

Niños con apéndices y fositas preauriculares, enfoque práctico para el pediatra

Dres. Alejandro Novoa* y Jeniffer Garrido**

Palabras clave: alteración de la morfogénesis, síndromes asociados, hipoacusia.

Key words: morphogenic disorder, associated syndromes, hypoacusia.

INTRODUCCIÓN

Los apéndices o tragos accesorios y las fositas preauriculares son malformaciones relativamente frecuentes, con una prevalencia de 5 a 10 cada 1.000 recién nacidos.¹

Si bien desde el punto de vista genético se encuadran dentro de las anomalías menores, definidas como rasgos morfológicos atípicos sin significado cosmético ni funcional grave para el paciente,² existen algunas asociaciones que requieren nuestra consideración:

En diferentes trabajos, desde el informe de E. Potter en 1946³ hasta el estudio de Kohelet del año 2000,⁴ se ha asociado la presencia de apéndices o fositas preauriculares con malformaciones renales.

Sin embargo, hasta la actualidad no se ha realizado un estudio prospectivo que brinde firme evidencia para recomendar la ecografía renal en niños con estas anomalías, como concluyó A. Kugelman⁵ luego de evaluar a 92 niños con mamelones-fositas preauriculares con ecografía renal y encontrar una prevalencia de malformaciones de la vía urinaria similar a la de la población general.

Un significativo porcentaje de niños –entre 15 y 30%– con alteraciones aisladas de las orejas, como fositas o apéndices, ha presentado diferentes grados de disminución de la audición, por lo que se aconseja un examen de audición precoz en estos pacientes.^{6,7}

Ante un niño con fosita preauricular o trago accesorio aislado debemos evaluar a la familia en busca de su presencia, debido a que las anomalías meno-

res pueden ocasionalmente encontrarse como un rasgo habitual en una familia en particular.⁸

Un punto importante de su reconocimiento es que sirven como indicador de alteración de la morfogénesis en un sentido general o pueden constituir pistas clínicas valiosas para el diagnóstico de un tipo específico de malformación, ya que cuando existen dos anomalías menores o más aumenta considerablemente la frecuencia de un defecto mayor.⁹

Nuestro objetivo fue brindar un enfoque práctico para el abordaje de recién nacidos que presentan apéndices o fositas auriculares, teniendo en cuenta todas estas diferentes consideraciones.

DEFINICIONES

Las fositas preauriculares se producen por la fusión imperfecta de los tubérculos del primer y segundo arco branquial. Pueden ser unilaterales o bilaterales, son más frecuentes en el sexo femenino y la población negra¹⁰ (Fotografía 1).

Los apéndices o tragos accesorios se presentan como una prominencia pedunculada. Pueden ser únicos o múltiples, unilaterales o bilaterales y se sitúan en la

FOTOGRAFÍA 1. Fosita preauricular



* Servicio de Pediatría del Hospital Zapala.

** Becaria del Servicio de Genética del Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Correspondencia:
Dr. Alejandro Novoa.
sanale22@hotmail.com

zona preauricular, en la mejilla a lo largo de la línea media mandibular o en la región cervical lateral delante del músculo esternocleidomastoideo¹⁰ (Fotografías 2 y 3). A diferencia del resto del pabellón auricular, que se desarrolla a partir del segundo arco branquial, los tragos accesorios proceden del primer arco branquial.

ENFOQUE PRÁCTICO

El pediatra general tiene herramientas básicas, de gran ayuda y rendimiento cuando atiende a niños con apéndices o fositas preauriculares. Entre ellas destacamos:

FOTOGRAFÍA 2. *Mamelón preauricular*



FOTOGRAFÍA 4. *Síndrome de Kabuki*



Genealogía y examen físico

La realización de un completo árbol genealógico es relevante, debido a que las fositas y mamelones preauriculares pueden formar parte de los denominados "síndromes de anomalías congénitas múltiples".¹¹

Entre ellos se destaca el síndrome branquio-oto-renal y las fositas preauriculares pueden constituir el único signo. Se trata de un desorden autonómico dominante, con alta penetración y expresión

FOTOGRAFÍA 3. *Mamelón preauricular*



FOTOGRAFÍA 5. *Síndrome de Wolf*



variable. El gen afectado se ha localizado en el brazo corto del cromosoma 8.¹² En esta patología está indicado el pedido de ecografía renal, porque en el 66% de los niños se observan anomalías renales; asimismo, se debe evaluar la audición ya que

en el 89% de los casos se asocia a diferentes grados de sordera.¹³

Los datos positivos de la genealogía nos orientarán, en la búsqueda de signos y síntomas específicos en nuestro paciente, con el fin de caracterizar un síndrome.

En la *Tabla 1* se presentan los síndromes a tener en cuenta (véase su descripción en la cita bibliográfica correspondiente) *Fotografías 4 y 5*.²

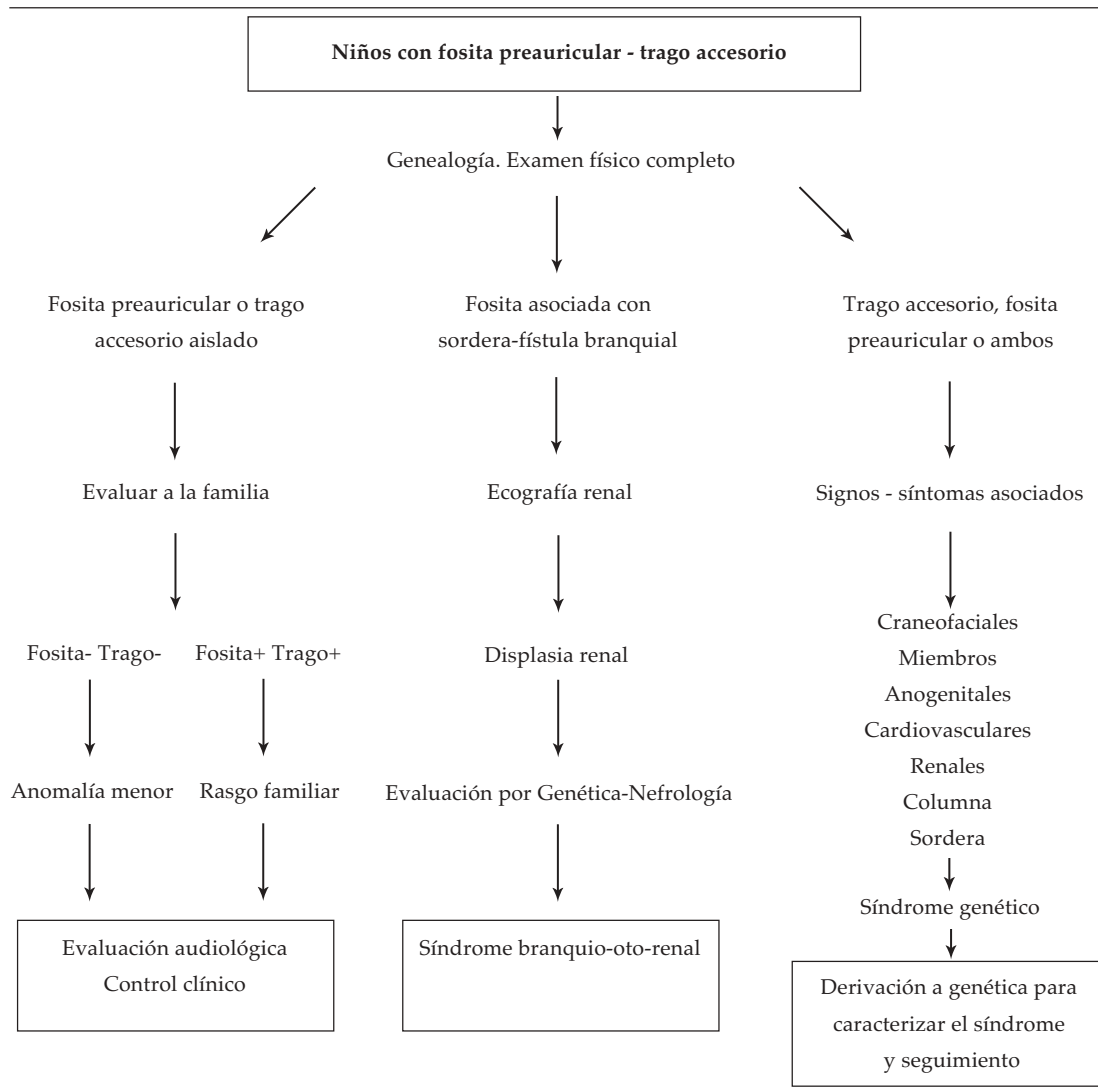
Tabla 1. Síndromes asociados con apéndices y fositas preauriculares

Síndromes cromosómicos	Síndromes génicos	Síndromes teratogénicos
Ojos de gato	S. de Townes-Brocks	Embriopatía diabética
S. de Wolf	S. branquio-oto-renal	
	S. de Treacher Collins	
	S. de Kabuki	
	S. de Miller	

Estudios audiológicos

Debido a que un porcentaje significativo de niños con apéndices o fositas aisladas presentan grados variables de disminución de la audición, se deben realizar exámenes específicos según la edad del paciente.

ALGORITMO



De acuerdo con lo expuesto, proponemos una guía diagnóstica a través del *Algoritmo*.

CONCLUSIÓN

Tanto las fositas como los apéndices preauriculares son malformaciones menores que se pueden observar en los recién nacidos con relativa frecuencia.

El concepto de solicitar ecografía renal a todo niño con fositas o mamelones aislados carece actualmente de una base científica sólida, ya que hasta el momento no contamos con un estudio prospectivo que brinde una evidencia firme al respecto.

Es importante remarcar que entre el 15 y el 30% de los niños con fositas o apéndices aislados presentan hipoacusia, por lo cual es aconsejable el examen audiológico precoz en estos niños.

La evaluación de los padres, una detallada genealogía y un examen físico minucioso deben formar parte de nuestras guías diagnósticas.

De este modo podremos definir si nos encontramos frente a:

- Un niño con una anomalía menor aislada.
- Un niño con una anomalía menor que forma parte de un rasgo familiar.
- Un niño con sospecha de síndrome genético o hipoacusia.

Así podremos seleccionar a aquellos pacientes que requerirán estudios complementarios o interconsultas a especialistas, de los

que sólo necesitarán una adecuada información familiar sobre su carácter aislado. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Eklund H, Kullander S, Kallen B. Major and minor malformations in newborn and infants up to one year of age. *Acta Paediatr* 1970; 59:297.
2. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5ª ed. EE.UU; Philadelphia: WB Sanders, 1997.
3. Potter EL. Bilateral renal agenesis. *J Pediatr* 1946; 29:68.
4. Kohelet D, et al. A prospective search for urinary tract abnormalities in infant with isolated preauricular tags. *Pediatrics* 2000; 105:61e.
5. Kugelman A, Tubi D, et al. Pre-auricular tags and pits in the newborn: the role of renal ultrasonography. *J Pediatr* 2002; 141:388-391.
6. Kugelman A, et al. Preauricular tags and pits in the newborn: the role of hearing tests. *Acta Paediatr* 1997; 86:170-2.
7. Kankkunen A, Thiringer K. Hearing impairment in connection with preauricular tags. *Acta Paediatr Scand* 1987; 76:143-6.
8. Rebecca L. Lesiones de cabeza y cuello. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1998; 4:875-892.
9. Obregón MG. Abordaje del recién nacido con defectos congénitos. PRONEO. Buenos Aires, 2003; 3:161-199.
10. Gary L. Theskin. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jensen HB ed. *Nelson's Textbook of Pediatrics*. 17ª ed. EE.UU. Philadelphia: WB Sanders; 2004; 638: 2164.
11. Wang R, Earl D, Ruder R. Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds. *Pediatrics* 2001; 108(2):E32.
12. Wang Y, et al. Localization of branchio-oto-renal (BOR) syndrome to a 3 Mb of chromosome 8q. *Am J Med Genet* 1994; 51:169.
13. Fraser F, et al. Genetic aspects of the BOR syndrome. *Am J Med Genet* 1978; 2:241.

FE DE ERRATA

En el artículo sobre **El síndrome de Ulises y el riesgo del falso positivo en la práctica de la neurología pediátrica**, publicado en *Arch.argent.pediatr* 2006; 104(1):80-88 en las tablas 2 y 3, donde dice especificidad 0.04 debe decir especificidad 0.96 y en el subtítulo, donde dice Síndrome de Ulises, de abuso por parte del médico, de Müchhausen por parte del médico o síndrome del Dr. Knock, debe decir Síndrome de Ulises, de abuso por parte del médico, de Müchhausen por parte del médico y síndrome del Dr. Knock.