

Anomalías Branquiales: Etiología, Aspectos Clínicos y Manejo

Frederick K. Kozak y Juan Ospina

Las condiciones patológicas secundarias al aparato branquial deben ser reconocidas y tratadas apropiadamente por el otorrinolaringólogo. El entendimiento de la embriología relacionada con esta área de la cabeza y el cuello es un componente esencial que el médico debe conocer al manejar estos pacientes. La siguiente es una revisión corta de los aspectos clínicos y manejo de estas condiciones.

Microtia y atresia aurial congénita

Microtia es la malformación mayor más común de la oreja. La interrupción del desarrollo normal de los promontorios de His resulta en microtia. La incidencia se estima entre 1 en 1000 y 1 en 8000. La relación masculino a femenino es de 2.5:1. La mayoría de los casos son unilaterales y hay 4 tipos de microtia. Tipo 1: El oído externo es levemente más pequeño de lo normal con cambios menores sutiles de la oreja involucrando el hélix y el antehélix. Tipo 2: La oreja es más pequeña y más anormal que la tipo 1 y las estructuras mayores están presentes pero no completamente. Tipo 3: El oído externo es virtualmente ausente con una pequeña porción de cartílago presente y con frecuencia el lóbulo permanece, pero se posiciona hacia anterior. Tipo 4: Anotia o ausencia de la oreja. La reconstrucción se basa en injertos autólogos en procedimientos de varios tiempos o en prótesis ancladas al hueso con sistemas de oseointegración.

El conducto auditivo externo se desarrolla de la primera hendidura branquial. La falla en su reabsorción y recanalización resulta en atresia/estenosis. La clasificación más completa acerca de la atresia aurial congénita es la descrita por Schucneckt, que detalla la severidad del compromiso de las estructuras, como se describe a continuación:

A: Estenosis meatal leve con colesteatoma del canal. Deformidad ocasional de la oreja. Estructuras del oído medio normales o levemente anormales.

B: Estenosis más extensa, microtia ocasional, anormalidad moderada de las estructuras del oído medio.

C: Atresia aurial total, microtia frecuente, placa atrésica ósea, estructuras del oído medio relativamente normales, anormalidad moderada del nervio facial.

D: Atresia aurial total. Microtia frecuente, placa ósea atrésica total, estructuras del oído medio severamente alteradas, anormalidad franca del nervio facial.

La clasificación de De la Cruz divide las anormalidades en mayores y menores, relacionadas a la neummatización mastoidea, posición del nervio facial, presencia de ventana oval y status del oído interno.

El sistema de Jahrsdoerfer para clasificación de selección de candidatos y el resultado potencial de la intervención, califica sobre 10 puntos. Un puntaje de 8 o más predice la mejor chance de éxito. Los 10 puntos se discriminan así: 2 puntos para la presencia de estribo. Un punto para cada una de las siguientes: ventana oval, espacio de oído medio, nervio facial normal, presencia de martillo-yunque, neumatización de la mastoides, unidad incudoestapedial, ventana redonda normal y apariencia del oído externo.

Senos y apéndices preauriculares

Constituyen la deformidad menor más frecuente del oído externo. La prevalencia de estas es de 0.8% y 0.2% respectivamente. Se piensa que los apéndices preauriculares son el resultado de la fusión anormal de los promontorios de His. Se localizan generalmente en la región pretragal, pero pueden extenderse a lo largo de la mandíbula. Pueden ser múltiples o únicos. Los senos preauriculares son tractos epiteliales queratinizados que terminan ciegamente o en una dilatación pseudoquística sin comunicación interna también secundaria a la fusión anormal de los promontorios de His, con tejido mesenquimal del primer arco branquial. Frecuentemente hay múltiples digitaciones que se desprenden del tracto principal. Pueden infectarse por la acumulación de detritus epiteliales y la obstrucción del tracto. En esta instancia, antibióticos orales pueden ser efectivos. Si se forma una colección abscedada, incisión y drenaje están indicados. Una vez la infección ha ocurrido, debe esperarse a la resolución del cuadro agudo para planear la resección quirúrgica, por lo menos 6 semanas después. Cuando el tracto se ha identificado, debe seguirse hasta encontrar la pequeña porción de cartílago a la cual se adhiere y esta debe ser resecada. En la mayoría de los casos los apéndices o los senos ocurren en forma aislada, pero debe considerarse la posibilidad de una entidad sindrómica, especialmente el síndrome branquio-oto-renal.

Anomalías de las hendiduras branquiales

Anomalías de la primera hendidura branquial

La clasificación de Work determina si la anomalía es tipo 1 o tipo 2. La tipo 1 es una duplicación membranosa del conducto auditivo externo, de origen ectodérmico. Está recubierta por epitelio escamoso queratinizado. Puede presentarse como un seno, fistula o quiste. Un seno es un tracto delineado por epitelio, con una comunicación sea externamente a la piel o internamente a la mucosa. Una fistula tiene comunicación tanto interna como externa. Un quiste está recubierto en su interior por epitelio y no tiene comunicación interna ni externa. El nervio facial es usualmente medial a la anomalía tipo 1. Estas pueden terminar ciegamente a lo largo del canal, dentro del canal o dentro del oído medio, lo cual es raro. Las anomalías tipo 2 tienen una duplicación membranosa y cartilaginosa del conducto auditivo externo y se originan del ectodermo y el mesodermo. Pueden aparecer a lo largo de la mandíbula, dirigiéndose hacia el canal externo. La relación con el nervio facial es variable, pero frecuentemente el nervio es medial.

Las imágenes diagnósticas pueden ser de utilidad al planear la resección. La excisión completa es curativa. La decisión de curar depende de si la lesión se ha infectado o no previamente. Si la infección no ha ocurrido, algunos cirujanos proponen un manejo expectante/vigilante. De todas maneras, dada la alta incidencia

de infección, una resección temprana es usualmente recomendada. Es imperativa la discusión con el paciente/familia acerca del potencial riesgo de lesión del nervio facial y la mayor dificultad para la resección posterior a infecciones.

Anomalías de la segunda hendidura branquial

Son las más frecuentes de las anomalías de las hendiduras branquiales. Pueden presentarse como quistes, senos o fistulas. Se localizan anterior al músculo esternocleidomastoideo (ECM) en el tercio superior del cuello donde usualmente se presentan como un quiste. Cuando un tracto sinusal está presente, puede serlo en asociación con un quiste o el tracto aislado. Su longitud es variable. Cuando se presenta como fistula, el curso del tracto va desde la apertura cutánea en el cuello, penetra el platisma y corre paralelo y lateral a la arteria carótida común y al X par craneal. Al nivel de la bifurcación carotídea el tracto se medializa pasando superior al XII par y perfora el músculo constrictor medio de la faringe para terminar en la fosa amigdalina.

Anomalías de la tercera hendidura branquial

Se presentan de longitud variable según si son senos o fistulas. El curso de esta lesión comienza en la piel en el tercio inferior del cuello, anterior al ECM y asciende a través del platisma corriendo paralelo y lateral a la arteria carótida común y el X par. Hace un asa por detrás de la carótida interna, se devuelve hacia anterior por encima del XII par, pero inferior al IX par. Desciende medial a la carótida externa y perfora la membrana tirohioidea por encima de la rama interna del nervio laríngeo superior para terminar en el seno piriforme.

Anomalías de la cuarta hendidura branquial

Son extremadamente raras. Su tracto (seno o fistula) corre en forma similar a una anomalía de la tercera hendidura, pero una vez desciende, continúa a lo largo del trayecto del nervio laríngeo recurrente, haciendo un asa de anterior a posterior por debajo del cayado de la aorta en el lado derecho y la subclavia en el derecho, volviendo a ascender siguiendo de igual forma el nervio laríngeo recurrente hasta entrar a la laringe junto al nervio o perforando la membrana tirohioidea hasta el seno piriforme.

Manejo de anomalías de la segunda, tercera y cuarta hendiduras branquiales

El manejo puede incluir imágenes diagnósticas como tomografía computarizada para determinar la longitud y el curso del seno/fistula. La inyección de medio de contraste durante la toma de imágenes puede ser de utilidad. Idealmente, la remoción debe realizarse antes de la primera infección. Es importante tener en cuenta las estructuras neurovasculares vecinas al momento de realizar la disección. Incisiones en “peldaño de escalera” para seguir un tracto largo pueden ser útiles. La inyección de azul de metileno puede ser útil para seguir el tracto. De todas maneras, si el tracto es lesionado durante la disección, el escape de colorante puede hacer difícil la resección.

Anomalías de las bolsas faríngeas

Anomalías de la primera bolsa faríngea

Tal entidad no ha sido reportada en humanos.

Anomalías de la segunda bolsa faríngea

La fosa amigdalina se deriva de esta bolsa. En el evento de un tracto persistente

afectando la fosa amigdalina, el paciente puede presentar amigdalitis recurrente unilateral. Si se encuentra postamigdalectomía, se recomienda que el tracto sea cauterizado si no es muy largo, teniendo muy en cuenta las estructuras neurovasculares que se encuentran en la vecindad.

Anomalías de la tercera y cuarta bolsa faríngea

El timo, las glándulas tiroides y paratiroides y sus componentes vasculares asociados se derivan de estas bolsas. Pacientes con delección 22q (Síndrome velocardiofacial) pueden presentar ausencia o funcionamiento anormal de estos órganos con su cuadro clínico respectivo. Senos de la tercera y cuarta bolsas son raros. Pueden presentarse como una masa lateral en el cuello, tiroiditis supurativa recurrente o abscesos de cuello o de tiroides recurrentes. Las anomalías de la cuarta bolsa se han reportado invariablemente en el lado izquierdo. Imágenes con TC, RMN y trago de bario ayudan a determinar la longitud del tracto y a delinear la patología. El manejo incluye también la evaluación endoscópica de la longitud del tracto. Si es corto, cauterización puede ser realizada. Cuando está indicada, hemitiroidectomía con exploración de cuello resultan curativas. Se ha descrito la cateterización del tracto con inyección de azul de metileno para la identificación del tracto.

Quiste del conducto tirogloso (QCTG)

La glándula tiroides se origina de la cuarta bolsa faríngea desde el piso de la faringe primitiva caudal al tubérculo impar en la base de la lengua. Hacia la semana 7-8 de desarrollo embrionario, el divertículo tiroideo desciende hasta encontrar su localización definitiva anterior a la tráquea superior. La comunicación entre este tracto y la base de la lengua se llama el conducto tirogloso. Normalmente, este tracto debe obliterarse durante la embriogénesis. En el evento de su persistencia, un tracto delineado por mucosa respiratoria con una masa quística estará presente en la línea media del cuello. Ocasionalmente, la lesión puede estar fuera de la línea media. Con frecuencia pueden ser confundidas con quistes dermoides o un ganglio linfático de la línea media.

Imágenes con ultrasonido o TC son de ayuda para determinar la localización y tamaño de la lesión y si se asocia a tejido tiroideo funcionante en su ubicación habitual. La mayoría de cirujanos recomienda la resección del QCTG una vez se hace el diagnóstico. La remoción antes de una infección es más sencilla. Si la presentación inicial ocurre en forma de infección aguda, puede mejorar con antibióticos. Si se presenta como un absceso, incisión y drenaje son necesarios. El procedimiento de sistruñk es el más aceptado para su resección, idealmente después de 6 semanas de la infección precedente.

Lecturas recomendadas

1. Triglia J-M, Nicollas R, Ducroz V, Koltai PJ, Garabedian E-N. First Branchial Cleft Anomalies. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998;124:291-295
2. Pereira KD, Losh GG, Oliver, D, Poole MD. Management of anomalies of the third and fourth branchial pouches. IJPO 2004;68:43-50.
3. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. *Laryngoscope* 88 (suppl 13):1-481978

4. Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford .Monographs on medical genetics No. 28. 1995.
5. Schuchtnecht HC. Congenital aural atresia. *Laryngoscope* 99:908, 1989.
6. Yeakley J, Jahrsdoerfer RA, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otl* 13:6,1992.
7. Work WD. Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope* 82:1581, 1972.
8. Liston SL. Fourth branchial fistula. *Head Neck Surg* 89:520-522, 1981.
9. Takai SI, Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Kosaki G. Internal fistula as a route of infection in a acute suppurative thyroiditis. *Lancet* 4:751-752, 1979.
10. Feldman JI, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB. Catheterization of branchial sinus tracts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 20:1-5, 1990
11. De la Cruz A, Linthicum FH Jr., Luxford WM. Congenital atresia of the external auditory canal. *Laryngoscope* 95:421-427, 1985