregnant patient treated with high-dose systemic corticosteroids".- Acta Ophtalmol Scsand 2000 feb; 78 (1): 93-6.
9. SCHWARTZENBERG T, VANCEA PP, SCANTEIE V, COVIC M.- "Diagnostic and therapeutic problems in a clinical case of oculoauricular dysplasia associated with mandibule-facial disostosis (Francescheti-Goldenhar)".- Oftalmologica 1978; 177 (1): 1-12.

Correspondencia

Dr. José Ramón Mozota Núñez
 Navarro Villoslada, 1-bis - 4.º
 31003 PAMPLONA (Navarra)