

Insuficiencia ventilatoria nasal de larga evolución con sorpresa diagnóstica

Long-term nasal respiratory insufficiency with diagnostic surprise

AUTORES

Medina Díaz A* · Chivite Jiménez A* · García Curdi F** · Lois Ortega Y** · Castillo Ledesma N**
del Rey Tomás Biosca FJ** · Martínez Subías JJ**

*Servicio de Urgencias. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

**Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

RESUMEN

La atresia coanal es un trastorno congénito en el que las coanas, es decir, las aberturas que conectan las fosas nasales con la nasofaringe, están ocluidas por tejido membranoso, hueso o una combinación de ambos, debido a una alteración durante el desarrollo fetal. Puede ser unilateral o bilateral, siendo más frecuente el primero de los casos. El tratamiento de esta patología es quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

Atresia de coanas. Insuficiencia ventilatoria nasal.

SUMMARY

Choanal atresia is a congenital disorder in which the choanae, that is, the openings that connect the nostrils to the nasopharynx, are occluded by membranous tissue, bone, or a combination of both, due to an alteration during fetal development. It can be unilateral or bilateral, the first case being more frequent. The treatment of this pathology is surgical.

KEY WORDS:

Choanal atresia. Nasal respiratory insufficiency.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 83 años que acudió a la consulta de Otorrinolaringología derivada desde su Centro de Salud, debido a que presentaba insuficiencia ventilatoria nasal de larga evolución.

Durante la anamnesis, la paciente refería obstrucción nasal completa desde la infancia, y que, a pesar de haber consultado en numerosas ocasiones por dicho problema, nunca había sido derivada al otorrinolaringólogo.

A la exploración mediante rinoscopia anterior, se visualizaba una leve dismorfia septal en la fosa nasal izquierda, sin

existir colapso valvular ni hipertrofia turbinal. Se completó la exploración mediante una rinofibrolaringoscopia, en la que se apreció una atresia coanal bilateral, con un orificio de unos 2-3 mm de diámetro en la fosa nasal derecha (Fig. 1a), y un orificio de unos 4 mm de diámetro en la fosa nasal izquierda (Fig. 1b).

Ante este hallazgo, se solicitó una tomografía computarizada (TC) de macizo facial, para completar el estudio. El estudio de imagen reveló una atresia coanal membranosa bilateral, con pequeñas calcificaciones en los tejidos blandos adyacentes a las coanas, si existir atresia ósea (Figs. 2a y 2b).



Figura 1a

Figura 1a: Atresia coanal en fosa nasal derecha.

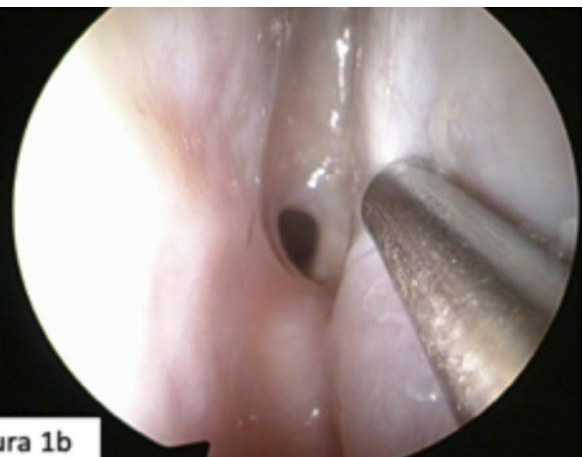


Figura 1b

Figura 1b: Atresia coanal en fosa nasal izquierda.

Se propuso a la paciente tratamiento quirúrgico para tratar su patología, que aceptó tras explicarle la intervención. Bajo anestesia general y por vía endoscópica, se realizó una resección bilateral de la obstrucción membranosa, una septectomía posterior y regularización mediante una fresa de corte del arco coanal. Se colocó un taponamiento anteroposterior Rapid-Rhino de doble balón hinchado con aire en la fosa nasal derecha, y un Meroceel de 10 cm en la fosa nasal izquierda, durante 72 horas. En las revisiones posteriores, se retiraron numerosas costras, y se comprobó que existía una amplia comunicación entre las fosas nasales y el cavum (Fig. 3a). Con el paso de los meses, se observó una estenosis parcial de ambas coanas y la aparición de un área de fibrosis intercoanal. La revisión a los 18 meses de la cirugía mostró una coana derecha de unos 15 mm de diámetro (Fig. 3b) y una coana izquierda de unos 12 mm de diámetro (Fig. 3c).



Figuras 2a y 2b: Tomografía computarizada: cortes coronales de las fosas nasales.

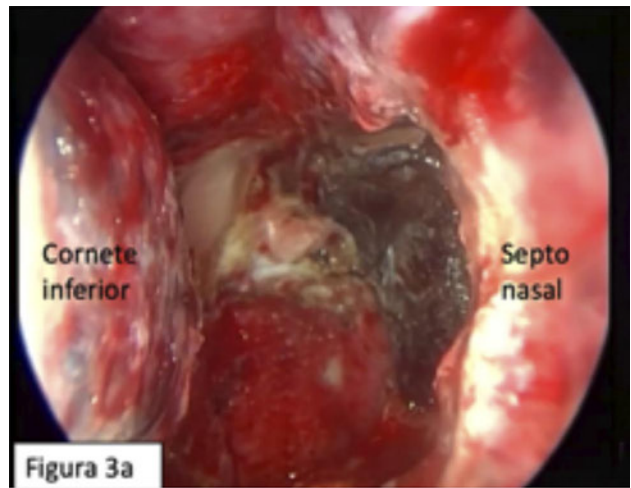


Figura 3a: Imagen de las fosas nasales 14 días después de la intervención.

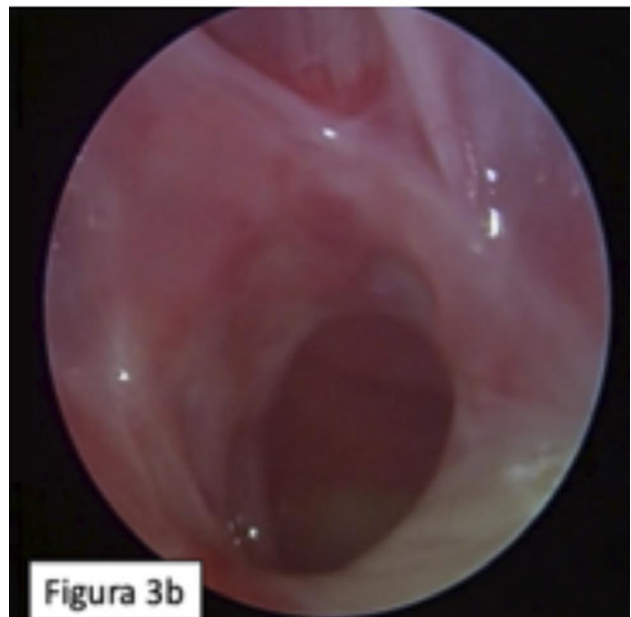


Figura 3b: Imagen de la coana derecha 18 meses después de la intervención.

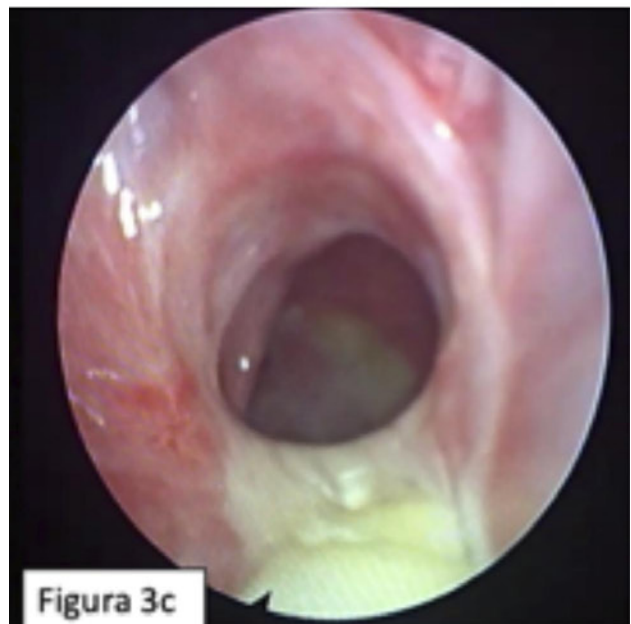


Figura 3c: Imagen de la coana izquierda 18 meses después de la intervención.

Discusión

La atresia de coanas fue descrita por primera vez por Roederer en 1975¹. La incidencia de esta malformación es de 1:5000 a 1:8000 nacidos vivos. Ocurre con más frecuencia en mujeres que en hombres (proporción 2:1), y es más habitual que la afectación sea unilateral que bilateral (60% vs. 40%)^{2,3}. Aproximadamente la mitad de estos pacientes tienen otras anomalías o síndromes asociados, como los síndromes de CHARGE, Crouzon, y Treacher Collins, entre otros.

Habitualmente se diagnostica durante el período de lactancia, pudiendo originar desde una dificultad respiratoria aguda asociada o no a cianosis, en el caso de la obstrucción bilateral, hasta una rinorrea purulenta crónica en el lado afectado, cuando la obstrucción es unilateral. En algunos casos, el diagnóstico no se alcanza hasta la edad adulta debido a los síntomas inespecíficos de la obstrucción nasal unilateral, siendo raro que se diagnostique en adultos los casos de obstrucción bilateral⁴.

La sospecha clínica de atresia de coanas puede confirmarse mediante el examen con endoscopio nasal flexible, que permita la visualización directa de la posible obstrucción en las fosas nasales. Para confirmar el diagnóstico de atresia de coanas, se debe realizar una TC, que revelará la naturaleza de la obstrucción: membranosa, ósea o mixta. Además, la TC también es útil para diferenciar otras causas de obstrucción nasal. El diagnóstico diferencial incluye estenosis de la apertura piriforme, quistes del conducto lacrimonasal, hipertrofia de cornetes, desviación septal, pólipo antrocoanal o neoplasia nasal⁵.

El tratamiento de la atresia de coanas es quirúrgico. Los objetivos son restaurar la permeabilidad coanal, no interferir con el desarrollo craneofacial normal del paciente y evitar la reestenosis. La atresia de coanas unilateral no requiere un tratamiento quirúrgico tan urgente como el caso bilateral, y puede posponerse hasta la edad escolar cuando la anatomía de la zona es más similar a la del adulto^{6,7}.

Se han propuesto diversos abordajes quirúrgicos. El abordaje transpalatino fue el más utilizado hasta el desarrollo de la cirugía endoscópica nasosinusal. La cirugía endoscópica de los senos paranasales es la técnica más frecuente para la reparación de la atresia de coanas en la actualidad, ya que ha proporcionado mejores resultados y menos complicaciones quirúrgicas que los procedimientos tradicionales. El uso de mitomicina C como terapia adjunta para prevenir la reestenosis es un tema controvertido, ya que no hay pruebas claras sobre su efectividad^{6,7}.

Ante un paciente con insuficiencia ventilatoria nasal, es importante valorar fosas nasales de manera completa, puesto que, a pesar de ser una entidad rara en personas adultas, la atresia de coanas puede aparecer también en edades avanzadas.

Bibliografía

1. Flake CG, Ferguson CF. Congenital choanal atresia in infants and children. *Ann Otol Rhino Laryngol* 1961;70:1095-110.
2. Fraser JS. Congenital atresia of the choanae. *Br Med J* 1910;2:1968-71.
3. Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia: a new anatomic classification and clinical management applications. *Laryngoscope* 1996;106(1 Pt 1):97-101.
4. Mohan S, Fuller JC, Ford SF, Lindsay RW. Diagnostic and Therapeutic Management of Nasal Airway Obstruction: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Facial Plast Surg*. 2018;20(5):409-418.
5. Ramsden JD, Campisi P, Forte V. Choanal atresia and choanal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2009;42(2):339-52
6. Baumann I, Sommerburg O, Amrhein P, Plinkert PK, Koitschev A. Diagnostics and management of choanal atresia. *HNO*. 2018;66(4):329-338.
7. Moreddu E, Rossi ME, Nicollas R, Triglia JM. Prognostic Factors and Management of Patients with Choanal Atresia. *J Pediatr*. 2019;204:234-239.

Correspondencia

Dr. Álvaro Medina Díaz

Secretaría del Servicio de Urgencias.

Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria.

Paseo de Santa Bárbara, s/n, · 42005 Soria, España.

Email: amedidiaz@gmail.com

Manejo quirúrgico de la atresia de coanas unilateral

Surgical management of unilateral choanal atresia

AUTORES

Escribano Peñalva A · Gasos Lafuente A · Munuera Jurado M · Fernández García R · Gil Grasa G · Alfonso Collado I

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

RESUMEN

La atresia de coanas es la alteración congénita más frecuente de la infancia. Puede presentarse de forma bilateral o unilateral, siendo más frecuente esta última. En las formas bilaterales la dificultad respiratoria se presenta desde el nacimiento; sin embargo las formas unilaterales pueden pasar desapercibidas durante varios años. Las manifestaciones clínicas de la atresia unilateral son la insuficiencia respiratoria nasal y rinorre unilateral. El tratamiento definitivo es la cirugía y existen varias técnicas de abordaje quirúrgico.

Presentamos el caso de una atresia de coanas unilateral y su posterior tratamiento mediante abordaje endoscópico nasosinusal (CENS).

PALABRAS CLAVE:

Atresia de coanas, rinorrea, insuficiencia respiratoria, CENS.

SUMMARY

Choanal atresia is the most common congenital disorder of childhood. It can occur bilaterally or unilaterally. In bilateral forms, respiratory distress is present from birth; however, unilateral forms may go unnoticed for several years. The clinical manifestations of unilateral atresia are nasal respiratory insufficiency and unilateral rhinorrhea. The definitive treatment is surgery and there are several surgical approaches.

We present the case of a unilateral choanal atresia and its subsequent treatment by endoscopic nasosinusal approach.

KEY WORDS:

Choanal atresia, rhinorrhea, respiratory failure, Endoscopic repair.

Introducción

Presentamos el caso de una paciente de 20 años, en seguimiento por atresia de coanas unilateral desde el nacimiento. Clínicamente presentaba insuficiencia respiratoria nasal y rinorrea de años de evolución. Fue intervenida en dos ocasiones de hipertrofia adenoidea con escasa mejoría. En el examen médico bajo fibrolaringoscopia se evidencia abundante moco en fosa nasal derecha junto con obstrucción completa de fosa nasal a nivel antrocoanal. Para completar el estudio se solicitó prueba de imagen mediante tomografía computerizada, la cual evidenció una imperforación mixta (componente óseo y membranos) de coana derecha (Fig. 1). Por todo ello se propuso a la paciente la realización de cirugía nasosinusal con el fin de abrir el orificio de la coana derecha. Bajo CENS se realizó en la fosa imperforada (FND) colgajo septal con base en pared lateral y en (FNI) mini-colgajo de Hadad. Posteriormente se realizó fresado de rostrum del esfenoides y exéresis de la zona membranosa de la atresia mediante microdebridador.

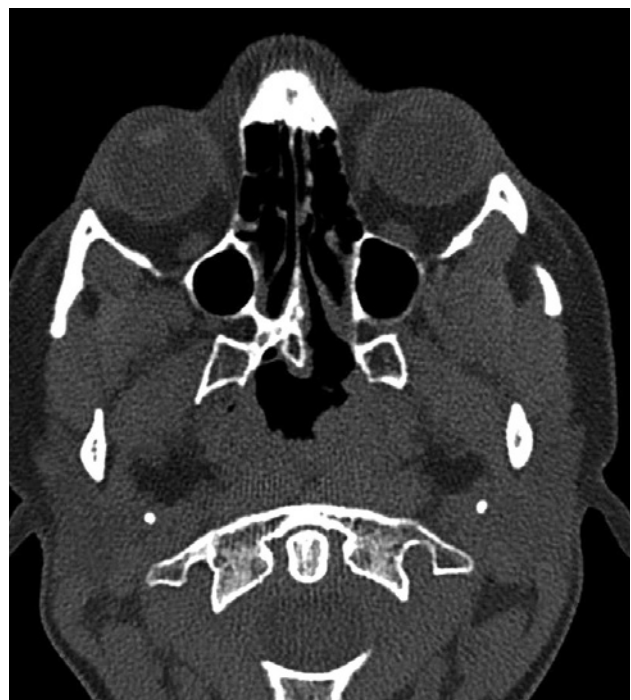


Figura 1: TC donde se evidencia la atresia de coana derecha con componente mixto.



Figura 2: Atresia de fosa nasal derecha.

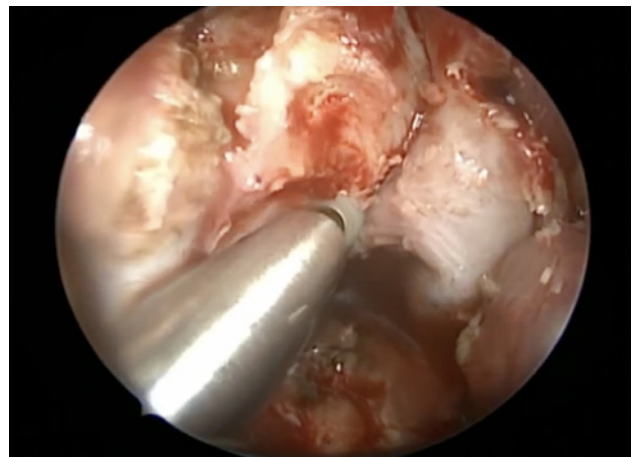


Figura 5: Fresado del rostrum esfenoidal.

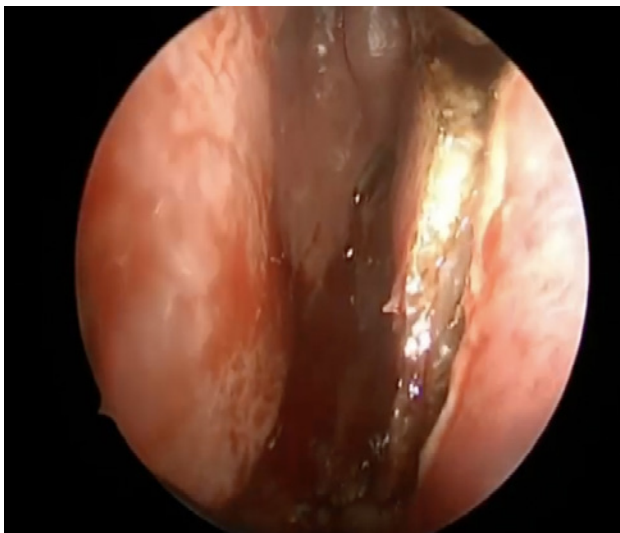


Figura 3: Colgajo septal con base en pared lateral de fosa nasal.

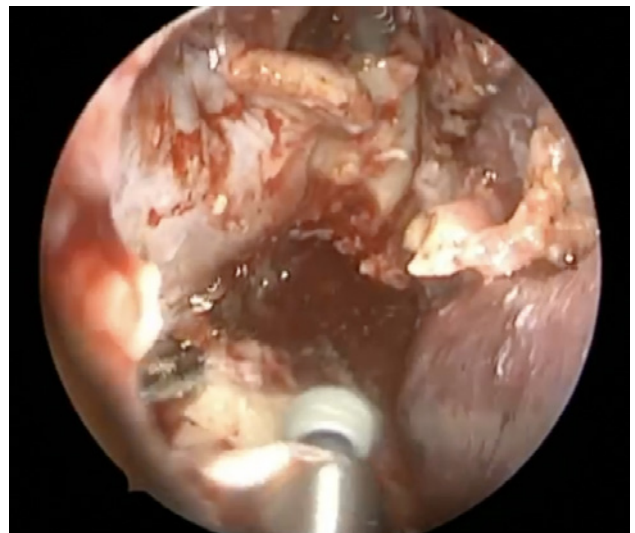


Figura 6: Regularización del suelo de las fosas.



Figura 4: Mini-colgajo de Hadad en fosa nasal izquierda.

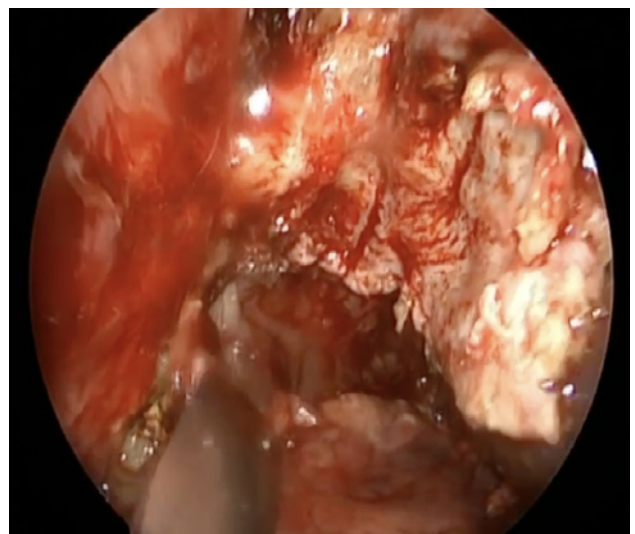


Figura 7: Reposición de colgajos.

Se regularizó suelo de ambas fosas, fresado de la atresia de coana y formación de la neocoana. De esta forma se empleó el colgajo de base lateral para cubrir el suelo de ambas fosas y el colgajo de Hadad para cubrir el rostrum esfenoidal.

Discusión

La atresia de coanas unilateral es la alteración congénita nasal más frecuente, descrita por primera vez por J.G. Roderer en 1975. Es más prevalente en el sexo femenino (2:1) y en la mayoría de los casos presenta un componente mixto (componente óseo y membranoso). Se ha observado que la coana atrésica es más frecuente en el lado derecho¹.

Existen varias hipótesis respecto a su formación, entre las más avaladas se incluye la persistencia de la membrana buconasal de Hochstetter, la persistencia del intestino anterior o el crecimiento medial de los procesos del hueso palatino².

Anatómicamente la imperforación suele ser a expensas de la lámina lateral de la apófisis pterigoides y del tercio posterior del vómer.

Clínicamente los síntomas varían en función de la bilateralidad o de la unilateralidad de la formación. En los casos de la atresia unilateral, la rinorrea unilateral es el síntoma predominante, pudiendo pasar altamente desapercibido. Sin embargo, la forma bilateral supone una urgencia neonatal que se caracteriza por la presencia de distress inspiratorio junto con cianosis que se alivia durante el llanto y dificultad para la alimentación³.

En el diagnóstico se emplea el nasofibroendoscopio flexible o rígido que evalúa la localización de la obstrucción y la mucosa nasal. Y el estudio mediante tomografía computerizada es el gold estándar que permite confirmar el diagnóstico y evaluar la ubicación y características de la obstrucción de cara a la planificación quirúrgica.

En el diagnóstico diferencial de este tipo de lesiones debemos tener en cuenta la estenosis congénita de escotadura piriforme, la desviación septal obstructiva, la hipertrofia de cornetes y de adenoides, las tumoraciones nasales (hamartomas, quistes dermoides, encefaloceles...) y por último los cuerpos extraños.

La vía de abordaje quirúrgico preferida suele ser la transnasal, pero también existe el abordaje transpalatal, transantral o transeptal. La vía transnasal es la más segura y permite un abordaje directo vía endoscópica. La complicación más frecuente tras la intervención suele ser la reestenosis^{4,5}.

Conclusión

La atresia de coanas unilateral puede pasar desapercibida durante años, sin embargo, en los casos bilaterales su diagnóstico se hace evidente desde el primer momento. En ambos casos el tratamiento es quirúrgico y la vía elegida suele ser el abordaje endoscópico vía transnasal. Para el diagnóstico se precisa de la fibrolaringoscopia y el estudio mediante tomografía computerizada.

Bibliografía

1. Senders CW. Choanal Atresia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;8(Pt1):49-53
2. Beatriz Ágrada M, Ángel Urpegui G, Héctor Vallés V. Tratamiento quirúrgico de la atresia de coanas. caso clinico. surgical repair of choanal atresia. *Rev. Otorrinolaringologi Cir Cabeza y Cuello* 2013; 73:169-73
3. Friedman NR, Mitchell RB, Bailey CM. Management and outcome of choanal atresia correction. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaringol.* 2000;52(1):45-51
4. Wang Q, Wang S, Lin S, Chen H, Lu Y. Transnasal endoscopic repair of acquired posterior choanal stenosis and atresia. *Chin Med J* 2008, 121(12): 1101-4.
5. Pardo G, Mogollón T, Pando JM, Trinidad G, González A, Pantoja C, Blasco A. Tratamiento de la atresia de coanas por vía endoscópica. *Acta Otorrinolaryngol Esp* 2007, 58(1): 34-6.

Glomus yugular de grandes dimensiones. A propósito de un caso

Glomus jugulare of great dimensions. A case report

AUTORES

Chivite Jiménez A* · Medina Díaz A* · García Curdi F** · Lois Ortega Y** · Castillo Ledesma N**
del Rey Tomás Biosca FJ** · Alcalde Mingo Y*** · Martínez Subías JJ**

*Servicio de Urgencias. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

**Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

***Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria, España.

RESUMEN

El glomus yugular es un paraganglioma de crecimiento lento, que surge dentro del agujero yugular y se localiza en la fosa yugular. Los paragangliomas son tumores derivados de la cresta neural, de carácter benigno, pero que su crecimiento puede originar múltiples síntomas.

PALABRAS CLAVE:

Glomus yugular. Paragangliomas. Otoscopia.

SUMMARY

Glomus jugulare is a slow-growing paraganglioma that arises within the jugular foramen and is located in the jugular fossa. Paragangliomas are benign tumors derived from the neural crest, but their growth can cause multiple symptoms.

KEY WORDS:

Glomus jugulare. Paragangliomas. Otoscopy.

Caso Clínico

Presentamos el caso de una paciente de 94 años que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital, por presentar sensación de inestabilidad de varios meses de evolución, que había empeorado en las últimas semanas, con hipoacusia y acúfeno pulsátil en oído derecho como síntomas asociados.

En la otoscopia se visualizaba una membrana timpánica abombada, a expensas de una masa pulsátil retrotimpánica, de color violáceo (Fig. 1). Se solicitó una valoración de la paciente por parte del Servicio de Otorrinolaringología, completándose la exploración con una audiometría, que reveló una hipoacusia mixta severa en el oído derecho y una hipoacusia neurosensorial moderada en el oído izquierdo. Ante tales hallazgos, se solicitaron pruebas de imagen y se instauró tratamiento antivertiginoso.

Los resultados de la tomografía computarizada (TC) revelaron la existencia de una tumoración situada en el foramen yugular derecho, con extensión caudal a través de la vena yugular derecha y extensión craneal invadiendo la cavidad timpánica, destruyendo parcialmente la pared del conducto semicircular inferior derecho y comprimiendo el nervio facial. Asimismo, producía destrucción parcial de las celdas mastoideas en contacto. Dicha tumoración presen-



Figura 1

Figura 1: Otoscopia: masa pulsátil retrotimpánica.

ta realce tras la administración de contraste, y tenía un tamaño de 46x17mm (Figs. 2a y 2b).

Los resultados de la resonancia magnética (RM) mostraron que la lesión era hipointensa en T1, con áreas de vacío de señal en su interior en relación con estructuras vascula-

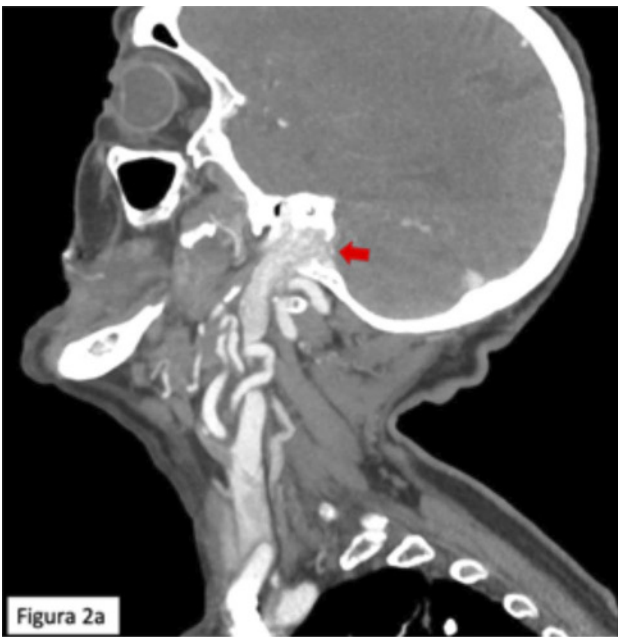


Figura 2a: Tomografía computarizada: Corte sagital.

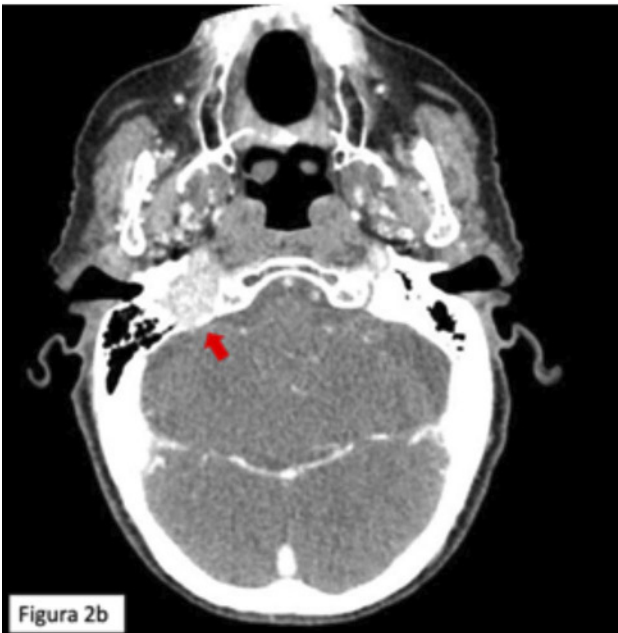


Figura 2b: Tomografía computarizada: Corte axial.

res, y ligeramente hiperintensa en T2 en relación con focos hemorrágicos. Tras la administración de contraste, mostró un realce intenso y homogéneo. Todo ello, confirmó que la lesión se trataba de un glomus yugulotimpánico (Figs. 3a, 3b y 3c).

Debido a la extensión tumoral y a la avanzada edad de la paciente, se optó por tratamiento sintomático. Se comentó el caso con el Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de Burgos, que respaldaron nuestra propuesta. Por lo tanto, actualmente, se continúan realizando controles periódicos mediante pruebas de imagen, para vigilar la evolución de la lesión.

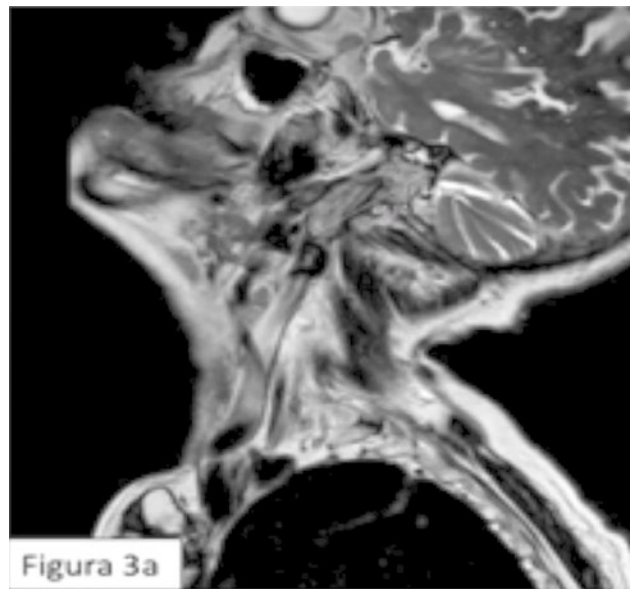


Figura 3a: Resonancia magnética. Corte sagital.

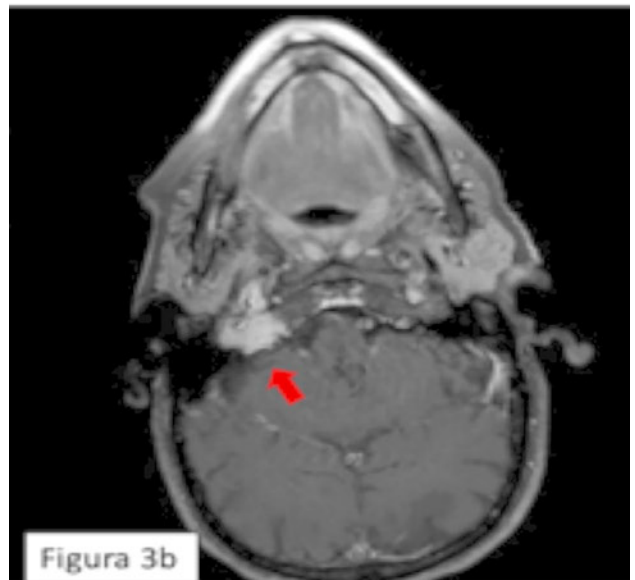


Figura 3b: Resonancia magnética. Corte axial.



Figura 3c: Resonancia magnética. Corte coronal.

Discusión

El glomus yugular es un paraganglioma neuroendocrino raro, benigno, de crecimiento lento y localizado en la fosa yugular del hueso temporal¹. Su incidencia anual estimada es de aproximadamente 1 caso por cada 1,3 millones de personas², la mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 56 años³, siendo de 3 a 6 veces más común en el sexo femenino que en el masculino⁴. Hay dos tipos de paragangliomas: simpático y parasimpático, derivándose de este último tipo la mayoría de los paragangliomas de la cabeza y el cuello, incluidos los glomus yugulares.

A pesar de que su crecimiento suele ser lento, los tumores glómicos pueden causar complicaciones importantes debido a la compresión producida, e incluso erosionar estructuras locales. El manejo del glomus yugular puede presentar un desafío debido a su hipervascularización, su ubicación anatómica, y a que la mayoría se diagnostican en etapas avanzadas.

Los glomus yugulares, en etapas iniciales, se presentan con signos y síntomas relacionados con su localización, siendo los más frecuentes hipoacusia, acúfeno pulsátil y afectación de pares craneales bajos². Estas neoplasias tienden a diseminarse hacia áreas hipotimpánicas, pueden erosionar estructuras óseas e incluso la membrana timpánica. Una mayor extensión del tumor a través del receso facial puede provocar la parálisis del nervio facial⁵. Del 1 al 3% de los casos de tumores glómicos tienen secreción de catecolaminas⁶.

Para su diagnóstico, es necesario realizar una otoscopia, una audiometría y solicitar pruebas de imagen como RM y TC.

La observación es una excelente opción terapéutica, ya que el 65 % de los tumores permanecen estables y, en ocasiones, pueden llegar a disminuir de tamaño⁷, no obstante, si se opta por controlar la tumoración, es necesario realizar un seguimiento estrecho con RM cerebrales seriadas.

En los pacientes jóvenes con alteraciones de pares craneales, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, realizando una embolización de 24 a 72 horas antes de la cirugía⁸. En aproximadamente el 80% de los casos se puede lograr la resección completa, sin embargo, en el 60% de los pacientes se producen secuelas neurológicas derivadas de la intervención. Por ello, la resección subtotal seguida de radiocirugía se ha utilizado con mayor frecuencia para minimizar la morbilidad y mejorar los síntomas relacionados con la enfermedad⁹.

Los pacientes con un glomus yugular pueden presentar signos y síntomas no específicos, por lo que el diagnóstico puede ser difícil. Es fundamental contar con un equipo interprofesional que debe incluir médicos de atención primaria, neurocirujanos, otorrinolaringólogos y neurorradiólogos, ya que el manejo temprano de la patología supone a una menor morbilidad asociada.

Bibliografía

1. Sweeney AD, Carlson ML, Wanna GB, Bennett ML. Glomus tympanicum tumors. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48(2):293-304.
2. Ramina R, Maniglia JJ, Fernandes YB, Paschoal JR, Pfeilsticker LN, Neto MC, Borges G. Jugular foramen tumors: diagnosis and treatment. *Neurosurg Focus.* 2004;17(2):E5.
3. Fatima N, Pollom E, Soltys S, Chang SD, Meola A. Stereotactic radiosurgery for head and neck paragangliomas: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev.* 2021;44(2):741-752.
4. Wanna GB, Sweeney AD, Haynes DS, Carlson ML. Contemporary management of jugular paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48(2):331-41.
5. Semaan MT, Megerian CA. Current assessment and management of glomus tumors. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;16(5):420-6.
6. Fussey JM, Kemeny AA, Sankar S, Rejali D. Successful management of a catecholamine-secreting glomus jugulare tumor with radiosurgery alone. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2013;74(6):399-402.
7. Prasad SC, Mimoune HA, D'Orazio F, Medina M, Bacciu A, Mariani-Costantini R, Piazza P, Sanna M. The role of wait-and-scan and the efficacy of radiotherapy in the treatment of temporal bone paragangliomas. *Otol Neurotol.* 2014;35(5):922-31.
8. Tomasello F, Conti A. Judicious management of jugular foramen tumors. *World Neurosurg.* 2015;83(5):756-7.
9. Carlson ML, Sweeney AD, Wanna GB, Netterville JL, Haynes DS. Natural history of glomus jugulare: a review of 16 tumors managed with primary observation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;152(1):98-105.

Correspondencia

Dra. Arantxa Chivite Jiménez

Secretaría del Servicio de Urgencias.

Hospital Santa Bárbara, Complejo Asistencial de Soria.

Paseo de Santa Bárbara, s/n, · 42005 Soria, España.

Email: chivitearantxa@gmail.com

Manifestación otorrinolaringológica de coinfección por Sífilis-Chlamydia. A propósito de un caso

Otorhinolaryngological manifestation of Syphilis-Chlamydia coinfection. A case report

AUTORES

García Fernández R · Munuera Jurado MM · Escribano Peñalva A · Guallar Larpa M · Gil Grasa G · Gasós Lafuente AM

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España

RESUMEN

Las enfermedades de transmisión sexual, como la sífilis y la chlamydia, pueden manifestarse a través de lesiones tanto en área genital como en áreas extragenitales. El caso que se presenta es una paciente joven con amigdalitis unilateral (con una úlcera sobre el polo superior) y una adenopatía cervical ipsilateral. El frotis amigdalares y las serologías revelan infección por Sífilis y Chlamydia. Estas infecciones producen lesiones orofaríngeas inespecíficas, acompañándose en muchas ocasiones de adenopatías cervicales. El diagnóstico definitivo lo aportará las pruebas de microbiología y la serología. La instauración precoz del tratamiento permite reducir la presencia de complicaciones.

PALABRAS CLAVE:

Amigdalitis unilateral, sífilis, chlamydia, ETS.

SUMMARY

Sexually transmitted diseases, such as syphilis and chlamydia, can manifest with lesions in genital area and in extra-genital areas. The case presented is about a young patient with unilateral tonsillitis (with an ulcer on the upper pole) and an ipsilateral cervical adenopathy. Tonsillar smear and serology revealed Syphilis and Chlamydia infection. These infections produce unspecific oropharyngeal lesions, often accompanied by cervical lymphadenopathy. The definitive diagnosis will be provided by microbiology tests and serology. Early initiation of treatment reduce complications.

KEY WORDS:

Unilateral tonsillitis, syphilis, chlamydia, STDs.

Introducción

La infección faringoamigdalares por microorganismos considerados de transmisión sexual ha aumentado significativamente en los últimos años. Entre estos microorganismos encontramos el *Treponema Pallidum* y la *Chlamydia Trachomatis*. Aunque estas enfermedades suelen manifestarse a través de clínica en el área genital, también pueden producir sintomatología en localizaciones extragenitales, como por ejemplo la orofaringe. La aparición de lesiones en esta ubicación está relacionada con la práctica de relaciones sexuales orogenitales, aunque también se han descrito casos de infección por fómites¹.

Material y Método

Acude a Urgencias una joven de 18 años con clínica de odinofagia de dos días de evolución asociada a la aparición de una adenopatía cervical dolorosa. No presenta fiebre. Sin antecedentes personales de interés ni alergias medicamentosas conocidas hasta la fecha.

A la exploración se observa una amigdalitis unilateral derecha grado IV de aspecto críptico con una úlcera superior de superficie blanquecina (Fig. 1). En la fibrolaringoscopia se observa hipertrofia de la amígdala derecha sin otros hallazgos de interés. A la palpación cervical se objetiva adenopatía dolorosa e indurada de aproximadamente 4 cm en área II derecha.



Figura 1: Amigdalitis unilateral derecha. Se observa hiperemia amigdalares con una úlcera sobre el polo superior.

Se solicita analítica general, serologías (Lúes, VIH, VEB, CMV, VHS, VVZ) y frotis amigdalares (cultivo bacteriano, *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, *Mycoplasma genitalium*).

Resultados

El estudio revela frotis positivo para *Chlamydia* y serología positiva para Sífilis. No refería clínica miccional ni vaginal. Se instaura tratamiento con Penicilina G benzatínica 2.4 mU intramuscular en dosis única y Doxiciclina oral durante 7 días.

Se reevalúa a la paciente al cabo de tres semanas, encontrándose asintomática. A la exploración persiste hipertrofia amigdalare derecha grado III y una adenopatía cervical derecha.

Discusión

La infección por la bacteria *Treponema Pallidum* produce la enfermedad de Sífilis (también conocida como Lúes), y su principal vía de contagio es la sexual, aunque también se puede contagiar por vía transplacentaria. La forma de presentación es muy variada, siendo considerada como "la gran imitadora". La lesión primaria clásica es una úlcera indolora e indurada (chancro sífilítico) que permanece entre 3 y 6 semanas en el lugar de la inoculación, con adenopatías ipsilaterales. Posteriormente, en una segunda etapa (sífilis secundaria) puede aparecer un exantema maculopapular palmo-palmar muy característico de esta enfermedad¹. Se han descrito casos de amigdalitis sífilítica con adenopatía regional asociada, pudiendo presentarse esta amigdalitis de manera unilateral o bilateral, con úlceras serpinginosas o parches mucosos en su superficie^{2,3}. Sin embargo, la transmisión orofaríngea también puede manifestarse con adenopatías cervicales aisladas, sin lesiones orofaríngeas visibles⁴.

Por tanto, la ausencia de las lesiones clásicas y la variabilidad de síntomas y signos que puede presentar esta enfermedad en distintas localizaciones del organismo hace que suponga un reto diagnóstico. Las pruebas de laboratorio son imprescindibles para el diagnóstico, y pueden ser pruebas directas (identificación del microorganismo bajo microscopía de campo oscuro o inmunofluorescencia directa, biopsia y PCR) y pruebas indirectas serológicas (pruebas no treponémicas como screening y pruebas treponémicas como confirmación)¹. La coinfección con el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH) es común, fundamentalmente en varones jóvenes homosexuales, por lo que se debería hacer cribado de otras enfermedades de transmisión sexual⁵. El tratamiento de elección consiste en Penicilina G benzatínica, aunque en casos de alergia se puede optar por Doxiciclina o Tetraciclina¹.

La faringoamigdalitis causada por *Chlamydia Trachomatis* es poco frecuente, manifestándose la mayoría de veces en forma de odinofagia recurrente y amigdalitis persistente¹. A la exploración se observa hiperemia faringoamigdalare e incluso hipertrofia amigdalare (predominantemente unilateral) con un exudado en su superficie, junto con adenopatías cervicales^{6,7}. Una forma de presentación especial es el Linfoganuloma venéreo, una enfermedad sistémica provocada por los serotipos L1-L3 de *Chlamydia Trachomatis*, que cursa con clínica inespecífica (adenopatías cervicales, odinofagia o úlceras orofaríngeas)¹.

El diagnóstico se realiza mediante un frotis amigdalare o de pared faríngea posterior¹. Su prevalencia en pacientes con clínica de faringoamigdalitis es muy baja. Oda et al estudiaron la presencia de *Chlamydia Trachomatis* en 225 pacientes con clínica de faringoamigdalitis y detectaron 2 pacientes con frotis positivo (0.9% de la totalidad de la muestra)⁸. El tratamiento consiste en Doxiciclina¹.

Conclusión

Treponema Pallidum y *Chlamydia Trachomatis* son patógenos de transmisión sexual reconocidos como causa de clínica faringoamigdalare, por lo que el otorrinolaringólogo debe tener en cuenta su posible etiología ante amigdalitis refractarias al tratamiento o presentación unilateral, a pesar de su baja frecuencia.

Bibliografía

1. Fernández-López C, Morales-Angulo C. Lesiones otorrinolaringológicas secundarias al sexo oral. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2017;68(3):169-180. doi:10.1016/j.otorri.2016.04.003
2. Hamlyn E, Marriott D, Gallagher RM. Secondary syphilis presenting as tonsillitis in three patients. *J Laryngol Otol*. 2006;120(7):602-604.
3. Gedela K, Boag F. Syphilitic tonsillitis in primary care: a case report. *Br J Gen Pr*. 2012;62(597):219-220.
4. Sato J, Tsubota H, Himi T. Syphilitic cervical lymphadenopathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2003;260:283-285.
5. Lynn W, Lightman S. Syphilis and HIV: a dangerous combination. *Lancet Infect Dis*. 2004;4:456-466.
6. Ogawa H, Yamazaki Y, Hashiguchi K. *Chlamydia trachomatis*: A currently recognized pathogen of tonsillitis. *Acta Otolaryngol*. 1988;105(S454):197-201. doi:10.3109/00016488809125026
7. Öztürk Ö, Seven H. *Chlamydia Trachomatis* Tonsillopharyngitis. *Case Rep Otolaryngol*. 2012;2012:1-2. doi:10.1155/2012/736107
8. Oda K, Yano H, Okitsu N, et al. Detection of *chlamydia trachomatis* or *neisseria gonorrhoeae* in otorhinolaryngology patients with pharyngeal symptoms. *Sex Transm Infect*. 2014;90(2):99. doi:10.1136/sextrans-2013-051419

Causa infrecuente de vértigo en la infancia

Rare cause of vertigo in childhood

AUTORES

Escribano Peñalva A · Gasos LaFuente AM · Munuera Jurado M · García Fernández R · Gascón Rubio C

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España

RESUMEN

El vértigo en la infancia es una patología de difícil diagnóstico, dada su menor incidencia y en muchos casos por la falta de colaboración. Las entidades más frecuentes son el vértigo paroxístico benigno de la infancia (VPB) y la migraña vestibular.

Los tumores intracraneales son una causa de vértigo muy infrecuente, de ellos los de fosa posterior son los más comunes. Presentaremos el caso de un paciente de 4 años de edad con episodios de vértigo de difícil filiación que debutó como un linfoma Burkitt con afectación cerebral.

PALABRAS CLAVE:

Vértigo, inestabilidad, linfoma Burkitt.

SUMMARY

Vertigo in childhood is a difficult entity to diagnose, given its lower incidence and in many cases the lack of collaboration. The most frequent entities are benign paroxysmal vertigo of childhood (BPV) and vestibular migraine. Intracranial tumours are a very rare cause of vertigo, of which posterior fossa tumours are the most common. We present the case of a 4-year-old patient with episodes of vertigo of difficult affiliation that debuted as a Burkitt lymphoma with cerebral involvement.

KEY WORDS:

Vertigo, imbalance, Burkitt's lymphoma.

Introducción

Presentamos el caso de un paciente de 4 años con clínica de astenia, vómitos junto con inestabilidad y sensación de giro de objetos que empeora con la sedestación y la bipedestación de 1 semana de evolución. A la exploración ORL no se evidencia nistagmo, Skew test negativo, Halmagyi sin sacadas, Romberg negativo y clara inestabilidad en la marcha. En analíticas destaca ferritina de 423 ng/ml, VSG de 37mm/h y LDH 685U/L. Se realiza estudio de imagen por TC sin alteraciones, por lo que se decide solicitar RM cerebral y de fosa posterior.

En dicho estudio se halla una masa localizada en cavum de Meckel derecho con extensión a cisterna prepontina (Figs. 1 y 2). Dados los hallazgos se decide valoración por Neurocirugía quienes solicitan una citometría de flujo de líquido cefalorraquídeo donde se objetivan linfocitos B clonales con fenotipo Burkitt. Además se realiza un aspirado de médula ósea que muestra infiltración por linfocitos atípicos, sugestivos de leucemia/linfoma linfoblástico tipo Burkitt.

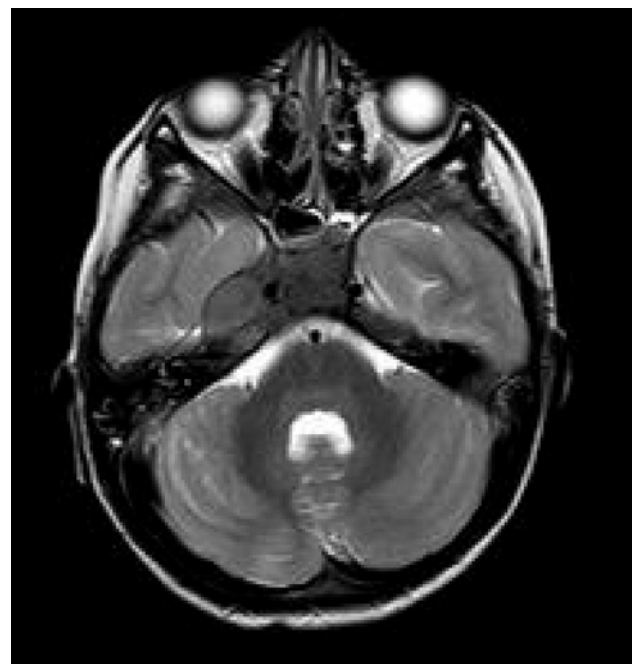


Figura 1: Tumoración isointensa respecto a la sustancia blanca tanto en T1 como en T2, localizada en el cavum de Meckel de lado derecho, de morfología fusiforme, con un diámetro máximo de unos 17mm. Con extensión hasta la cisterna prepontina.

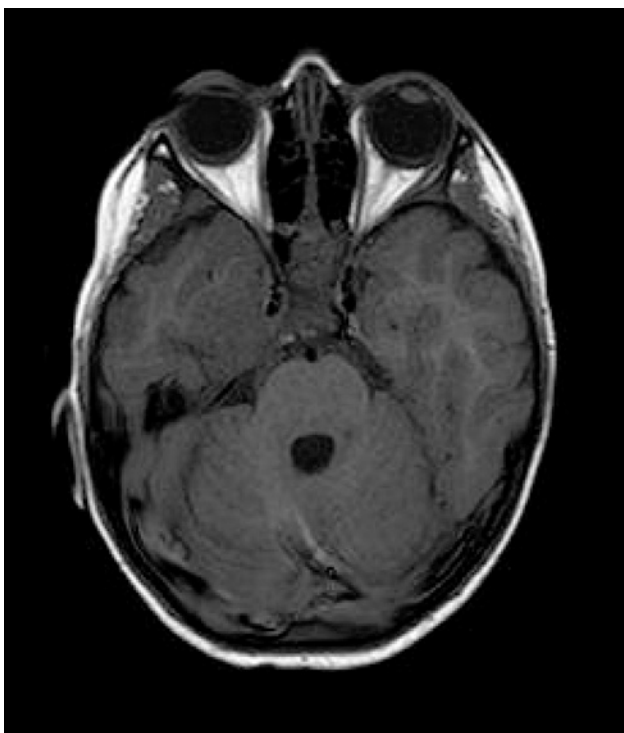


Figura 2: Tumoración isointensa respecto a la sustancia blanca tanto en T1 como en T2, localizada en el cavum de Meckel de lado derecho, de morfología fusiforme, con un diámetro máximo de unos 17mm. Con extensión hasta la cisterna prepontina.

Discusión

Las causas más frecuentes de vértigo en la infancia son el vértigo periférico benigno (VPB) y la migraña vestibular (MV). Mientras que los tumores intracraneales son una causa de vértigo muy infrecuente en la infancia. De entre ellos, los de fosa posterior son con diferencia los más comunes y pueden producir vértigo e inestabilidad cuando afectan al troncoencéfalo o al cerebelo¹.

El linfoma de Burkitt es un subtipo de linfoma no Hodgkin (LNH) bastante frecuente en la edad pediátrica. Suele tener cierta predilección por el sexo masculino y suele debutar entre los 6-12 años. Generalmente se presenta como una masa de rápido crecimiento y su tamaño se puede duplicar en horas².

Es una neoplasia del sistema linfático que afecta principalmente a los linfocitos B. Existen dos variantes: el endémico de África central, que asocia con la presencia de ADN del virus de Epstein Barr en el interior de las células tumorales, y el esporádico. Este último se suele presentar en la mayoría de los casos como una masa abdominal con afectación de estructuras adyacentes y en algunos casos con extensión a la región parafaríngea y paranasal³.

El tratamiento principal son los esquemas de quimioterapia, pudiendo en casos seleccionados y limitados un abordaje quirúrgico previo a la quimioterapia. La radioterapia también se puede emplear de manera citoreductora. La duración del tratamiento depende de la carga tumoral y los

principales agentes quimioterápicos empleados son laci-clofosfamida, metotrexate, rituximab, vincristina, etopósido y los corticoides.

Las tasas de supervivencia en estadios tempranos son superiores al 80%, viéndose mermadas cuando existe afectación medular o a nivel del SNC⁴.

El síndrome de lisis tumoral es la principal complicación de este tipo de neoplasias.

Conclusión

En muchas ocasiones la población infantil suele asociar sensación de inestabilidad junto con cefalea, no obstante la clínica vertiginosa es muy difícil de interpretar ya que en la mayoría de los casos presentan mecanismos muy rápidos de compensación.

Los linfomas son la tercera causa más frecuente de neoplasia en la infancia. Éstos, a su vez, divididos en Linfomas de tipo Hodgkin (LH) y no Hodgkin (LNH) comprenden una amplia variedad de subtipos. El linfoma de tipo Burkitt es un subtipo de LNH, que supone casi el 40% de los casos. Suelen tener una presentación clínica más agresiva, en forma de adenopatías o masas de rápido crecimiento. El tratamiento ha mejorado en los últimos años y se obtienen tasas de supervivencia por encima del 80%, las toxicidades agudas son la principal complicación.

Bibliografía

1. Gioacchini FM, Alicandri-Ciufelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;78(5):718-24.
2. P.Guerra García, D. Plaza López Sabando. Linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. *Pediatría Integral* 2021; XXV (6): 308-319.
3. Derqaoui S, Boujida I, Marbouh O, Rouas L, Hessissen L, Lamalmi N. Non Hodgkin Lymphoma Among Children: Pathological Aspects and Diagnostic Challenges. *Clin Pathol.* 2022;15:2632010X221090156. Published 2022 Apr 17.
4. Espinosa Sánchez J.M., Montilla Ibáñez M.A., Benito Orejas J.I., Ferreira Cendón S., Castro Jiménez J. Vértigo en la infancia. Capítulo 106. Patología infecciosa-inflamatoria de la faringe, laringe y cuello en la infancia. En *Web App de Actualización en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello* (Consultado OnLine el día 23/05/22).

Erupción primaveral juvenil en las orejas. A propósito de un caso

Juvenile spring eruption of the ears. A case report

AUTORES

García Fernández R* · Bularca EA** · Munuera Jurado MM* · Escribano Peñalva A* · Gil Grasa G* · Gasós Lafuente AM*

*Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Lozano Blesa, Zaragoza (España)

**Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Lozano Blesa, Zaragoza (España)

RESUMEN

La erupción primaveral juvenil de las orejas es una variante de la erupción polimorfa lumínica que se localiza en el hélix de los pabellones auriculares. Consiste en una fotodermatosis con aparición brusca de pápulas y vesículas eritematosas en las zonas fotoexpuestas de ambos hélix, tras la exposición solar en días soleados y fríos de primavera. Suelen ser procesos autolimitados, aunque pueden complicarse con una sobreinfección.

PALABRAS CLAVE:

Hélix, oreja, primavera, fotodermatosis.

SUMMARY

The juvenile spring eruption of the ears is a variant of the polymorphous light eruption that is located in the helix of the ears. It consists of a photodermatosis with sudden appearance of erythematous papules and vesicles in the photoexposed areas of both helixes, after sun exposure on sunny and cold spring days. They are usually self-limited processes, although they are complicated by a superinfection.

KEY WORDS:

Hélice, ear, spring, photodermatosis.

Introducción

La erupción primaveral juvenil de las orejas es una patología poco conocida descrita por primera vez en 1942 como “dermatitis pustularis vernalis aurium” por el suizo Burckardt¹. Consiste en una fotodermatosis que afecta principalmente al hélix de los pabellones auriculares en aquellas personas con las orejas expuestas, siendo más habitual en niños y varones jóvenes^{2,3}.

Materiel y Métodos

Se presenta el caso de una mujer de 18 años que acude a Urgencias en el mes de abril por lesiones pruriginosas y sensación de escozor en el hélix de ambos pabellones auriculares de un mes de evolución. Refiere que hace 48 horas ha estado expuesta al sol durante un fin de semana de excursión en el campo. No antecedentes de dermatitis atópica. No antecedentes personales ni familiares de psoriasis. Sin alergias conocidas.

A la exploración se objetiva edema de ambos hélix, con eritema, leve aumento de la temperatura local y zonas erosivas con secreción serosa. Se aprecian también algunas costas melicéricas (Figs. 1 y 2). Se solicita analítica general, que se encuentra dentro de los límites de normalidad con ANA negativo.



Figura 1: Lesiones vesiculosas de base eritematosa en hélix de pabellón auricular derecho

Se recomienda evitar la exposición solar y se pauta un tratamiento con mupirocina y metilprednisolona tópica, así como prednisona oral por las intensas molestias de la paciente.



Figura 2: Lesiones vesiculosas de base eritematosa en hélix de pabellón auricular izqdo.

Resultados

A las 2 semanas es reevaluada, experimentando importante mejoría clínica, desapareciendo lesiones de ambos hélix. Dada la sintomatológica, la exploración física y los antecedentes de exposición solar, se diagnóstica de Erupción primaveral juvenil de las orejas.

Discusión

La erupción juvenil primaveral de las orejas es una fotodermatosis localizada en el hélix de ambos pabellones auriculares, que aparece generalmente en orejas expuestas al sol (cortes de pelo y recogidos con exposición de las orejas), generalmente en niños y hombres jóvenes. Suele producirse a principios de la primavera, en torno a marzo y abril, sobre todo en días soleados y fríos. La afectación es exclusiva de las orejas².

Cursa en forma de pequeños brotes de aparición brusca dentro de las 12-24 horas tras la exposición solar. Inicialmente aparece edema y eritema de ambos hélix, y posteriormente aparecen lesiones papulosas que evolucionan a lesiones vesiculosas, y finalmente lesiones descamativas y costrosas. Un síntoma común en este tipo de lesiones es el prurito, y otro menos frecuente es el dolor^{2,4}. Tras 1 o 2 semanas desaparecen las lesiones con escasa o nula cicatriz, aunque se han descrito casos con hiper/

hipopigmentación residual⁵. Como complicaciones puede aparecer una sobreinfección de las lesiones².

El diagnóstico es clínico. Las pruebas complementarias no suelen ser necesarias, ya que no existen alteraciones de los parámetros analíticos y la detección de anticuerpos es negativa². La toma de biopsias tampoco es necesaria, y, en caso de realizarse, muestra un infiltrado inflamatorio compuesto de células mononucleares (predominantemente perivascular) en dermis papilar y reticular, sin epidermotropismo y con estudio de inmunofluorescencia directa para IgG, IgA, C3 y fibrinógeno negativo. El fototest de provocación también es negativo en la mayoría de casos⁶.

El cuadro suele resolverse de manera autolimitada en 1 o 2 semanas, por lo que no suele ser necesario el tratamiento médico, sin embargo, a veces se prescriben corticoides tópicos para acelerar su resolución^{2,4}. En caso de sobreinfección, está indicado el uso de tratamiento antibiótico tópico y oral. Para evitar la recurrencia se aconseja el uso de protectores solares⁷.

Conclusiones

Aunque la erupción primaveral juvenil de las orejas es una patología poco conocida, se trata de una entidad de fácil diagnóstico. El caso típico consistiría en un niño en edad escolar o un hombre joven con lesiones papulosas o ampollosas eritematosas en el hélix de ambas orejas, tras la exposición solar en los meses soleados y fríos en el inicio de la primavera. Es un proceso autolimitado que no precisa de pruebas complementarias y que no suele necesitar de tratamiento médico para su resolución.

Bibliografía

1. Burckhardt W. Über eine im Frühling, besonders an den Ohren, auftretende Lichtdermatose. *Dermatology*. 1942;86:85-91.
2. Lava SA, Simonetti GD, Ragazzi M, Guarino Gubler S, Bianchetti MG. Juvenile spring eruption: an outbreak report and systematic review of the literature. *Br J Dermatol*. 2013;168(5):1066-1072.
3. Nabatian A, Rosman I, Sturza J, Jacobson M. Juvenile Spring Eruption: A variant of persiosis? *Am J Dermatopathol*. 2015;37(9):721-723.
4. Dogru S, Gungor A, Cekin E, Cincik H, Alga OH. Juvenile spring eruption: a report of two cases. *Laryngoscope*. 2006;116(7):1279-1280.
5. Kiliç Sayar S. Juvenile spring eruption among soldiers: A report of a large outbreak. *Australas J Dermatol*. 2021;62(2):265-266.
6. Requena L, Alegre V, Hasson A. Spring eruption of the ears. *Int J Dermatol*. 1990;29(4):284-286.
7. Bylaite M, Grigaitiene J, Lapinskaite GS. Photodermatoses: classification, evaluation and management. *Br J Dermatol*. 2009;161(3):61-68.