



Boletín nº 21 – Febrero 2025

B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

**Boletín de la Asociación Madrileña de
Otorrinolaringología**

ISSN 2255-467X

Paseo de la Castellana 126
28046 Madrid

Editores:

Marisa Mozota Núñez
Leticia Acle Cervera



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

INDICE

QUISTE DE LA CUARTA HENDIDURA BRANQUIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Pizarro Valderrama, Mónica Alcázar Ruano, Esther Borrajo González, Amira Cortez Zaga, Teresa Rivera Rodríguez.

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

MANEJO DE CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE FOSA NASAL CON EXTENSIÓN A BASE DE CRÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Olaia Herrera, Jesús Gimeno, Jehan Lym Lanz, Inés Purroy, Gonzalo Suela, María Cruz Iglesias.

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

HIPOACUSIA SÚBITA COMO DEBUT DE SÍFILIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Montserrat Asensi-Díaz, Isabel Bueno-Aventin, Woo Jang-Lee Chan, Lluç Montaña-Frau Lluç, Carlos Martín-Oviedo.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE LEMIERRE

Domínguez Palos Alba, MD¹, Guillén Lozada Enrique, MD², Lloris Romero Salazar Azucena, MD³, Díaz Guerrero Virginia, MD¹, Bartolomé Benito Margarita, MD².

Hospital Universitario Severo Ochoa¹, Hospital Universitario Infantil Niño Jesús². Madrid.

MELANOMA DE MUCOSA NASOSINUSAL.

Mónica Alcázar Ruano, Ana Pizarro Valderrama, Esther Borrajo González, Natasha Pérez Marrero.

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

ABORDAJE POR FOSA MEDIA TRANSPETROSA PARA RESECCIÓN DE TUMOR VASCULAR DEL NERVIIO FACIAL E INJERTO NERVIOSO

Gálvez Gafo L., Carazo Casas C., Medina González MM., Vaca González M., Polo López R.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO NASAL CON COLGAJO FRONTAL

Carazo-Casas C, Gálvez-Gafo L, Barberá-Durban R.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

SÍNDROME DE ORTNER: CAUSA INFRECUENTE DE PARÁLISIS VOCAL UNILATERAL

Maroto-de Pablo M, Arnaiz- Canora N, Martín- Bejerano E, Velasco- Martínez ME.

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid.

PRESENTACIÓN DE UN CASO: FASCITIS NECROSANTE FACIAL TIPO II POR S. PYOGENES DE ORIGEN IDIOPÁTICO

Ginsburg-Hill J, Clemente-Arias A, López-Lafuente I, Gallego-Aranda I, Domingo-Carrasco C.

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN DE LOCALIZACIÓN NASOFARÍNGEA.

María Fernández Rueda, Silvia Martín Ruiz, Bruno Brisigotti Oliva, Marina Herranz Ruiz, Justino Jiménez Almonacid, Nieves Mata Castro, Alfredo García Fernández.

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

CARCINOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES LARÍNGEO

Amalia María Fiestas Tartiere, Tomás Martínez Guirado, Mónica Rueda Vega, María de Lluç Montaña Frau, Isabel Bueno Aventín.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

HEMATOMA SEPTAL SOBREENFECTADO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Gómez-Frías I, Vargas-Yglesias E, Mercedes-David A, Gastañaga-Echevarría A, Gómez-Riaza I.

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

MALFORMACIÓN DE MONDINI: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lanz Luna, J. L., García Monescillo, R, Purroy Ortega, I. E, Herrera Del Val, O.Suela Alonso, G.

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

UNA COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE DE UNA INFECCIÓN CERVICAL PROFUNDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Avdiyuk Anastasiya, Montes- Fernández Micheltorena Beatriz, Sanz-Rodríguez Marta, Plaza Guillermo, García-Fernández Alfredo.

Hospital Universitario de Fuenlabrada y Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

UNA LESIÓN INESPERADA EN LA CAVIDAD NASAL.

Chaure-Cordero M, Riestra-Ayora J.

Hospital Universitario de Getafe. Madrid.



CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

QUISTE DE LA CUARTA HENDIDURA BRANQUIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Pizarro Valderrama, Mónica Alcázar Ruano, Esther Borrajo González, Amira Cortez Zaga, Teresa Rivera Rodríguez

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid)

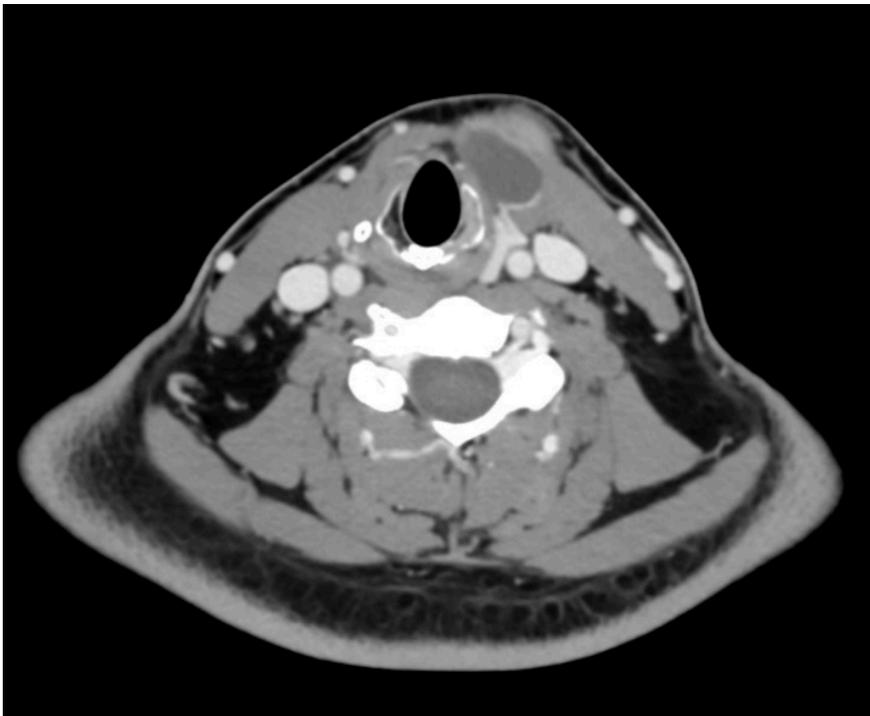
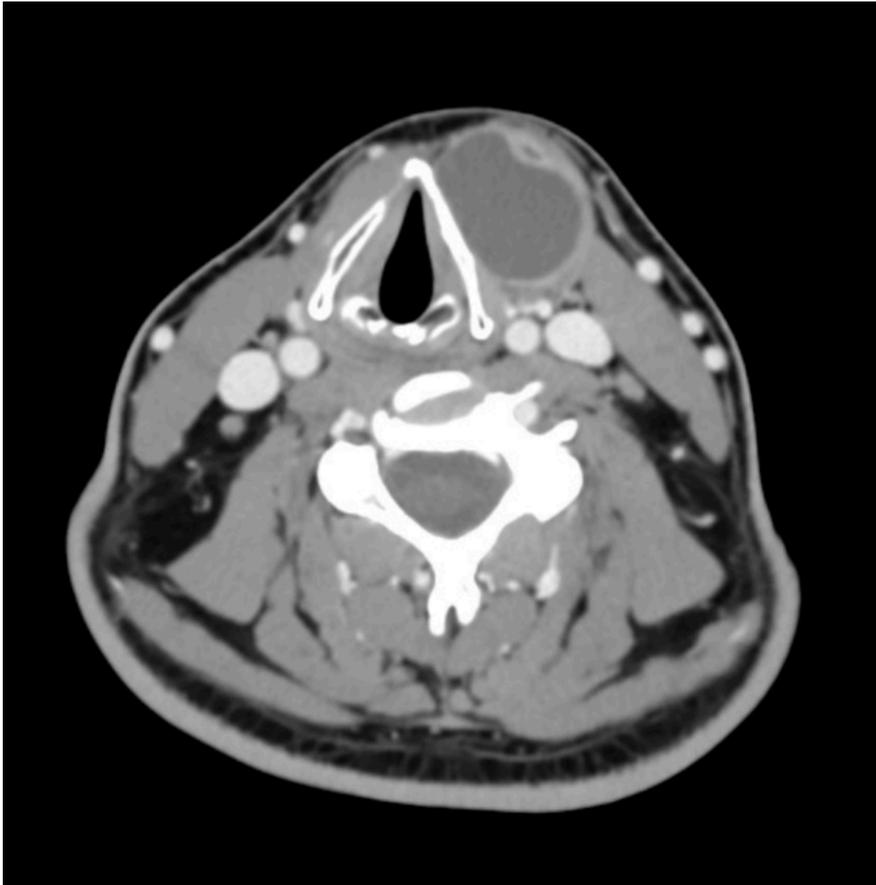
INTRODUCCIÓN

Las anomalías branquiales resultan de desarrollos anormales durante la fase embrionaria y constituyen una causa poco frecuente de masas cervicales de origen congénito ¹. La segunda hendidura branquial es la más común, mientras que las primeras, terceras y cuartas son menos frecuentes ¹. La anomalía del cuarto aparato branquial representa aproximadamente el 1-2% de todas las anomalías branquiales ². Por lo general, se manifiesta como un seno en lugar de un quiste o una fístula, y la mayoría se localiza en el lado izquierdo del cuello ^{2 3}.

La tomografía computarizada (TC) con contraste es la modalidad de imagen de elección ², aunque el diagnóstico suele confirmarse durante la cirugía mediante disección, siendo la resección completa el tratamiento de elección ^{3 4}. También se recomienda realizar una exploración laríngea para identificar el trayecto del seno ^{3 4}.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un hombre de 33 años que consulta debido a un aumento de volumen en el lado izquierdo del cuello de 1 mes de evolución. Como antecedentes médicos, el paciente tiene diabetes mellitus tipo 2 bien controlada. Durante la exploración física, se identifica una masa bien definida de aproximadamente 3-4 cm en el área III izquierda, sin evidencia de endurecimiento y con leve dolor a la palpación. Los resultados de la videolaringoscopia son normales. Se realiza una eco-PAAF que revela una lesión quística con signos de inflamación aguda y crónica. En la TC del cuello, se observa una lesión quística entre el cartílago tiroideo y el músculo tirohioideo izquierdo, con captación periférica de contraste, con dimensiones de 3.6 x 2.9 x 4.5 cm (ancho x grosor x longitud), que desplaza la laringe hacia la derecha y hace contacto con el borde superior de la glándula tiroidea, aunque no parece depender claramente de ella. Esta lesión podría corresponder a un linfangioma con cambios inflamatorios, aunque no se puede descartar completamente la posibilidad de una adenopatía quística o un quiste derivado de la hendidura del cuarto arco branquial.



Imágenes 1 y 2. Cortes axiales de TC. Se observa la lesión quística desplazando la laringe a la derecha y contactando con el borde superior de la glándula tiroides.

El siguiente paso en el manejo fue realizar una cervicotomía y extirpar la lesión bajo anestesia general. Durante la disección quirúrgica, se identificó el músculo tirohioideo en contacto directo con la

cápsula del quiste, y la disección resultó ser laboriosa, con apertura de la cápsula y salida de contenido líquido. No se encontró una conexión clara con el lóbulo tiroideo izquierdo, pero se observó un trayecto fibroso en la parte medial-superior del quiste que se dirigía hacia la parte superior del ala tiroidea.

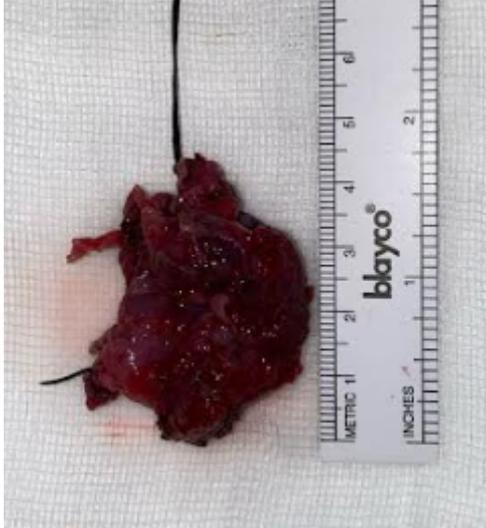


Imagen 3. Pieza quirúrgica.

El análisis histopatológico confirmó la presencia de una formación quística unilocular ulcerada con una pared fibrosa y hemorrágica, incluyendo tejido tiroideo benigno en el margen externo. Esto sugiere la posibilidad de un quiste derivado de la hendidura branquial, con una menor probabilidad de ser un quiste del conducto tirogloso lateralizado.

DISCUSIÓN

Las anomalías derivadas de la hendidura branquial constituyen aproximadamente el 30% de las masas congénitas del cuello, siendo solo el 2% atribuible a la cuarta hendidura branquial^{3 4}. Estas anomalías de la cuarta hendidura branquial suelen presentarse como quistes en adultos y como senos o fístulas en la población infantil. Los trayectos de estos senos laringotraqueales se originan en el vértice del seno piriforme y se extienden hacia abajo, emergiendo de la faringe a través de la membrana cricotiroidea lateral, para luego dirigirse hacia abajo alrededor del arco aórtico izquierdo o la arteria subclavia derecha³.

La anomalía del cuarto aparato branquial se localiza anterior a la arteria carótida, engancha la arteria subclavia o el cayado aórtico, según el lado y asciende para formar un bucle sobre el nervio hipogloso².

En contraposición, la anomalía del tercer aparato branquial se sitúa posterior al músculo esternocleidomastoideo y el trayecto asciende por detrás de la arteria carótida interna, luego pasa en

dirección medial entre los nervios hipogloso y glosofaríngeo y perfora la membrana tiroidea para ingresar en el seno piriforme².

Los quistes o senos del cuarto arco branquial son patologías poco comunes y es esencial considerar otras masas del cuello en el diagnóstico diferencial, como tumores del cuerpo carotídeo, paragangliomas, quistes dermoides, quistes del conducto tirogloso, neurofibromas, hemangiomas, lipomas, malformaciones linfáticas, teratomas y metástasis en ganglios linfáticos ¹. Asimismo, puede existir confusión con laringoceles externos si están relacionados con el seno piriforme ¹.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección para las anomalías del tercer y cuarto aparato branquial debido al riesgo de complicaciones graves, como infección o carcinoma primario ³. La persistencia del tracto que se comunica con el seno piriforme puede ocasionar episodios recurrentes de tiroiditis y puede requerir una tiroidectomía parcial ^{3 4 5}. La endoscopia con cauterización es una técnica mínimamente invasiva y con escasas complicaciones y costes cuando se identifique el trayecto del seno ⁵.

CONCLUSIÓN

Las anomalías relacionadas con la cuarta hendidura branquial representan un diagnóstico diferencial poco común pero crucial en la evaluación de la región lateral del cuello. Por lo general, se establece el diagnóstico mediante pruebas de imagen y laringoscopia directa. Se recomienda la extirpación quirúrgica y una tiroidectomía parcial como tratamiento para evitar recurrencias y disminuir el riesgo de complicaciones graves, como infecciones severas o carcinoma primario. La endoscopia con cauterización es una alternativa mínimamente invasiva, preferible en ciertos casos por su menor incidencia de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aristizabal MA. Fourth Branchial Cleft Cyst: An Important Differential Diagnosis in Lateral Neck Masses. *Cureus*. 2023;15(3):e36913. Published 2023 Mar 30. doi:10.7759/cureus.36913
2. Ibrahim M, Hammoud K, Maheshwari M, Pandya A: Congenital cystic lesions of the head and neck . *Neuroimaging Clin N Am*. 2011, 21:621-39, viii. 10.1016/j.nic.2011.05.006
3. Papadogeorgakis N, Petsinis V, Parara E, Papaspyrou K, Goutzanis L, Alexandridis C: Branchial cleft cysts in adults. Diagnostic procedures and treatment in a series of 18 cases. *Oral Maxillofac Surg*. 2009, 13:79-85. 10.1007/s10006-009-0156-6
4. Guldfred LA, Philipsen BB, Siim C: Branchial cleft anomalies: accuracy of pre-operative diagnosis, clinical presentation and management. *J Laryngol Otol*. 2012, 126:598-604. 10.1017/S0022215112000473
5. Derks LS, Veenstra HJ, Oomen KP, Speleman L, Stegeman I: Surgery versus endoscopic cauterization in patients with third or fourth branchial pouch sinuses: a systematic review. *Laryngoscope*. 2016, 126:212-17. 10.1002/lary.25321



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

MANEJO DE CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE FOSA NASAL CON EXTENSIÓN A BASE DE CRÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Herrera, Olaia (ORCID: 0009-0002-6552-3462); Gimeno, Jesús; Lanz, Jehan Lym; Purroy, Inés; Suela, Gonzalo; Iglesias, María Cruz

Hospital Clínico San Carlos, servicio de Otorrinolaringología

Autor de correspondencia: olaia.herrera@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

El carcinoma mucoepidermoide no queratinizante de cavidad nasal con extensión a base de cráneo es una entidad que implica un desafío en cuanto a su manejo terapéutico. Está caracterizado por la presencia de células epiteliales malignas no queratinizantes, y su diagnóstico se confirma con estudios radiológicos y una biopsia de la lesión.^{1,2}

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una paciente de 82 años que consultó por insuficiencia respiratoria nasal de meses de evolución. Se le realizó una exploración en la que se identificó una masa que ocupaba el tercio posterior de ambas fosas nasales (Figura 1) de la que se tomó una biopsia. El resultado de la anatomía patológica reveló que se trataba de un carcinoma epidermoide no queratinizante. La tomografía computarizada mostraba una destrucción ósea significativa de cornetes, septo nasal y paredes de senos paranasales, infiltración del paladar blando y extensión a fosa pterigopalatina y fisura orbitaria inferior izquierda (Figura 2). Se trataba pues, de una entidad que requería de un abordaje multidisciplinar debido a su complejidad.

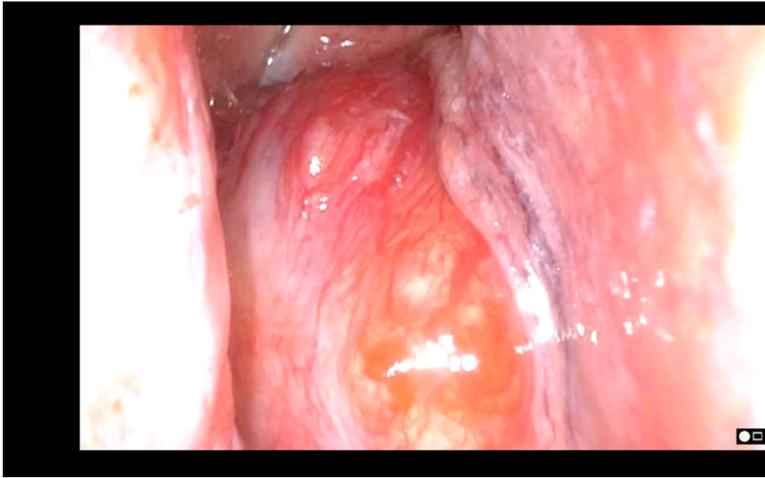


Figura 1. Tumoración, visión endoscópica previa al tratamiento.

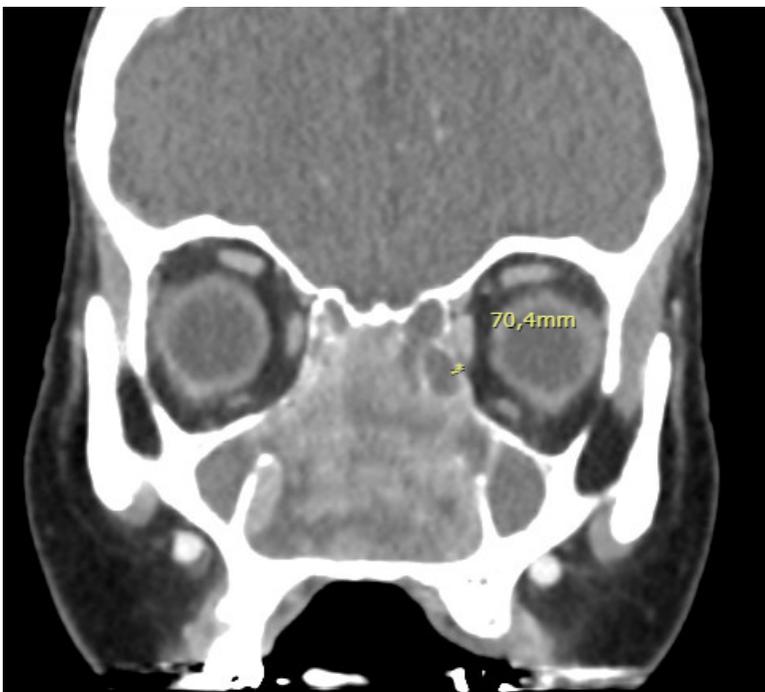


Figura 2. Tomografía computarizada: lesión previa al tratamiento.

RESULTADOS

El caso fue presentado en un comité multidisciplinar formado por otorrinolaringólogos, oncólogos médicos y oncólogos radioterapeutas. En dicho comité se decidió practicar una cirugía endoscópica sobre el tumor (T4bN0M0). Se realizó un *debulking* inicial con debridador, tras la cual se practicó una septectomía subtotal, etmoidectomía y esfenoidectomía bilaterales. Se realizó un fresado de región clival superior dado que se observó infiltración tumoral en la zona. Finalmente se efectuó un fresado de hueso palatino hasta la parte anterosuperior de rodete tubárico izquierdo, y de ambas regiones de nervio vidiano. Dada la extensión del tumor, la comorbilidad de la paciente y la complejidad de la intervención, después de la cirugía permanecieron restos tumorales. Tras este primer paso se aplicó

un tratamiento adyuvante quimioterápico con Cetuximab y radioterápico. Una vez finalizado el tratamiento completo, las pruebas de imagen y la exploración mostraron una resolución completa de la patología (Figura 3). En posteriores revisiones, la paciente permanece asintomática tras dos años de seguimiento y a la exploración no se observa recidiva del tumor.

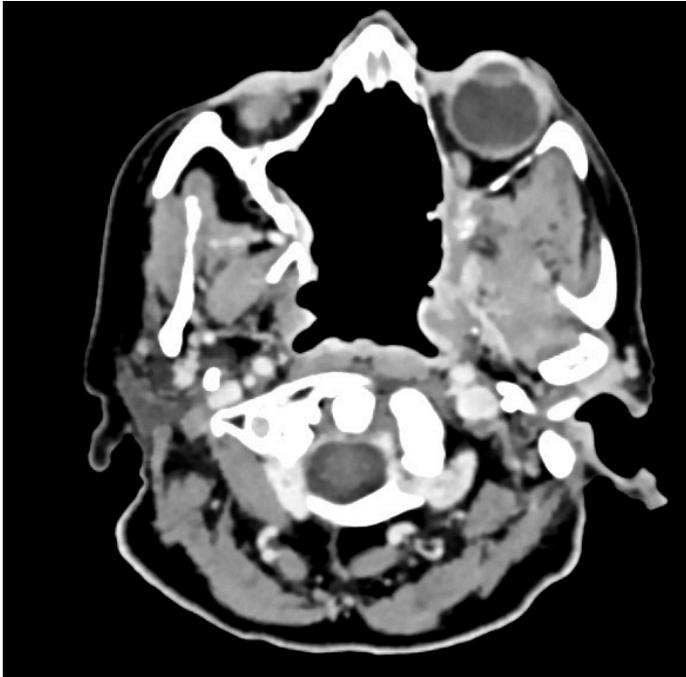


Figura 3. Tomografía computarizada: resolución completa tras tratamiento quirúrgico, radioterápico y quimioterápico.

DISCUSIÓN

El carcinoma epidermoide no queratinizante es el tipo más frecuente de tumor maligno de nariz y senos paranasales. En pruebas de imagen se observa como una masa de partes blandas que frecuentemente erosiona el hueso. Sin embargo, los tumores malignos de esta localización son raros, tienen una incidencia de 1 caso por cada 100000 habitantes al año (forman el 3-5% de los tumores de cabeza y cuello).^{1, 2, 3} Según la Organización Internacional Contra el Cáncer a este tumor en particular lo podemos clasificar como T4b debido a la invasión de estructuras como el clivus. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con la mayor radicalidad posible, sin embargo, en casos como este existe la posibilidad de provocar una gran morbilidad debida a la cirugía, por lo que la opción más adecuada es la resección subtotal con adyuvancia.^{4, 5} Después del tratamiento quirúrgico, está indicado un tratamiento radioterápico en estos casos de estadio avanzado. Finalmente, la quimioterapia adyuvante puede mejorar el control local en situaciones de alto riesgo como la presencia de bordes afectos. En tumores avanzados como este, se ha comprobado una mejor supervivencia con la cirugía y adyuvancia posterior, respecto a quimioterapia y radioterapia aisladas. Sin embargo, la positividad de márgenes se ha asociado a una peor supervivencia.^{6, 7, 8}

CONCLUSIONES

En el manejo de los tumores de fosa nasal y senos paranasales, se deben tomar en cuenta dos aspectos. En primer lugar, los tumores avanzados se benefician de un manejo multidisciplinar para mejorar la supervivencia del paciente. En segundo lugar, a la hora de plantear una cirugía radical, es importante tener en cuenta la comorbilidad del paciente y su calidad de vida, apoyándonos en el primer aspecto en caso de tumores localmente muy avanzados como este caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tumours of the nasal cavity and paranasal sinuses. Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D. Pathology and genetics of head and neck tumours. IARC; 2005. p. 9-80.
2. Thompson LDR, Bishop JA. Update from the 5th edition of the World Health Organization Classification of Head and neck tumors: Nasal cavity, paranasal sinuses and skull base. Head Neck Pathol [Internet]. 2022;16(1):1–18. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-021-01406-5>
3. Turner JH, Reh DD. Incidence and survival in patients with sinonasal cancer: A historical analysis of population-based data. Head Neck [Internet]. 2012;34(6):877–85.
4. López F, Suárez V, Costales M, Rodrigo JP, Suárez C, Llorente JL. Abordaje endoscópico endonasal para el tratamiento de tumores de la base del cráneo. Acta Otorrinolaringol Esp [Internet]. 2012;63(5):339–47.
5. Robin TP, Jones BL, Gordon OM, Phan A, Abbott D, McDermott JD, et al. A comprehensive comparative analysis of treatment modalities for sinonasal malignancies: NCDB Analysis of Sinonasal Malignancies. Cancer [Internet]. 2017;123(16):3040–9.
6. Becker C, Kayser G, Pfeiffer J. Squamous cell cancer of the nasal cavity: New insights and implications for diagnosis and treatment: Cancer of the nasal cavity. Head Neck [Internet]. 2016;38(S1):E2112–7.
7. Scurry WC Jr, Goldenberg D, Chee MY, Lengerich EJ, Liu Y, Fedok FG. Regional recurrence of squamous cell carcinoma of the nasal cavity: a systematic review and meta-analysis: A systematic review and meta-analysis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg [Internet]. 2007;133(8):796–800.
8. Issa K, Teitelbaum J, Smith BD, Wang F, Ackall F, Sargi Z, et al. Nasal cavity squamous cell carcinoma: Factors associated with treatment outcomes and potential organ preservation. Am J Rhinol Allergy [Internet]. 2023;37(1):35–42.
9. Actualización en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello [Internet]. Seorl.net. [citado el 31 de marzo de 2024].



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

HIPOACUSIA SÚBITA COMO DEBUT DE SÍFILIS. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Asensi-Diaz Montserrat¹ (ORCID:0009-0002-1840-6132), Bueno-Aventin Isabel¹ (ORCID:0009-0001-3507-3803), Jang-Lee Chan Woo¹ (ORCID:0009-0008-2759-5792), Montaña-Frau Lluç¹ (ORCID: 0009-0004-8674-7195), Martín-Oviedo Carlos¹ (ORCID:0009-0008-0158-653X)

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Calle Doctor Esquerdo 46, 28009. Madrid. España.

Autor de correspondencia: mariamontserrat.asensi@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia súbita neurosensorial (HSNS) es una patología común para el otorrinolaringólogo, suponiendo en torno al 1-2% de nuestras urgencias hospitalarias. En España, presenta una incidencia aproximada de entre 2 y 20 pacientes por cada 100000 habitantes y año. No tiene predominio de sexo y, si bien puede aparecer a cualquier edad, afecta más frecuentemente entre los 40 y 55 años (1,2).

Su diagnóstico se basa en la suma de una clínica compatible (pérdida brusca de audición ocurrida en menos de 72 horas ± acúfenos y vértigo), otoscopia normal, acimetría concordante (test de Rinne positivo y test de Weber lateralizado hacia el lado sano) y una pérdida neurosensorial mayor de 30 decibelios (dB) en 3 o más frecuencias consecutivas objetivada en la audiometría tonal (2).

En cuanto a su etiología, el diagnóstico diferencial es muy extenso, incluyendo trastornos que afectan propiamente a la cóclea (enfermedad de Ménière, infecciones virales o bacterianas, fracturas de peñasco, trastornos inmunomediados u ototoxicidad inducida por fármacos, entre otros) o bien retrococleares (enfermedades desmielinizantes, tumores del ángulo pontocerebeloso, enfermedades neurodegenerativas, etc). Para su correcta filiación se requiere la realización de una resonancia magnética (RM) craneal con contraste y un análisis sanguíneo completo incluyendo hemograma, bioquímica, inmunofenotipo y serologías, entre otros. A pesar de ello, en menos del 15% de los casos se logra identificar la causa, siendo el resto de HSNS catalogadas como de origen idiopático (2,3).

La sífilis es una enfermedad infecciosa de transmisión sexual producida por *Treponema pallidum*. En la última década, Europa y Norteamérica ha experimentado un repunte en su incidencia, afectando especialmente a hombres que tienen sexo con hombres (HSH) y pacientes con infección VIH (4). Se la conoce como la *gran imitadora* por sus múltiples manifestaciones, obligándonos a considerarla en el diagnóstico diferencial de múltiples patologías, incluyendo la hipoacusia. Por ello, a pesar de ser

una manifestación extremadamente rara de la enfermedad, la otosífilis debe ser considerada como una causa tratable y potencialmente reversible de HSNS (5).

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos un caso de otosífilis visto y en seguimiento en las consultas externas de Otolología del HGU Gregorio Marañón.

Antecedentes personales:

- No alergias medicamentosas conocidas.
- Antecedentes médicos: infección por VIH conocida en 2020 con correcta adherencia al tratamiento antirretroviral.
- Antecedentes quirúrgicos: apendicectomía, circuncisión.

Anamnesis:

Paciente de 45 años, de profesión actor, que acude a urgencias por cuadro de hipoacusia y acúfenos en oído izquierdo de 3 días de evolución. Consultó previamente en Atención Primaria con diagnóstico de otitis media serosa e inicio de tratamiento con corticoides nasales y mucolíticos. Sin embargo, acude a las urgencias de ORL por persistencia de la clínica a pesar del tratamiento.

El paciente refiere comienzo súbito de los síntomas, con empeoramiento progresivo de la clínica, imposibilitándole el correcto desempeño de su profesión.

Exploración:

Se realiza otoscopia, sin hallazgos patológicos. En cuanto a la acumetría, presenta test de Rinne positivo bilateral y test de Weber que lateraliza hacia el lado derecho.

Ante clínica sugestiva y exploración compatible con cuadro de hipoacusia súbita, se cita al paciente en consultas externas al día siguiente para completar estudio audiológico.

Se realiza timpanometría y audiometría tonal y verbal. El timpanograma de ambos oídos muestra curvas tipo A. La audiometría tonal (Figura 1) presenta una hipoacusia neurosensorial moderada izquierda (Umbral Tonal Auditivo Puro (PTA) en 47 dB) con curva descendente con caída hasta 90dB y un oído derecho con normoacusia (PTA 17 dB). En la logaudiometría el paciente alcanza una máxima discriminación (Dmax) de 80% a 70dB con el oído izquierdo, logrando una Dmax de 100% en el oído derecho en 30dB.

Se confirma así el diagnóstico de hipoacusia súbita en el oído izquierdo y se inicia tratamiento con corticoide oral (Prednisona mg/kg/día) en pauta descendente durante 30 días.

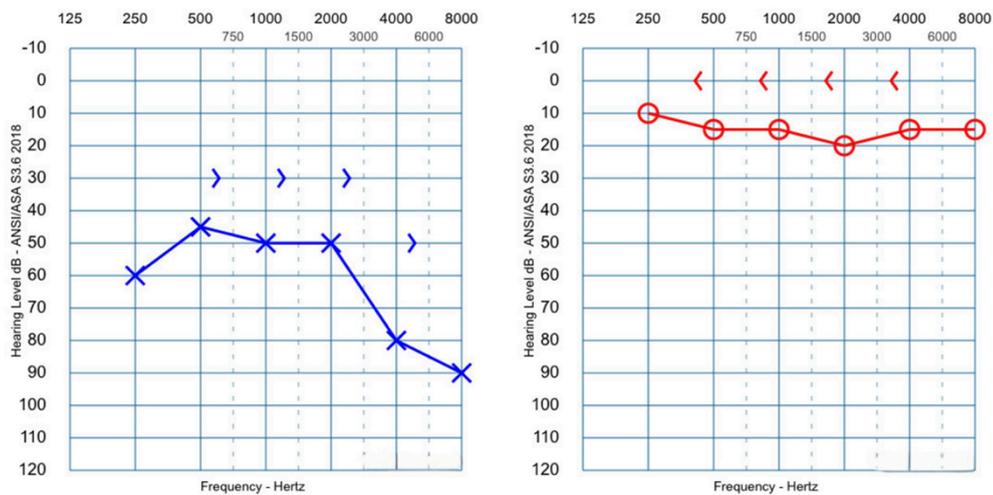


Figura 1. Hipoacusia neurosensorial moderada izquierda (PTA 47 dB) con afectación más marcada en las frecuencias agudas.

Pruebas complementarias:

De acuerdo con el consenso actual de hipoacusia súbita de la Sociedad Española de Otorrinolaringología (SEORL) se solicita de manera preferente una resonancia magnética (RM) craneal con contraste, así como una analítica incluyendo: hemograma, bioquímica, coagulación, reactantes de fase aguda, inmunofenotipo (CD4 y CD8), anticuerpos ANA y serología para VIH y sífilis.

La RM es informada sin alteraciones estructurales y la analítica sanguínea muestra valores en el rango de la normalidad a excepción de las serologías, siendo positiva para VIH con carga viral indetectable (<20 copias/mL) y positiva para sífilis (test treponémico- *Inmunoensayo de Quimioluminiscencia* (CLIA) positivo y test no treponémico- *Reagina Plasmática Rápida* (RPR) positiva a títulos de 1/64).

Se informa al paciente de los resultados y se rehistoria al mismo. Éste refiere haber sido diagnosticado y tratado de sífilis hace 1 año con una dosis de Penicilina G benzatina intramuscular y con una normalización posterior de los títulos no treponémicos (RPR inicial con títulos de 1/128 y en control a los 6 meses posterior al tratamiento disminución hasta 1/2). Reconoce haber mantenido relaciones sexuales de riesgo en los meses posteriores al tratamiento.

Ante los resultados obtenidos, se contacta con el servicio de Enfermedades Infecciosas para valoración del paciente. El mismo niega otra clínica asociada además de la otológica y su exploración neurológica es rigurosamente normal. Por tanto, siguiendo las directrices de la guía CDC (Centers for Disease Control and Prevention) el cuadro clínico del paciente es compatible con el diagnóstico de otosífilis por lo que se decide comenzar el tratamiento antibiótico.

RESULTADOS

Tratamiento

Se inicia en régimen de hospital de día tratamiento antibiótico intravenoso con Ceftriaxona 2g al día con una duración total de 14 días. Además, se decide mantener la pauta de corticoides orales a pesar de la coinfección con VIH, debido a su correcta adherencia al tratamiento antirretroviral.

Controles posteriores:

El paciente es seguido en las consultas de ORL y de Enfermedades Infecciosas.

Los controles audiométricos posteriores al tratamiento (al mes y doce meses (Figura 2)) demuestran una recuperación completa de la pérdida auditiva, así como una desaparición de los síntomas cocleovestibulares.

Por otro lado, los controles serológicos confirman una curación de la infección con una negativización de las pruebas no treponémicas (RPR).

El paciente es finalmente dado de alta al año del inicio del episodio por ambos servicios.

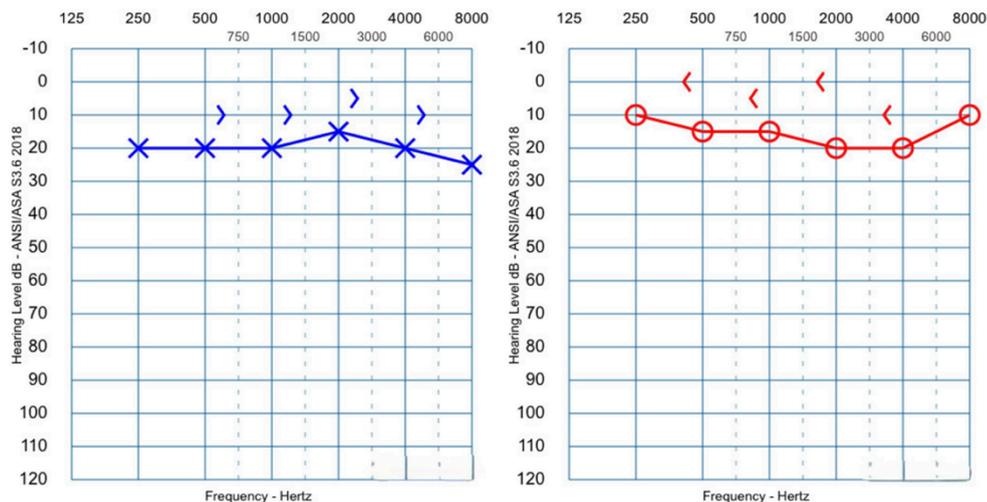


Figura 2. Normalización de la audición en oído izquierdo en el mes posterior al tratamiento para la otosífilis.

DISCUSIÓN

La sífilis es una enfermedad crónica, sistémica, originada por la infección de la espiroqueta filamentosa *Treponema pallidum*. Dentro de sus posibles órganos diana se encuentra el órgano vestibulococlear, originando la otosífilis. Esta puede presentarse tanto en la forma congénita como en la adquirida de la enfermedad y, dentro de esta última, en cualquiera de sus estadios (4,6).

Debido a que supone un importante problema de salud pública, la sífilis está incluida dentro de las enfermedades de declaración obligatoria (EDO). Así, se ha constatado en Occidente un marcado repunte de su incidencia en los últimos 10 años, sobre todo en HSH y pacientes seropositivos. Sin embargo, su afectación otológica no está bien documentada en los registros por lo que existe cierta incertidumbre respecto a su incidencia y prevalencia. De acuerdo con la serie de casos publicada por Dombrowski et al (7), el 2-3% de los pacientes infectados por sífilis en Reino Unido presentan

afectación audiológica de algún tipo y, centrándonos en la HSNS como manifestación de la infección, esta es excepcional, habiendo menos de 30 casos reportados en el mundo.

En relación con su fisiopatología, existen varios mecanismos que justifican su desarrollo. Por un lado, la propia espiroqueta puede invadir la perilinfa del oído interno, originando una reacción inflamatoria confinada al laberinto óseo. En este caso, el LCR será normal y los síntomas presentados serán estrictamente otológicos. Por otro lado, debido a la existencia del acueducto coclear, una infección previa del LCR en el espacio subaracnoideo puede difundirse hacia la perilinfa del laberinto óseo, con la consiguiente inflamación de la cápsula ótica. En este otro caso, el LCR sí que estará afecto y el paciente podrá presentar síntomas neurológicos más allá de la afectación auditiva. Finalmente, en aquellos pacientes con una infección no tratada de larga evolución, la espiroqueta producirá una endarteritis obliterante de los vasos sanguíneos, ocasionando la osteítis y posterior osteonecrosis del hueso temporal y de la cadena de huesecillos (8).

Clínicamente, la otosifilis se puede presentar como cualquier síntoma vestibulococlear. Dentro de ellos, la hipoacusia es el más frecuentemente referido, afectando hasta el 90% de los pacientes. Normalmente se presenta como una pérdida uni o bilateral lentamente progresiva neurosensorial con afectación típicamente más marcada en las frecuencias graves y agudas, respetando las frecuencias conversacionales. Menos frecuentemente se manifiesta como una hipoacusia con componente transmisoro y excepcionalmente debuta como una HSNS. Tras la hipoacusia, los acúfenos y la clínica vertiginosa son los síntomas más frecuentemente notificados, en hasta un 70% y 50% de pacientes respectivamente (4,5,6,8).

El diagnóstico de esta enfermedad se basa en la suma de los síntomas audiológicos con una serología positiva y exclusión de otras posibles causas. Generalmente, el diagnóstico serológico combina una prueba treponémica (como TPHA o CLIA) con una prueba no treponémica (como RPR y VDRL). El primer test se utiliza para confirmar la infección y el segundo para monitorizar la respuesta al tratamiento. Existe discrepancia entre los autores en el uso de la RM o el análisis de LCR como pruebas complementarias, no siendo incluidas como obligatorias en la última guía de manejo clínico de la otosifilis de la CDC (9).

La base del tratamiento de la sífilis terciaria (otosifilis, neurosífilis o sífilis ocular) es la administración de antibiótico durante 10-14 días. La pauta de elección es Penicilina G acuosa cristalina administrada de forma intravenosa. No obstante, otros tratamientos alternativos avalados por la CDC actualmente son Penicilina G procaína intramuscular con Probenecid oral o Ceftriaxona intravenosa. Asimismo, los corticoides (usualmente Prednisona o Prednisolona mg/kg/día) en pauta larga (entre 1 y 3 meses) han demostrado su utilidad como tratamiento adyuvante de la otosifilis gracias a su acción antiinflamatoria, aumentando las posibilidades de recuperación auditiva. No obstante, dado que tienen actividad inmunosupresora, debe realizarse test de VIH antes de comenzar con la corticoterapia, teniendo que individualizar el beneficio/riesgo del tratamiento en cada paciente (8). Por último, la pentoxifilina oral durante 2-3 semanas ha sido propuesta como tratamiento complementario al mejorar la circulación sanguínea en el oído interno, pudiendo contribuir a la normalización de la audición (4).

En relación al pronóstico de la enfermedad, el tiempo entre la infección y el inicio del tratamiento es el principal factor determinante para la desaparición de los síntomas. Otros factores de mal pronóstico descritos son: edad mayor a 60 años, bilateralidad en la afectación o la presencia de vértigo, entre otros. A diferencia de nuestro paciente, las series de casos publicadas describen una recuperación, al menos parcial, de la pérdida auditiva en menos del 40% de los casos (4,10).

CONCLUSIONES

La otosifilis es una manifestación rara pero tratable y potencialmente reversible de esta infección bacteriana. Por ello y, pesar de su infrecuencia, debemos realizar el diagnóstico diferencial de la sífilis en todo paciente que debute con una HSNS, especialmente en HSH y pacientes con infección VIH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Plaza G, Durio E, Herráiz C, Rivera T, García-Berrocal JR. Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita. *Acta Otorrinolaringológica Española*. marzo de 2011;62(2):144-57.
2. Herrera M, García Berrocal JR, García Arumí A, Lavilla MJ, Plaza G. Actualización del consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita idiopática. *Acta Otorrinolaringológica Española*. septiembre de 2019;70(5):290-300.
3. López G M, Lanas V A, Albertz A N, Piemonte L P, Vergara P I. Etiología viral de la hipoacusia sensorineural súbita: ¿Mito o realidad? *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. diciembre de 2011;71(3):215-22.
4. Ramchandani MS, Litvack JR, Marra CM. Otosyphilis: A Review of the Literature. *Sexual Trans Dis*. mayo de 2020;47(5):296-300.
5. De Goffau MJ, Doelman JC, Van Rijswijk JB. Unilateral Sudden Hearing Loss Due to Otosyphilis. *Clinics and Practice*. 2 de diciembre de 2011;1(4): e133.
6. Witt LS, Wendy Fujita A, Ho J, Shin YM, Kobaidze K, Workowski K. Otosyphilis. *Open Forum Infectious Diseases*. 3 de febrero de 2023;10(2): ofac685.
7. Dombrowski JC, Pedersen R, Marra CM, Kerani RP, Golden MR. Prevalence Estimates of Complicated Syphilis. *Sexually Transmitted Diseases*. diciembre de 2015;42(12):702-4.
8. Sarsak EW, Omer WE, Al Bishawi AA, Maslamani MA, Abdulmajed AAB. Otosyphilis: A rare case of reversible hearing loss in a young man with secondary syphilis. *IDCases*. 2023;31: e01666.
9. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Sexually Transmitted Infections Treatment Guidelines, 2021. Syphilis. [Internet]. 2024.
10. Gleich LL, Linstrom CJ, Kimmelman CP. Otosyphilis: A diagnostic and therapeutic dilemma. *The Laryngoscope*. 1992 nov;102(11):1255-9.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE LEMIERRE

Domínguez Palos Alba, MD¹, Guillén Lozada Enrique, MD², Lloris Romero Salazar Azucena, MD², Díaz Guerrero Virginia, MD¹, Bartolomé Benito Margarita, MD², ORCID.

Hospital Universitario Severo Ochoa¹, Hospital Universitario Infantil Niño Jesús².

aaalbaadp@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Lemierre es una complicación rara y potencialmente mortal, que suele afectar el espacio parafaríngeo, causando tromboflebitis de la vena yugular interna y émbolos sépticos que pueden extenderse rápidamente a muchos órganos diferentes, incluidos los pulmones, las articulaciones, el cerebro y el hígado.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos el caso de una niña de 7 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude por fiebre de 39°C, vómitos de 4 días de evolución, tendencia al sueño, decaimiento y rigidez de nuca.

A la exploración la otoscopia muestra un oído izquierdo con tímpano abombado con moco en caja, pabellón auricular normal, no despegamiento, no abombamiento ni enrojecimiento ni dolor retroauricular. La orofaringe presenta amígdalas eritematosas con placas en superficie. Al realizar la fibroscopia se observan amígdalas eritematosas con placas en superficie, sin abombamientos retro o parafaríngeos. Al palpar el cuello la paciente presenta dolor a la palpación cervical izquierda.

En la analítica de sangre de urgencias se evidenció leucocitosis con neutrofilia y elevación de proteína C reactiva.

Se decide extraer exudado amigdalor, realizar hemocultivo, y se inicia cefotaxima como antibioterapia empírica.

RESULTADOS

El TAC cervical realizado (Imagen 1), muestra una mastoiditis aguda izquierda con trombosis de los senos venosos duros afectando parcialmente al seno transversal derecho y completamente al seno

transverso izquierdo, seno sigmoideo y vena yugular interna izquierda. Asimismo, Se realiza un TC torácico que muestra defectos de repleción intravascular compatible con trombosis afectando a ambas arterias apicales, las arterias de la llingula y en arterias distales de ambas pirámides basales. Asocian múltiples opacidades parenquimatosas pulmonares bilaterales.

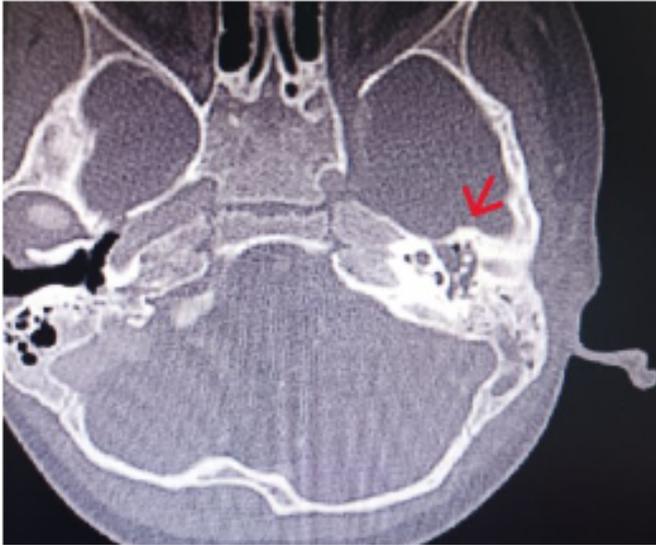


Figura 1. TAC al ingreso donde se observa la trombosis completa de seno venoso izquierdo (flecha roja)

El cultivo faríngeo y hemocultivo dio como resultado un *Streptococcus constellatus*, siendo considerado como agente causal.

Por tal motivo se decide colocar drenaje transtimpánico y añadir antibioterapia tópica ótica. Y, además, se inicia tratamiento anticoagulante con HBPM subcutánea. No obstante, se observa en el siguiente TC craneal, realizado a las 72 horas de haber colocado el drenaje, una progresión de la

trombosis, por lo que se cambia a heparina sódica en perfusión con mejora de la trombosis, cambiando de nuevo a HBPM subcutánea.

Con estos hallazgos, se pauta cefotaxima + vancomicina + metronidazol.

Durante el ingreso, se observa un absceso intraorbitario de pequeño tamaño que se maneja con actitud expectante.

Se decide realizar una RM craneal y cervical previa al alta, observando la resolución de la trombosis de senos venosos duros, trombosis residual en la vena yugular izquierda, una marcada disminución de tamaño de la colección retroocular izquierda, así como la resolución del edema en región cervical izquierda.

Como tratamiento al alta se pautó amoxicilina-clavulánico suspensión 100mg/12,5mg/1ml: 7 ml cada 8 horas por vía oral 14 días y enoxaparina subcutánea 30 mg cada 12 horas hasta cumplir 6 semanas.

A las seis semanas tras el alta, se realiza un TC de cráneo, cuello y tórax observando cambios posttrombóticos sin signos de trombosis.

DISCUSIÓN

El síndrome de Lemierre es una entidad cuya incidencia ha aumentado en los últimos años debido a la restricción en el uso de antibióticos, aumento de la resistencia a los mismos, menor número de amigdalectomías y una mejor precisión diagnóstica².

Predomina en adultos jóvenes, y en hombres más que mujeres (2:1), los casos suelen aumentar en otoño e invierno.

Así como en adultos la fuente de infección más común es en la orofaringe, en niños es el oído y la mastoides, como es nuestro caso presentado⁶. Sin embargo, no hay estudios que describan la incidencia de Lemierre de origen no faríngeo.

El agente causal más común es *Fusobacterium necrophorum*¹, un bacilo anaeróbico gram negativo que se puede encontrar dentro de la flora normal del tracto respiratorio superior. Se dice que se produce una coinfección, pues un patógeno invasor primario causa daño e inflamación de la mucosa local que ayuda a establecer una infección con *F. necrophorum*.

En nuestro caso el agente causal fue *Streptococcus constellatus*, siendo el estreptococo el segundo agente causal más frecuente en la literatura.

Se produce por una diseminación a la vena yugular interna VYI, también se ha descrito a la vena amigdalina, al sistema linfático, y una invasión directa a las venas que se encuentran en el tejido conectivo laxo de la faringe, así como la unión de varios abscesos periamigdalinos.

La clínica comienza con una primera fase de infección primaria cuya causa puede ser una faringitis aguda, un absceso periamigdalino, parafaríngeo, u otras infecciones en oído, tracto respiratorio inferior, cuello, perianal, pericoronitis, etc.

La segunda fase es la tromboflebitis y sepsis de la vena yugular interna, esto ocurre tras 1 a 3 semanas, y se manifiesta con dolor de cuello ipsilateral, dolor de cabeza y signos clínicos de hinchazón a lo largo del músculo esternocleidomastoideo⁵. Puede causar fiebre y trismus.

Como complicación más frecuente se producen émbolos sépticos a pulmones, articulaciones, cerebro e hígado, causando neumonía, empiemas, abscesos pulmonares, derrames pleurales, artritis séptica, meningitis, encefalitis, trombosis del seno cavernoso, absceso cerebral e infarto cerebral, absceso hepático, absceso esplénico, pericarditis, absceso del iliopsoas, absceso de tejidos blandos y complicaciones oftalmológicas⁴.

Estos pacientes tienen riesgo de nuevos tromboembolismos venosos y nuevas lesiones sépticas periféricas.

El TC con contraste es la prueba gold estándar mostrando defectos de llenado intraluminal, distensión y realce de la VYI junto con hinchazón de los tejidos blandos.

Los antibióticos utilizados son betalactámicos o carbapenémicos en combinación con metronidazol, con una duración óptima de 3 a 5 semanas, siendo las primeras 2 semanas intravenoso³. En nuestro caso se combinó cefotaxima + vancomicina + metronidazol intravenoso 2 semanas, manteniendo después una pauta oral de amoxicilina-ácido clavulánico otras 2 semanas.

En cuanto a la anticoagulación no hay evidencia suficiente, pues los estudios realizados hasta el momento son estudios retrospectivos con poco número muestral⁷, sin embargo, dado que en todos los estudios que hay en la literatura se observa un menor número de complicaciones trombóticas sin aumentar el riesgo de sangrado, se decidió pautar la anticoagulación.

Se opta por intervención quirúrgica como parte del tratamiento de las lesiones sépticas metastásicas, realizando ligadura de la VYI en casos de sepsis no controladas con antibióticos, drenaje pleural, drenaje de abscesos, mastoidectomía, amigdalectomía y cirugía craneal invasiva. En nuestro caso no fue necesaria la ligadura de venas yugulares debido a que se controló la enfermedad adecuadamente con las medidas antibióticas y de soporte.

CONCLUSIONES

El síndrome de Lemierre se da con más frecuencia en adultos jóvenes. Se define como trombosis de la vena yugular interna. La prueba gold estándar es el TC con contraste. Hay que tener una alta sospecha, ya que la enfermedad orofaríngea original podría haberse resuelto en el momento de la tromboflebitis séptica. Las complicaciones más frecuentes son enfermedad metastásica a varios órganos, afectación intracraneal o infección séptica. La elección y duración de los antibióticos dependen de extensión. Algunos pacientes requieren cirugía e intervención para el drenaje de colecciones. Se necesita más evidencia prospectiva para recomendar el uso de anticoagulación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kuppalli K, Livorsi D, Talati NJ, Osborn M. Lemierre's syndrome due to *Fusobacterium necrophorum*. *Lancet Infect Dis*. 2012 Oct;12(10):808-15. doi: 10.1016/S1473-3099(12)70089-0. Epub 2012 May 25.
2. Tiwari A. Lemierre's Syndrome in the 21st Century: A Literature Review. *Cureus*. 2023 Aug 18;15(8):e43685. doi: 10.7759/cureus.43685.
3. Valerio L, Fleming W, Pecci A, Barco S. Management of Lemierre Syndrome. *Minerva Med*. 2021 Dec;112(6):726-739. doi: 10.23736/S0026-4806.21.07497-8.
4. Gore MR. Lemierre Syndrome: A Meta-analysis. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2020 Jul;24(3):e379-e385. doi: 10.1055/s-0039-3402433. Epub 2020 Apr 24.
5. Lim AL, Pua KC. Lemierre syndrome. *Med J Malaysia*. 2012 Jun;67(3):340-1. PMID: 23082433.
6. Patel PN, Levi JR, Cohen MB. Lemierre's syndrome in the pediatric population: Trends in disease presentation and management in literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020 Sep;136:110213. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110213.
7. Phan T, So TY. Use of anticoagulation therapy for jugular vein thrombus in pediatric patients with Lemierre's syndrome. *Int J Clin Pharm*. 2012 Dec;34(6):818-21. doi: 10.1007/s11096-012-9684-5.

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA**MELANOMA DE MUCOSA NASOSINUSAL.**

Mónica Alcázar Ruano, Ana Pizarro Valderrama, Esther Borrajo González, Natasha Pérez Marrero.

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid.

Autor de correspondencia: monica.alcazar@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

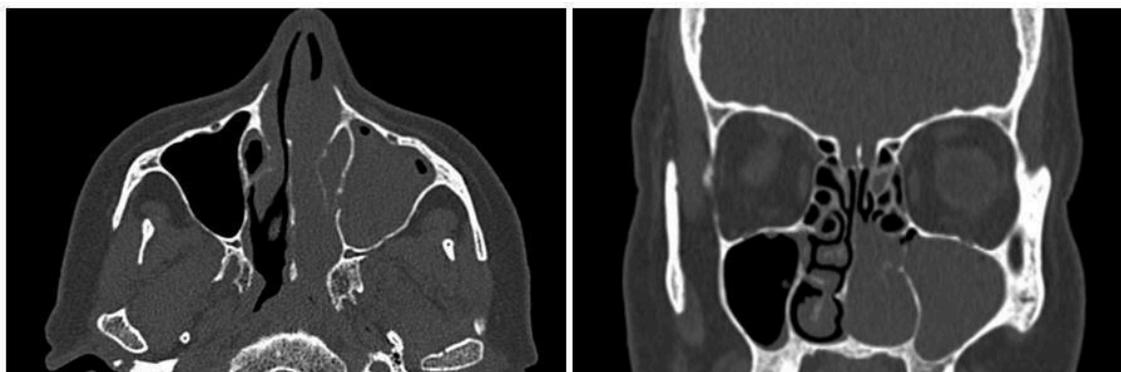
El melanoma de mucosas es una entidad rara, aunque agresiva cuyas localizaciones más frecuentes son la cavidad nasal y los senos paranasales. La supervivencia a los cinco años es inferior al 30%, en parte debido a la gran variabilidad e inespecificidad de los síntomas, que producen un retraso diagnóstico, y a la elevada tasa de recurrencia local y metástasis (1).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una paciente de 65 años sin antecedentes de interés que refería sensación de cuerpo extraño faríngeo y obstrucción de la fosa nasal izquierda con epistaxis intermitente de dos meses de evolución.

A la exploración física, se apreció una lesión polipoidea de superficie lisa y translúcida, con restos hemáticos, que contactaba con el suelo de la fosa nasal y emergía por la coana.

Se solicitaron una tomografía de senos paranasales (imágenes 1 y 2) y una resonancia magnética preferentes, donde se objetivó la existencia de una lesión en el seno maxilar y la fosa nasal izquierdos, con infiltración del maxilar y paladar duro, que se extendía posteriormente hacia la coana.



Imágenes 1 y 2: Corte axial y coronal de TC de senos paranasales.

Se biopsió la lesión en quirófano, donde se vio que era negruzca e invadía el cornete inferior y la región anterior del suelo de la fosa (imagen 3).



Imagen 3: Visión de la masa tumoral mediante abordaje endoscópico.

El análisis de la muestra fue compatible con melanoma de mucosas tras resultar las células positivas para S100, Melan-A y HMB-45 al realizar técnicas de inmunohistoquímica.

La paciente fue evaluada por Dermatología, descartándose lesiones malignas a nivel cutáneo.

Además, se realizó un PET-TC en el que se descubrieron metástasis hepáticas.

Debido a la extensión del tumor y los hallazgos en las pruebas de imagen, fue estadificado como cT4 N0 M1.

RESULTADOS

Se presentó el caso de la paciente en el Comité de tumores de cabeza y cuello de nuestro hospital y, dada la morbilidad del tratamiento quirúrgico, se propuso iniciar inmunoterapia con una combinación de nivolumab e ipilimumab (anticuerpos monoclonales anti-PD1 y anti-CTLA-4 respectivamente). Sin embargo, a pesar de completar tres ciclos de tratamiento, se objetivó en un nuevo PET-TC progresión de la lesión de la fosa nasal izquierda, por lo que se derivó a la paciente a Oncología radioterápica. Recibió entonces radioterapia de intensidad modulada con una dosis total de 30 Gy repartidos en cinco sesiones.

Asimismo, la paciente fue incluida posteriormente en un ensayo clínico al hallarse también en el PET-TC y el body-TC de seguimiento imágenes compatibles con afectación ganglionar cervical, hiliomediastínica, pulmonar, hepática y ósea. Comenzó entonces una segunda línea de tratamiento con trastuzumab deruxtecán, logrando una notable respuesta clínica con disminución del tamaño tumoral y del edema facial que el tumor le había producido.

A pesar de haber completado cuatro ciclos de trastuzumab deruxtecán (conjugado de anticuerpo monoclonal anti-HER2 e inhibidor de la topoisomerasa), la paciente presentó progresión tumoral consistente en aumento de tamaño de las adenopatías cervicales.

Se le propuso entonces inclusión en un nuevo ensayo clínico, pero desarrolló un rápido empeoramiento clínico y optó por recibir tratamiento solo para control del dolor.

La paciente falleció tres semanas después de rechazar participar en el ensayo clínico.

DISCUSIÓN

Nuestra paciente refería algunos de los síntomas descritos como más frecuentes en el melanoma de mucosa nasosinusal (epistaxis y obstrucción nasal) y también una presentación habitual en forma de masa polipoideas, friable y sangrante, según describen Paolino et al (1).

Salari et al describen que los melanomas de mucosa son inmunofenotípicamente similares a los melanomas cutáneos y suelen presentar tinciones positivas para S100, SOX-10, Melan-A, MART-1, HMB-45, tirosinasa y vimentina (2). Las muestras de nuestra paciente fueron positivas para S100, Melan-A y HMB-45.

El tratamiento gold standard del melanoma de mucosas es la cirugía aunque no se logre reseca la tumoración por completo, como en este caso.

Al presentar nuestra paciente una amplia extensión local y metástasis hepáticas, se le indicó inmunoterapia combinando ipilimumab y nivolumab. Amit et al mencionan una supervivencia significativamente mayor en pacientes que reciben ipilimumab que en aquellos que reciben solo el tratamiento estándar con cirugía o radioterapia (10,1 meses frente a 6,4 meses) y añaden que la respuesta terapéutica es del 37% al combinar ipilimumab y nivolumab, frente a un 8,3% usando solo ipilimumab (3).

Dado que nuestra paciente presentó progresión de la lesión en fosa nasal izquierda, se le indicó radioterapia adyuvante. A pesar de estar recomendada en casos con progresión o recurrencias locales para lograr el control de la misma, Abt et al y Adrianakis et al concluyeron que no suponía un cambio en la supervivencia media de los pacientes (4,5).

CONCLUSIÓN

El melanoma de mucosa nasosinusal es muy infrecuente y tanto los síntomas referidos por los pacientes como los hallazgos de la exploración física pueden ser similares a los de otras patologías benignas, como la poliposis nasosinusal (1).

Las pruebas de imagen nos ayudan a definir la extensión tumoral y a plantear el abordaje quirúrgico, considerado la primera opción de tratamiento, aunque es difícil lograr su exéresis completa y es habitual la combinación de cirugía con tratamiento adyuvante radioterápico o inmunoterápico posterior (4,5). Sin embargo, a pesar de compaginar varias opciones terapéuticas, es frecuente la persistencia o progresión tumoral y la aparición de metástasis, razón por la cual se le considera un subtipo de melanoma especialmente agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Paolino G, Dipartimento di Medicina Interna e Specialità Mediche, Dermatological Clinic, La Sapienza Università di Roma, Rome, Italy, Didona D, Macri G, Calvieri S, Mercuri SR, et al. Nasopharyngeal Melanoma. En: Noncutaneous Melanoma. Codon Publications; 2018.
2. Salari B, Foreman RK, Emerick KS, Lawrence DP, Duncan LM. Sinonasal mucosal melanoma: An update and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2022.
3. Amit M, Na'ara S, Hanna EY. Contemporary treatment approaches to sinonasal mucosal melanoma. *Curr Oncol Rep.* 2018.
4. Abt NB, Miller LE, Mokhtari TE, Lin DT, Richmon JD, Deschler DG, et al. Nasal and paranasal sinus mucosal melanoma: Long-term survival outcomes and prognostic factors. *Am J Otolaryngol.* 2021.
5. Andrianakis A, Kiss P, Pomberger M, Wolf A, Thurnher D, Tomazic PV. Sinonasal mucosal melanoma: treatment strategies and survival rates for a rare disease entity: A single center experience and review of literature. *Wien Klin Wochenschr.* 2021.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

ABORDAJE POR FOSA MEDIA TRANSPETROSA PARA RESECCIÓN DE TUMOR VASCULAR DEL NERVIIO FACIAL E INJERTO NERVIOSO

Gálvez Gafo L. (<https://orcid.org/0009-0008-8322-8110>), Carazo Casas C. (<https://orcid.org/0000-0001-7568-7140>), Medina González MM. (<https://orcid.org/0000-0001-7299-1497>), Vaca González M. (<https://orcid.org/0000-0001-9808-1846>), Polo López R. (<https://orcid.org/0000-0003-3941-4641>)

Hospital Universitario Ramón y Cajal

Autor de correspondencia: lauragalvezgafo96@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los tumores que afectan al nervio facial son poco frecuentes (1), y provocan principalmente la pérdida de funcionalidad del mismo. Se pueden encontrar a diferentes niveles, pero aquellos que se encuentran a nivel de la primera porción (laberíntica) o en el ganglio geniculado suponen un reto quirúrgico importante por el difícil acceso a dicha región (2), con pocos abordajes disponibles para ello, siendo el más usado el abordaje por fosa media (3).

MATERIALES Y MÉTODOS

Presentamos el caso de una paciente mujer de 30 años con parálisis facial periférica izquierda grado V/VI House-Brackmann de inicio súbito en noviembre de 2022, sin otra clínica asociada, con normoacusia bilateral. No respondió a corticoterapia oral. Se solicitó una tomografía computarizada de peñascos (Imagen 1) y una resonancia magnética (Imagen 2) donde se observaba una lesión con calcificaciones en su interior que afectaba al ganglio geniculado izquierdo, primera porción y porción intracanalicular del nervio facial en su tercio lateral y nervio petroso superficial mayor, con extensión a la espira basal de la cóclea, que impresionaba ser de estirpe vascular.

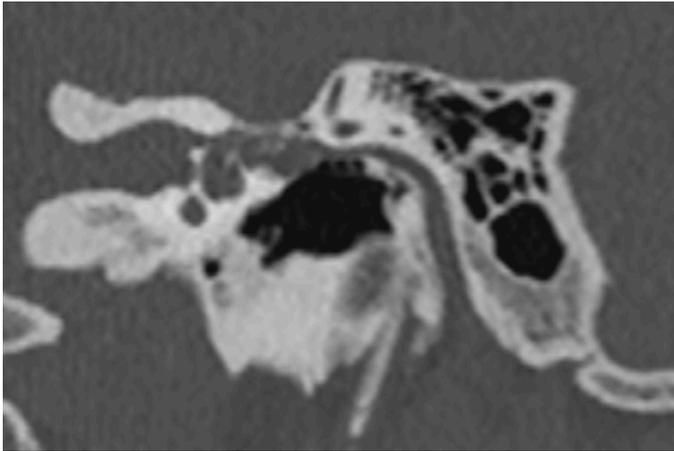


Imagen 1. Tomografía computarizada de peñascos, proyección Stenvers. Lesión aparentemente ósea, moderadamente expansiva localizada en la región que envuelve al ganglio geniculado que ensancha discretamente el segmento laberíntico del canal del nervio facial y erosiona la cápsula ótica sobre la espira apical, generando una "dehiscencia" de la misma, compatible con angioma óseo o angiofibroma de la región del ganglio geniculado.

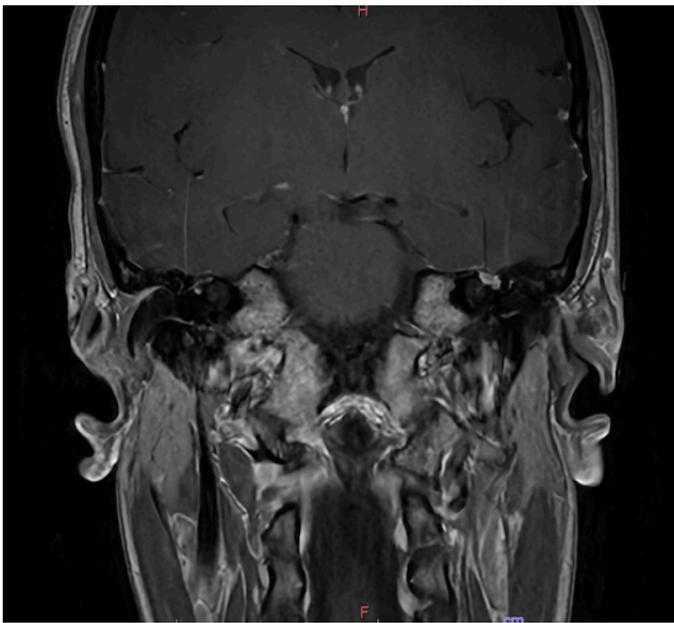


Imagen 2. Resonancia magnética craneal, secuencia T1. Lesión que se insinúa en el fondo del CAI izquierdo. En el receso anterior del oído medio, la lesión desplaza el nervio facial en sentido descendente, pero es individualizable de ella. Se identifica realce del nervio facial justo inmediatamente por detrás de la lesión, correspondiente teóricamente al lugar responsable de la parálisis.

RESULTADOS

Se presenta la cirugía de abordaje por fosa media transpetrosa para resección de la lesión vascular del nervio facial y posterior reconstrucción con injerto nervioso de auricular mayor. En primer lugar, se realiza el abordaje por fosa media con una craneotomía temporal de 4x4cm, 2/3 anteriores al conducto auditivo externo (CAE) y 1/3 posterior al CAE. Se realiza el despegamiento de la duramadre de la fosa craneal media sobre la cara superior de la pirámide petrosa. Se identifican las referencias anatómicas principales, tales como el canal semicircular superior, la arteria meníngea media en el foramen espinoso (que se cauteriza) y la tercera rama del nervio trigémino en el agujero oval. Se realiza una disección del tercio medio y lateral del conducto auditivo interno (CAI) y se procede a la apertura del ático visualizando la cadena osicular y la segunda porción del nervio facial. Tras ello, se extirpa completamente el tumor del nervio facial (Imagen 3) y se secciona el mismo a nivel de la segunda porción y en el tercio lateral del CAI, interponiendo un injerto de nervio auricular mayor entre los extremos. Finalmente, se sella la apertura del CAI con músculo temporal y fascia en “reloj de arena” y se cierra el defecto del ático con fascia y cartílago. Para finalizar, se repone el hueso de la craneotomía, fijándolo con placas y tornillos. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y la paciente fue dada de alta a los 5 días. En el control postoperatorio a los 2 meses, la paciente presenta una parálisis facial grado VI y una hipoacusia profunda ipsilateral.

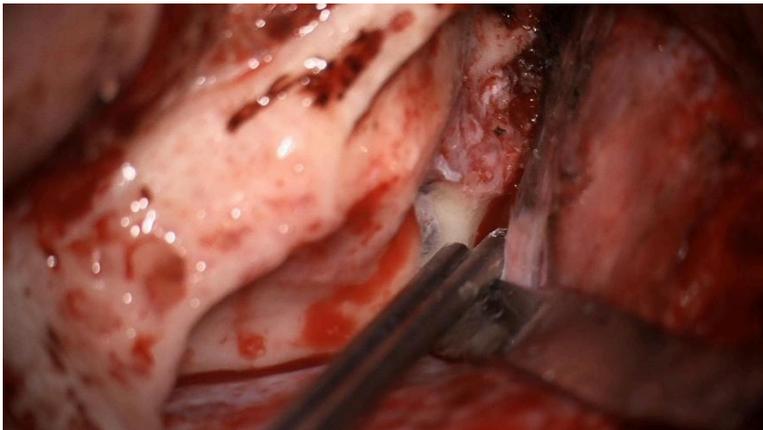


Imagen 3. Se observa la lesión del nervio facial a nivel del ganglio geniculado en una visión a través de un abordaje por fosa media, observando la cara endocraneal del peñasco del temporal.

CONCLUSIONES

Las lesiones a nivel del ganglio geniculado del nervio facial suponen un reto quirúrgico importante por su difícil acceso. El abordaje por fosa media es una de las mejores opciones para llegar a esta región y poder tratar la patología que afecte la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shelton C. Facial nerve tumors. Brackmann, Shelton, Arriaga (editors) Otologic surgery .Philadelphia, Pennsylvania. W.B Saunders, (2 ed) 2001:332-40.
2. May M. Total facial nerve exploration: Transmastoid, extralabyrinthine, and subtemporal: indications and results. Laryngoscope 1979;89:906

3. González-López P, Martorell-Llobregat C, Beneš V, Daniel RT. Middle fossa approach for a facial nerve schwannoma: how I do it. Acta Neurochir (Wien). 2022 Sep;164(9):2517-2523.



CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTO NASAL CON COLGAJO FRONTAL

Carazo-Casas C (ORCID 0000-0001-7568-7140), Gálvez-Gafo L (ORCID 0009-0008-8322-8110), Barberá-Durban R (ORCID 0000-0002-0551-5180).

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Autor de correspondencia: carloscarazocasas@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

La reconstrucción de defectos nasales es un desafío quirúrgico, principalmente por la implicación estética y funcional de la región de cabeza y cuello. El objetivo de este caso es exponer la aplicación de un colgajo frontal en la reconstrucción de un defecto nasal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se reporta un caso de reconstrucción de pirámide nasal con colgajo frontal derecho en una paciente que presentó defecto nasal completo en la región lagrimal derecha, secundario a cirugías previas y traumatismo, con comunicación con la fosa nasal.

RESULTADOS

Presentamos el caso de una mujer de 66 años que acude a nuestra consulta derivada por un defecto completo a nivel lagrimal derecho, con comunicación de la piel a la mucosa de la cavidad nasal, de un mes y medio de evolución tras un traumatismo accidental leve en la zona. Inicialmente presentó una lesión ulcerada que progresó en tamaño y profundidad a pesar de tratamiento tópico. Como antecedente quirúrgico destaca una cirugía endoscópica nasosinusal en 2005 sin poder precisar más datos sobre la misma.

A la exploración física se aprecia un defecto cutáneo y óseo a nivel lagrimal derecho de 2 cm de diámetro que atraviesa en profundidad y alcanza la fosa nasal derecha, con bordes secos sin datos infecciosos ni inflamatorios. A la palpación se aprecia ausencia de soporte óseo en región lagrimal derecha.

En la exploración fibroscópica se apreció un defecto en la zona nasal derecha abierta al exterior concordante con la exploración externa además de cambios postquirúrgicos como cavidad nasal única por perforación septal total y ausencia de cornetes inferiores y medios. Se solicitó un TC de senos paranasales detectándose reacción osteítica en región de seno frontal izquierda y ausencia de soporte óseo en dicha región.

Se decidió manejo quirúrgico con reconstrucción del defecto utilizando un colgajo frontal ipsilateral. En un primer tiempo quirúrgico se realizó el tallado del colgajo y la sutura a su zona receptora preservando el pedículo vascular. Se realizó seguimiento con curas semanales durante un mes. Tras confirmar evolución favorable del colgajo, 30 días tras la primera cirugía, se realizó el 2º tiempo reconstructivo con sección del pedículo vascular.

En las revisiones postoperatorias, el colgajo mostró una evolución favorable, con buen aspecto y relleno. La fibroscopia confirmó el buen estado del colgajo en su cara interna.

DISCUSIÓN

La técnica del colgajo frontal es una de las técnicas más antiguas y consolidada en cirugía plástica facial, considerada el “gold standard” de la reconstrucción nasal (1). Esta técnica obtiene un pedículo robusto y una gran cantidad de tejido que permite la reparación de prácticamente cualquier defecto nasal, su pedículo vascular depende de las arterias supraorbitaria y supratroclear. (1)

En cuanto a la técnica quirúrgica, se realiza en dos tiempos quirúrgicos. Inicialmente el colgajo frontal se diseña en función de los pedículos vasculares descritos y se transfiere mediante rotación a la zona receptora. Se mantiene el pedículo vascular aproximadamente un mes para permitir la correcta adhesión en la región receptora. Posteriormente, en un segundo tiempo quirúrgico, se secciona el pedículo vascular originario preservando únicamente la porción que cubre el defecto. En algunos casos puede realizarse un adelgazamiento quirúrgico previamente a la sección del pedículo para asegurar un resultado estético óptimo (3,4).

Existen 5 claves reportadas como determinantes a la hora de conseguir un buen resultado quirúrgico: el uso de un colgajo ipsilateral al defecto, el mantenimiento de un patrón axial, el pliegue correcto del colgajo con los ángulos adecuados, el uso de un pedículo razonablemente estrecho y la realización de disección subperióstica de forma precoz durante el tallado del colgajo para proteger el soporte vascular (1,5)

La popularidad de este colgajo se debe a la proximidad del sitio donante, buena vascularización, y la similitud en color y textura entre la piel frontal y la nasal (2). Además, por su grosor es útil en casos de defectos nasales de espesor completo que carecen de soporte óseo inmediato, como en nuestra paciente. (1)

CONCLUSIONES

El colgajo frontal es una técnica eficaz en la reconstrucción nasal, adecuada también para casos complejos con ausencia de soporte óseo de tamaño limitado. Su aplicación en este caso subraya su

utilidad en la restauración anatómica y funcional en pacientes con antecedentes de trauma y cirugía nasal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Correa BJ, Weathers WM, Wolfswinkel EM, Thornton JF. The Forehead Flap: The Gold Standard of Nasal Soft Tissue Reconstruction. *Semin Plast Surg.* 2013 May;27(2):96–103.
2. RBCP - Nasal reconstruction with paramedian frontal flap after cancer resection [Internet]. [cited 2024 Apr 10]. Available from: <https://www.rbc.org.br/details/2805/nasal-reconstruction-with-paramedian-frontal-flap-after-cancer-resection>
3. A 10-year experience in nasal reconstruction with the three-stage forehead flap - PubMed [Internet]. [cited 2024 Apr 10]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11994582/>
4. Nasal reconstruction with the two stages vs three stages forehead flap. A three centres experience over ten years - PubMed [Internet]. [cited 2024 Apr 10]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23208973/>
5. Sanniec K, Malafa M, Thornton JF. Simplifying the Forehead Flap for Nasal Reconstruction: A Review of 420 Consecutive Cases. *Plast Reconstr Surg.* 2017 Aug;140(2):371.

IMÁGENES



Imagen 1. Imagen prequirúrgica del defecto nasal mostrando el defecto óseo a nivel lagrimal mediante transiluminación.



Imagen 2. Imagen intraoperatoria durante el primer tiempo quirúrgico tras el posicionamiento del colgajo, previamente a la sutura de la zona donante.



Imagen 3. Imagen postoperatoria inmediata tras el segundo tiempo quirúrgico en el que se realizó la sección del pedículo vascular.

**CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA****SÍNDROME DE ORTNER: CAUSA INFRECUENTE DE PARÁLISIS VOCAL UNILATERAL**

Maroto-de Pablo M, Arnaiz- Canora N, Martín- Bejerano E, Velasco- Martínez ME.

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España.

Autor de correspondencia: martamarotop96@gmail.com <https://orcid.org/0009-0008-5286-072X>

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ortner (OS), también llamado síndrome cardiovocal, es una afección rara caracterizada por parálisis del nervio laríngeo recurrente izquierdo debido a una enfermedad cardiopulmonar subyacente, que produce un estrechamiento en la ventana aortopulmonar y como consecuencia una compresión del nervio laríngeo recurrente.

El Nervio Laríngeo Recurrente es una rama del nervio vago. Se encarga de la inervación de todos los músculos intrínsecos de la laringe excepto el músculo cricotiroides. El nervio laríngeo recurrente derecho se ramifica del nervio vago derecho, rodea la arteria subclavia derecha y sigue superiormente entre la tráquea y el esófago. Por otro lado, el nervio laríngeo recurrente izquierdo se ramifica del nervio vago izquierdo, rodea el ligamento arterioso y sigue superiormente entre la tráquea y el esófago. Esta proximidad a la ventana aortopulmonar y otras estructuras intratorácicas, lo hacen más susceptible de lesionarse que el derecho. (1).

La disfonía es su síntoma de presentación más emblemático, pero también puede presentarse con otros síntomas como disfagia, tos y/o disnea. El soplo cardíaco es el signo más común.

Si bien históricamente la OS se asoció con estenosis mitral, en las últimas décadas, los aneurismas aórticos y la dilatación de la arteria pulmonar por hipertensión pulmonar han surgido como etiologías primarias de la OS. Actualmente el agrandamiento de la aurícula izquierda representa tan solo el 8% de los casos notificados de síndrome de OS. Este cambio epidemiológico puede deberse a una mejor detección temprana y tratamiento de la estenosis mitral. (1).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una mujer de 71 años que consulta por disfonía y voz aérea de 5 meses de evolución. La paciente aporta informe de ORL privado con hallazgo de parálisis de cuerda vocal izquierda. Como antecedentes personales destaca un reemplazo de válvula mitral con prótesis metálica hace 50 años. En la exploración con nasofibrolaringoscopia (Figura 1), se aprecia una

parálisis de cuerda vocal izquierda en posición paramediana con un hiato longitudinal en fonación amplio, con un índice s/e de 12/0 segundos.



Figura 1. Exploración con nasofibrolaringoscopia: parálisis de cuerda vocal izquierda. Se aprecia que la cuerda vocal izquierda se encuentra arqueada y atrófica con aritenoides izquierdo caído.

Se solicita una tomografía computarizada (TC) (Figura 2 y 3) y una resonancia magnética (RM) cervico-torácica para complementar el estudio, confirmando la parálisis de cuerda vocal izquierda con medialización de la cuerda contralateral y una cardiomegalia con importante dilatación de ambas aurículas (Figura 4). Se descartan masas mediastínicas u otros hallazgos significativos a lo largo del teórico trayecto del nervio recurrente izquierdo.

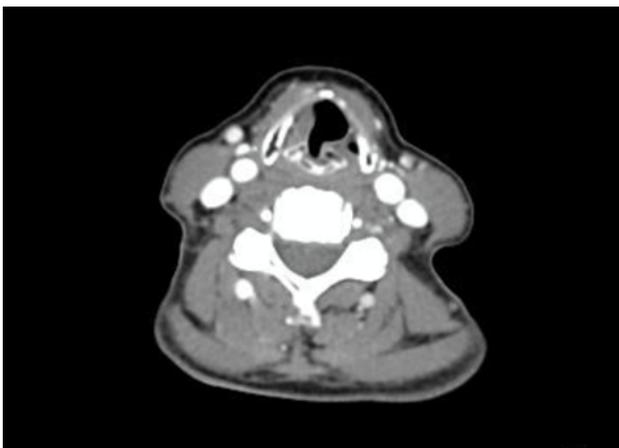


Figura 2. TAC cervical, corte axial. Asimetría de la luz del vestíbulo laríngeo con medialización de cuerda vocal izquierda.

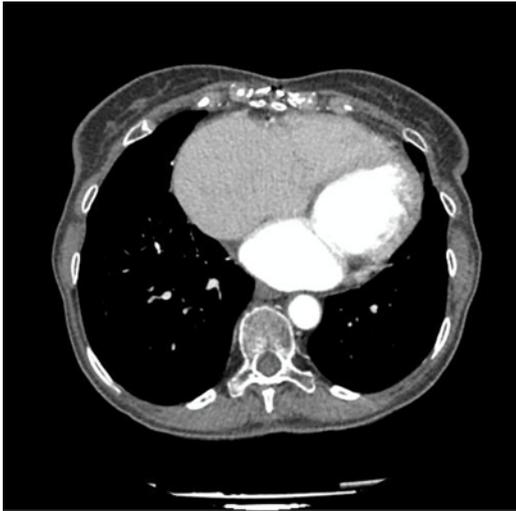


Figura 3. TAC tórax, corte axial. Se observa una cardiomegalia con importante dilatación de ambas aurículas.

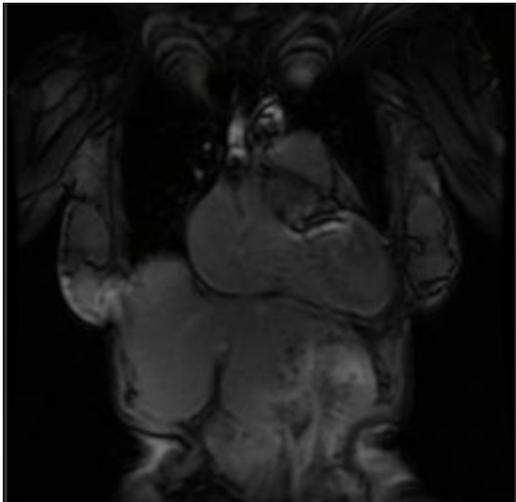


Figura 4. RM tórax, corte coronal. Se observa una cardiomegalia con importante dilatación de ambas aurículas.

Dada la exploración y contexto de la paciente la principal sospecha diagnóstica es un OS, secundario a una marcada dilatación de la aurícula izquierda.

RESULTADOS

En este caso, la paciente fue remitida a cardiología para su valoración, que descartó actuación o alternativas terapéuticas para su tratamiento.

Por nuestra parte, inicialmente derivamos a la paciente a logopedia para rehabilitación vocal. A pesar del tratamiento, no presentó mejoría de la voz, y en la exploración con nasofibroendoscopio no se observó ningún grado de compensación con la cuerda contralateral.

Debido a la ausencia de mejoría y al amplio hiato en fonación, se propone tratamiento quirúrgico de tiroplastia tipo I de Montgomery. Actualmente, la paciente se encuentra en lista de espera para la cirugía.

DISCUSIÓN/CONCLUSIONES

La parálisis o paresia vocal se trata de una ausencia o disminución de la movilidad de la cuerda vocal secundaria a una afectación a nivel del sistema nervioso central o periférico. Las etiologías pueden ser múltiples, siendo la infiltración tumoral o traumática las más frecuentes, aunque existen otras posibles causas: infecciosas, sistémicas, neurológicas, por compresión o neurotoxicidad y fármacos.

Para el correcto diagnóstico es necesaria una anamnesis completa, incluyendo los antecedentes médico-quirúrgicos del paciente. La exploración física mediante fibrolaringoscopia resulta fundamental para confirmar el diagnóstico, siendo complementaria la valoración de la onda mucosa mediante la exploración con luz estroboscópica.

Ante un caso de parálisis idiopática es preciso solicitar pruebas complementarias. La TC cérvico-torácica puede ser de utilidad ante causas extrínsecas o compresivas, como un tumor a nivel del recorrido del nervio laríngeo recurrente. En caso de sospecha de causa central o parálisis bilateral de cuerdas vocales, la RM de base de cráneo es de elección. La electromiografía nos resulta útil para evaluar la función neuromuscular (2).

Después y descartadas causas secundarias, existen distintos tratamientos para mejorar la funcionalidad y calidad de la voz.

En el caso del OS, la intervención quirúrgica para resolver la causa subyacente resuelve en la mayoría de los casos este síndrome, pero la decisión de realizar dicha intervención depende de muchos factores, como la edad, la comorbilidad y la voluntad del paciente.

En conclusión, la OS es una afección poco común y puede permanecer sin diagnosticarse mucho tiempo. Puede presentarse en cualquier grupo de edad, pero la sospecha debe ser alta si el paciente tiene antecedentes de hipertensión pulmonar o patología cardíaca. Un diagnóstico temprano puede hacer posible la intervención quirúrgica y con ello la reversibilidad del cuadro clínico. (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Verma, S., Talwar, A., Talwar, A., Khan, S., Krishnasastri, K. V., & Talwar, A. (2023). Ortner's syndrome: A systematic review of presentation, diagnosis and management. *Intractable & rare diseases research*, 12(3), 141–147. <https://doi.org/10.5582/irdr.2023.01047>
2. Hernández-Sandemetro, R., Gotxi-Erezuma, I., Ortega-Galán, M., Mesa-Marreo, M., & Ramírez-Ruz, R. D. (2021, Septiembre). Parálisis laríngea. <https://www.actualizacion.seorl.net/article?id=5e58d945-7408-4fc1-a4de1de10aca0133&keywords=paralisis>
3. Kheok, S. W., Salkade, P. R., Bangaragiri, A., Koh, N. S. Y., & Chen, R. C. (2021). Cardiovascular Hoarseness (Ortner's Syndrome): A Pictorial Review. *Current problems in diagnostic radiology*, 50(5), 749–754.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

PRESENTACIÓN DE UN CASO: FASCITIS NECROSANTE FACIAL TIPO II POR S. PYOGENES DE ORIGEN IDIOPÁTICO

Ginsburg-Hill J (0000-0002-9582-7830), Clemente-Arias A (0009-0001-9281-2262), López-Lafuente I (0009-0003-3967-5822), Gallego-Aranda I (0000-0002-8076-2165), Domingo-Carrasco C

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Autor de correspondencia: julia.ginsburg@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

La fascitis necrotizante (FN) es una infección rara pero potencialmente mortal que afecta principalmente la fascia y las capas subcutáneas. En la región de la cabeza y el cuello, representa aproximadamente del 2.6% al 5% de los casos, probablemente debido a la alta vascularización del área. La FN a menudo es causada por infecciones dentales y comúnmente implica al *Streptococcus* del grupo A (GAS) (1).

La FN progresa rápidamente y de manera destructiva, especialmente en individuos inmunocomprometidos, afectando comúnmente las extremidades, el tronco, los genitales y el perineo. Pueden surgir complicaciones como mediastinitis y shock séptico, especialmente en casos de FN cervical. La FN facial es excepcionalmente rara, típicamente causada por infecciones como problemas dentales o sinusales. Debido a su proximidad con la cavidad oral, el labio es especialmente vulnerable (2).

Con una incidencia estimada de 3.5 casos por cada 100,000 personas, la FN tiene una tasa de mortalidad que oscila entre el 10% y el 40%, y puede llegar al 80% sin una intervención rápida. El diagnóstico temprano y el manejo que involucra resucitación, antibióticos e intervención quirúrgica son cruciales para prevenir resultados graves como el shock séptico y la muerte (3).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de un varón de 75 años que acudió al Servicio de Urgencias refiriendo progresión de edema y eritema de labio inferior, principalmente en el lado derecho, acompañado de leve dolor hemifacial en las últimas 8 horas. A la anamnesis, el paciente informó haber estado expuesto a orugas procesionarias en un entorno arbolado hacía 5 días, lo que precedió al desarrollo de edema submentoniano izquierdo y posteriormente derecho. Además, presentó fiebre vespertina durante los últimos 3 días, sin disnea u otros síntomas concurrentes.

No recordaba punción, traumatismo u otro evento ofensivo en la zona. No refería haber realizado viajes recientes. No refería haber tenido la zona expuesta a agua no corriente. No tiene jardín o granero. Tiene plantas de interior en su domicilio. No refería problemas dentarios de interés recientes. No refería dolor cervical o disfagia. No refería haber objetivado Petequias u otras lesiones sugerentes de embolismos.

Antecedentes personales:

1. No reacciones alérgicas medicamentosas conocidas.
2. Antecedentes médicos:
 - Hipertensión arterial (HTA).
 - Dislipemia.
 - Hiperuricemia con episodios de podagra.
 - Cardiopatía isquémica, confirmada por SPECT miocárdico positivo.
 - Enfermedad renal crónica E3bA3, probablemente debido a nefroangiosclerosis subyacente.
2. Antecedentes oncológicos:
 - Carcinoma mixto de origen vesical, con patrón morfológico "divergente".
 - Recibió radioterapia de junio a septiembre de 2017.
 - TC toraco-abdomino-pélvico en noviembre de 2022 no muestra signos de extensión locorregional ni a distancia.
3. Tratamiento habitual: Movicol. Voltadol forte. Zaldiar. Forxiga 10 mg. Bicarbonato sódico. Bisoprolol 2.5 mg. Atorvastatina/Ezetimiba. Valsartán 40 mg. Ácido acetilsalicílico 100 mg. Spiriva 18 mcg. Alopurinol. Lexatin 1.5 mg.

Durante la exploración física, se observó un edema significativo en cara externa de labio inferior, que abarcaba toda su extensión, con la presencia de un punto localizado en lado derecho con exudado purulento (Figura 1A). A su vez, se observaba edema ulcerado de cara mucosa interna del labio (Figura 1B). No se objetivó afectación de suelo de boca. A la palpación cervical, se palpaba un edema duro localizado en región mentoniana parcialmente dolorosa sin extenderse hacia región cervical. Sin embargo, no se identificaron hallazgos patológicos durante la utilización del fibroendoscopio. Escala qSOFA 0.



Figura 1 (A, B). Paciente con edema doloroso en el labio inferior.

Se administró de forma empírica antibioterapia (amoxicilina/ácido clavulánico) y corticoides a dosis de 1 mg/kg por vía endovenosa y se solicitó una analítica sanguínea objetivándose los siguientes parámetros analíticos:

Serie blanca

Leucocitos: $33.01 \times 10^3/\mu\text{L}$ (3.60 - 10.50); Neutrófilos: $27.9 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.5 - 7.7); Linfocitos: $0.8 \times 10^3/\mu\text{L}$ (1.1 - 4.0); Monocitos: $4.0 \times 10^3/\mu\text{L}$ (0.1 - 0.9); Neutrófilos % : 84.4 % (42.0 - 77.0); Linfocitos % : 2.3 % (20.0 - 44.0); Monocitos % : 12.1 % (2.0 - 10.0).

Serie Roja

Hemoglobina: 13.5 g/dL (12.5 - 17.2);

Estudio de coagulación

Fibrinógeno derivado: $>500.0 \text{ mg/dL}$ (150.0 - 400.0).

Determinaciones bioquímicas en suero/plasma

Glucosa: 85 mg/dl (70 - 110); Urea: 109 mg/dl (20 - 50); Creatinina: 3.61 mg/dl (0.6-1.3); Sodio: 130 mmol/L (135-145).

Determinaciones específicas de proteínas

Proteína c reactiva: 326.2 mg/L (< 5.0).

A la reevaluación del paciente, éste persiste con edema labial con salida de exudado marronáceo a través de región mentoniana lateralizado principalmente hacia lado derecho. Se realizan dos punciones donde se objetivó punto de pus previo sin salida de contenido purulento y se calcula escala LRINEC obteniéndose un valor de 11.

Dada la evolución del cuadro, de forma conjunta con Unidad de Enfermedades Infecciosas se revisa el tratamiento y se modifica la antibioterapia a Meropenem 1g/12 hrs + Linezolid 600 mg/12 hrs y se decide desbridamiento quirúrgico.

RESULTADOS

En el quirófano se realiza desbridamiento quirúrgico con incisiones de descarga en lado derecho de mentón, así como proximidad de comisura labial derecha y en labio inferior (2 incisiones: una derecha más externa y otra interna a nivel de vestíbulo oral). Se observa tejido necrótico, esfacelado y exudado necrótico sin hallar claramente absceso.



Figura 2 (A, B). Desbridamiento quirúrgico y múltiples incisiones cutáneas.

En la muestra del exudado superficial de la herida quirúrgica se aisló mediante cultivo bacteriológico: GAS. En la muestra que se extrajo mediante biopsia de tejido labial y mentoniano se obtuvo mediante estudio anatomopatológico: Tejido conjuntivo con necrosis, inflamación aguda y abundantes colonias bacterianas.

Tras la intervención quirúrgica el paciente evolucionó favorablemente tanto a nivel clínico como analítico. Se observó mejor aspecto del labio con menor edema y salida continuada de contenido seroso a través de las incisiones sin fluctuaciones ni drenaje espontáneo de pus y resolución progresiva de induración a nivel mentoniano.

DISCUSIÓN

La FN se define como una infección supurativa grave de rápida progresión que afecta la fascia superficial, a menudo asociada con trombosis vascular y necrosis de la piel superpuesta. Se clasifica

en dos tipos principales: tipo I, una infección polimicrobiana que se desarrolla típicamente tras procedimientos quirúrgicos en pacientes con comorbilidades, y tipo II, una infección monomicrobiana que afecta a individuos sanos. Los microorganismos más comúnmente aislados en FN tipo I incluyen *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* spp, *Enterococcus*, *Escherichia coli*, *Peptostreptococcus* spp, *Prevotella* y *Porphyromonas* spp, *Bacteroides fragilis* y *Clostridium* spp. Por otro lado, el *Streptococcus* del grupo A es el agente más frecuente en FN tipo II, aunque también se ha descrito la participación del *Staphylococcus aureus* meticilino resistente en este tipo de infección (5). Además, se han reportado casos de infección por hongos del tipo levaduriforme en pacientes inmunocomprometidos. En una revisión sistemática, el análisis sistemático reveló una ligera predominancia de casos de FN tipo I, aunque el GAS fue el microorganismo más frecuentemente identificado. También se identificaron casos causados por infección por hongos del tipo levaduriforme en pacientes inmunocompetentes, desafiando así la creencia previa de que la inmunocomprometización era un requisito para el desarrollo de este tipo de infección (4). Dada la aparente creciente diversidad de microorganismos implicados en la FN, la vigilancia epidemiológica se erige como una necesidad imperante.

Si bien la FN es más comúnmente observada en las extremidades, la pared abdominal y el perineo, los casos de FN facial y cervical son poco frecuentes. En el contexto facial, la infección se propaga a lo largo del sistema músculo-aponeurótico superficial, un plano fascial contiguo a los músculos de la expresión facial, desde el músculo frontal hasta el platisma (7). La necrosis extensiva de la fascia y los tejidos subcutáneos circundantes proporciona un medio nutritivo para el crecimiento bacteriano. Además, las infecciones odontogénicas pueden propagarse a través de las regiones sublingual y submandibular y los espacios parafaríngeos hasta la base del cráneo, el cuello, el mediastino y el tórax (9). Aunque la FN facial es una entidad rara, la revisión de casos de los últimos diez años demuestra su existencia, aunque en menor medida en comparación con otros sitios del cuerpo. Se ha visto que el área más comúnmente afectada por la FN facial fue el área periorbitaria, como lo han mencionado otros autores. Sin embargo, se encontró dificultad en especificar otras áreas faciales donde comenzó la infección, ya que varios casos no proporcionaron detalles específicos al respecto (8).

En la mayoría de los casos de FN facial, se informa un historial de traumatismo, mientras que en los casos de FN cervical, la enfermedad tiende a seguir una infección odontogénica u orofaríngea. Los factores de riesgo incluyen la edad avanzada, el trauma contundente o penetrante, las quemaduras, el abuso crónico de alcohol, la diabetes mellitus, la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana, el abuso de drogas intravenosas, la desnutrición, la obesidad, la insuficiencia orgánica, la enfermedad vascular periférica, la enfermedad hepática grave y los pacientes con malignidades subyacentes. Estos factores de riesgo definen la inducción, progresión y resultados de la enfermedad, ya que varios de ellos producen disfunción leucocitaria, reducción de la quimiotaxis, fagocitosis y opsonización (12). Además, la hiperglucemia, sello distintivo de la diabetes mellitus, suprime el sistema inmunológico y favorece el crecimiento bacteriano. Con respecto a los factores de

riesgo, el historial de traumatismo y la infección odontogénica representaron el 63% de los mecanismos de lesión reportados de acuerdo con lo que se ha escrito en la literatura (10). Sin embargo, el 34% de los casos no tenían ningún factor de riesgo conocido; solo uno de los casos analizados en una revisión sistemática correspondió a un paciente de edad avanzada (≥ 65 años), demostrando que la FN facial puede desarrollarse a cualquier edad. La diabetes mellitus fue el trastorno asociado más frecuente, y dado que la epidemia global de esta enfermedad continúa en aumento, se deben esperar más casos de FN (11). El abuso crónico del alcohol y el tabaquismo fueron otros factores de riesgo presentes en algunos casos y pueden modificarse; por lo tanto, los profesionales de la salud deben alentar a los pacientes a abandonar estos hábitos por su propio bienestar.

Los síntomas de la FN pueden ser inespecíficos al principio y depender del sitio de origen y la etapa de la enfermedad, lo que puede llevar a un diagnóstico erróneo (12). La infección generalmente comienza con un área de eritema que se propaga rápidamente en el transcurso de horas a días. A medida que la enfermedad progresa, la piel se volverá amoratada o purpúrea en el sitio de la infección. Pueden desarrollarse múltiples parches idénticos para producir una gran área de piel gangrenosa a medida que la infección se propaga. El signo más importante es la necrosis tisular, las flictenas, la secreción fétida, la producción de gas, la propagación rápida a través de los planos fasciales y la ausencia de los signos inflamatorios tisulares clásicos. Un resultado positivo en la "prueba del dedo" se caracteriza por la falta de resistencia a la disección del dedo en tejidos normalmente adherentes. Los hallazgos sistémicos pueden incluir fiebre, taquicardia e hipotensión (10). El principal hallazgo clínico, especialmente al comienzo de la enfermedad, es el dolor, que es repentino y violento. La sensación extrema y desproporcionada que causa parece ser patognomónica y probablemente sea causada por la participación neural. Luego, el edema facial sigue rápidamente. La fiebre ocurre dentro de unas pocas horas, pero puede retrasarse. Otros síntomas como disnea, disfagia, trismo y otalgia son menos comunes. En la literatura se ha visto que las manifestaciones clínicas iniciales más comúnmente informadas fueron edema y dolor, seguidas de fiebre y eritema. Estos signos y síntomas se encuentran comúnmente en varias patologías y, por lo tanto, los profesionales de la salud, especialmente los otorrinolaringólogos que frecuentemente atienden a pacientes con sintomatología facial y cervical, deben considerar la FN facial en su diagnóstico diferencial cuando un paciente refiere tener dolor repentino y violento, ya que pueden desempeñar un papel importante en la cadena del sistema de atención médica. Se pueden esperar leucocitosis, anemia, hipocalcemia y acidosis y son causadas por los efectos directos de las toxinas bacterianas, así como por el consiguiente fallo orgánico. Las principales complicaciones de la FN facial son la obstrucción de las vías respiratorias, la trombosis vascular, la mediastinitis y el shock séptico (8).

Dado que el retraso en el diagnóstico y el tratamiento puede resultar en la muerte o la destrucción del tejido facial, lo que conduce a desfiguraciones o déficits funcionales, es importante reconocer la entidad tempranamente y tratarla de manera agresiva y exhaustiva. Los valores de laboratorio también pueden ayudar en el diagnóstico de FN. Las pruebas de laboratorio útiles incluyen un hemograma completo, un panel de electrolitos, un perfil de coagulación, cultivos de sangre y tejidos,

análisis de orina y gases en sangre arterial. Son útiles porque se pueden asignar valores al puntaje LRINEC (Indicador de Riesgo de Laboratorio para la Fascitis Necrotizante) para evaluar la probabilidad de tener FN; proteína C reactiva sérica >150 mg/L (4 puntos), recuento de glóbulos blancos >25 x10³/μL (2 puntos) y entre 15 a 25 x10³/μL (1 punto), hemoglobina <11 g/dL (2 puntos) y entre 11 a 13.5 g/dL (1 punto), creatinina sérica >1.6 mg/dl (2 puntos) y glucosa sérica >180 g/dL (1 punto). Un puntaje <5 indica una probabilidad de menos del 50% de tener NF, mientras que un puntaje >6 debe aumentar la sospecha de tener FN al 75 al 80% (3).

Las técnicas de imagen desempeñan un papel importante en la evaluación de la extensión completa de la enfermedad y proporcionan información sobre la planificación del tratamiento. La radiografía de tejidos blandos, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son más útiles cuando hay presencia de gas, pero a menudo solo muestran edema de tejidos blandos. El estándar de oro para el diagnóstico es la TC con contraste intravenoso, que puede distinguir entre abscesos, erisipelas o celulitis, permite hacer una mejor descripción de las características de las lesiones y puede dar una idea sobre el monitoreo de la enfermedad, la recurrencia de la purulencia y la formación de nuevo gas. Las técnicas de imagen continúan siendo excelentes herramientas de ayuda para confirmar el diagnóstico de FN, pero no deben retrasar el tratamiento si son inconclusas (5).

La terapia de soporte, los antibióticos de amplio espectro intravenosos y la intervención quirúrgica son las modalidades de tratamiento más aceptadas para el manejo exitoso de la FN. El manejo de las vías respiratorias requiere especial atención, ya que las complicaciones pueden ser potencialmente mortales. Los pacientes deben ser resucitados según su estado clínico y la evidencia de inestabilidad hemodinámica exige soporte de cuidados intensivos con reanimación inmediata a través de la reposición hidroelectrolítica. Además, el apoyo nutricional es necesario desde el primer día de ingreso del paciente al hospital para reemplazar los líquidos y proteínas perdidos por heridas extensas. Las demandas metabólicas son similares a las de otros traumas mayores o quemaduras, lo que significa que el paciente necesita el doble de los requisitos calóricos básicos (9). Los antibióticos de amplio espectro como los aminoglucósidos, cefalosporinas, clindamicina, metronidazol y penicilinas deben iniciarse temprano y ajustarse una vez que se realicen los cultivos, la identificación bacteriana y las pruebas de sensibilidad antimicrobiana. El desbridamiento agresivo es fundamental para lograr un resultado exitoso. Sin embargo, esto presenta un dilema cuando la infección está localizada en la cara. Los cirujanos suelen ser conservadores en el desbridamiento del tejido facial debido al temor a la desfiguración, pero un enfoque conservador en la FN facial frecuentemente no es curativo y requiere múltiples reoperaciones (1). Un cirujano que realice el desbridamiento en FN facial debe mantener un equilibrio cuidadoso entre extirpar una cantidad adecuada de tejido y tener cuidado de preservar estructuras importantes como el nervio facial para minimizar la desfiguración. Otros enfoques adyuvantes al tratamiento que aún son controvertidos debido a la amplia gama de resultados obtenidos incluyen la terapia de oxígeno hiperbárico (HBO) y la inmunoglobulina intravenosa (IVIG); La Sociedad de Enfermedades Infecciosas de Estados Unidos (IDSA) no recomienda la terapia de HBO porque no se ha demostrado como beneficio para el paciente y puede

retrasar la reanimación y el desbridamiento quirúrgico; Respecto a la IVIG, la IDSA recomienda su uso en la infección por GAS. Finalmente, más de la mitad de los casos reportados han requerido manejo avanzado de las vías respiratorias, destacando la importancia de proteger las vías respiratorias del paciente ya que la hinchazón puede desarrollarse en una región que amenaza la vida (7). El tratamiento antibiótico inicial proporcionado en la mayoría de los casos fue consistente con lo que proponen las guías, sin embargo, la resistencia antimicrobiana creciente sigue representando un desafío para los profesionales, ya que varios antimicrobianos están quedando obsoletos. El tratamiento antimicrobiano debe ajustarse una vez que se obtienen los resultados de los cultivos y las pruebas de sensibilidad antimicrobiana con el fin de mejorar la respuesta clínica del paciente y mejorar sus resultados. La tasa de mortalidad fue del 17%, dentro del rango esperado (6).

CONCLUSIONES

Aunque la FN facial es rara, es crucial que los profesionales estén alerta ante su posible presencia. Esto requiere un alto índice de sospecha, pruebas diagnósticas adecuadas y un tratamiento rápido, incluyendo manejo de las vías respiratorias, antibióticos intravenosos y cirugía para preservar la vida del paciente y minimizar el estigma asociado. Los otorrinolaringólogos tienen una importante función en la detección temprana de estos casos y deben colaborar estrechamente con otros especialistas para una respuesta efectiva del sistema de salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim H. S., Chang Y. J., Chung C. H. Klebsiella pneumoniae necrotizing fasciitis on the upper lip in a patient with uncontrolled diabetes. *Archives of craniofacial surgery*. 2020; 21(2), 127–131.
2. Eltayeb A. S., Ahmad A. G., Elbeshir E. I. A case of labio-facial necrotizing fasciitis complicating acne. *BMC research notes*. 2016; 9, 232.
3. Alvarez Hernández D.A., Chávez A.G., Rivera A.S. Facial Necrotizing Fasciitis in Adults. A Systematic Review. *Heighpubs Otolaryngol and Rhinol*. 2017; 1: 020-031.
4. Pepe I, Lo-Russo L, Cannone V, Giammanco A, Sorrentino F, et al. Necrotizing fasciitis of the face: a life-threatening condition. *Aging Clin Exp Res*. 2009; 21: 358-362.
5. Ord R, Coletti D. Cervico-facial necrotizing fasciitis. *Oral Dis*. 2009; 15: 133-141.
6. Dhaif G, Al-Saati A, Bassim M, Cabs A. Management Dilemma of cervicofacial Necrotizing fasciitis. *J Bahrain Med Soc*. 2009; 21: 223-227.
7. Richir MC, Schreurs HH. Facial Necrotizing Fasciitis. *Surg Infect (Larchmt)*. 2013; 14: 428-429.
8. Murray M, Dean J, Finn R. Cervicofacial necrotizing fasciitis and steroids: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012; 70: 340-344.
9. Bilodeau E, Parashar VP, Yeung A, Potluri A. Acute cervicofacial necrotizing fasciitis: Three clinical cases and a review of the current literatura. *Gen Dent*. 2011; 60: 70-74.
10. Lee JT, Hsiao HT, Tzeng SG. Facial necrotizing fasciitis secondary to accidental bite of the upper lip. *J Emerg Med*. 2011; 41: 5-8. Ref.

11. Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, Dale Everett E, Dellinger P, et al. Practice guidelines for the diagnosis and management of skin and soft tissue infections. *Clin Infect Dis.* 2014; 59: 10-52.
12. Misiakos EP, Bagias G, Patapis P, Sotiropoulos D, Kanavidis P, et al. Current Concepts in the Management of Necrotizing Fasciitis. *Front Surg.* 2014; 1: 36.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN DE LOCALIZACIÓN NASOFARÍNGEA.

María Fernández Rueda ORCID 0000-0002-4440-1864, Silvia Martín Ruiz, Bruno Brisigotti Oliva, Marina Herranz Ruiz, Justino Jiménez Almonacid, Nieves Mata Castro ORCID 0000-0002-5356-290X, Alfredo García Fernández ORCID 0000-0002-6019-1844

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Autor de correspondencia: mfrueda29@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman es una proliferación histiocítica benigna, poco común e idiopática que suele manifestarse en pacientes jóvenes (1). La linfadenopatía masiva afecta principalmente los ganglios linfáticos cervicales, con una infiltración predominante de histiocitos sinusoidales (2). Cerca de la mitad de los pacientes experimentarán afectación extranodal, con un 75% ocurriendo en áreas de la cabeza y el cuello (3).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presenta el caso de una paciente de 24 años que consultó por obstrucción de fosa nasal izquierda y sensación de taponamiento ótico ipsilateral en otro centro. En la exploración física se objetivó una masa en cavum. Se colocó un drenaje transtimpánico en el oído izquierdo por otitis serosa y se realizó biopsia de la lesión. La anatomía patológica mostraba inflamación granulomatosa sin evidencia de malignidad. Se presenta el resultado de las pruebas complementarias, así como el manejo quirúrgico y resultado final anatomopatológico.

RESULTADOS

En la resonancia magnética nuclear (RMN) se observó una tumoración extensa en la pared lateral izquierda de cavum que se extendía hasta el músculo tensor del velo del paladar (Figura 1) . Se decidió realizar una intervención quirúrgica mediante cirugía endoscópica. Esta consistió en una antrostomía, una etmoidectomía anterior y posterior, una esfenoidotomía y turbinectomía parcial media. Se realizó a su vez una maxilectomía medial con resección de la pared posterior del seno maxilar. Además, se llevó a cabo una resección y fresado de la base de la pterigoides. Se identificó el músculo tensor del velo del paladar y finalmente se hizo un debulking de la lesión hasta el límite que

se encontraba en contacto con la arteria carótida interna. En la pieza de anatomía patológica se describía un denso infiltrado linfoplasmocitario con histiocitos con amplio citoplasma y células inflamatorias en su interior en forma de emperipolesis (Figura 2). El estudio inmunohistoquímico presentó una positividad difusa e intensa para S100 y CD 68 (Figura 3) con coexpresión de ciclina D1 y negatividad para CD1, concluyendo así que se trataba de enfermedad de Rosai-Dorfman.

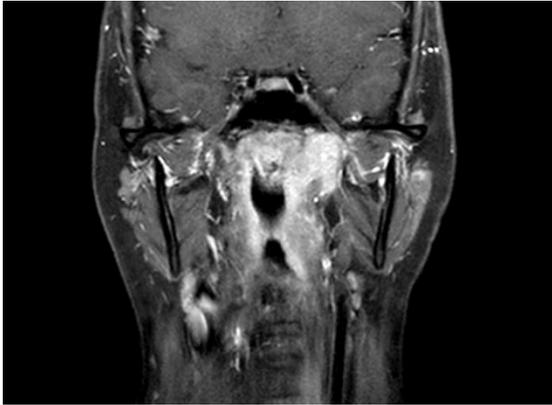


Figura 1) Imagen de RMN en T1 a) corte axial y b) corte coronal en el que se observa una lesión en nasofaringe de bordes bien delimitados que ocupa el rodete tubárico izquierdo y se extiende a través del músculo tensor del velo del paladar.



Figura 2) Imagen de Hematoxilina Eosina (40X) en la que se observa proliferación de histiocitos con emperipolesis (flecha).

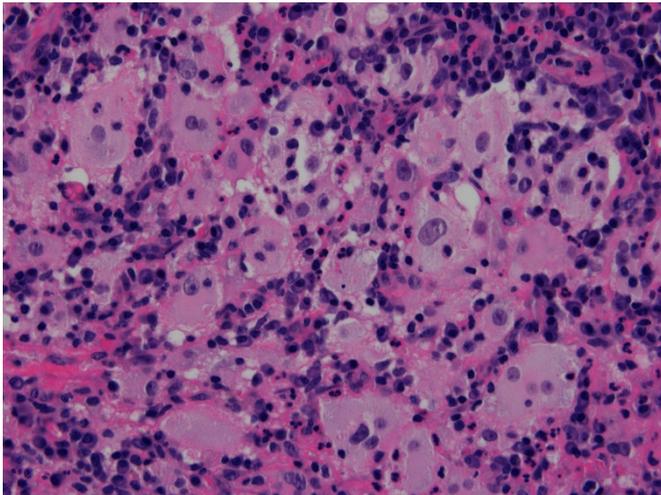


Figura 3) Imagen de inmunohistoquímica (20x) en la que se visualizan histiocitos con positividad para a) S100 y b) CD68.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Rosai-Dorfman, también conocida como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, es un trastorno histiocítico poco frecuente descrito por primera vez en 1969 (4). De etiología desconocida y con un amplio espectro de presentaciones clínicas (5), se caracteriza por una acumulación anormal de histiocitos y adenopatías, en particular en la región de cabeza y cuello. Aparece generalmente entre la segunda y tercera década de la vida. Puede ir acompañado de fiebre, pérdida de peso y sudoración nocturna, entre otros (6). La afectación nasofaríngea, sin embargo, es rara, y puede provocar síntomas inespecíficos. En el diagnóstico diferencial de esta enfermedad a nivel nasal destacan otras etiologías como la poliposis nasosinusal, el rinoscleroma o la granulomatosis con poliangitis. El análisis histopatológico de la lesión es esencial para un diagnóstico definitivo (7). Es característica la visualización de marcada infiltración linfohistiocitaria, con núcleos grandes, membranas nucleares bien definidas y un nucleolo único y prominente. La característica distintiva es la presencia de linfocitos dentro del citoplasma, junto con eritrocitos, plasmocitos y neutrófilos intactos ("emperipolesis"). En cuanto al análisis inmunohistoquímico, se identifica la presencia de proteína S100+, CD68+, CD11c+, MAC387+ mientras que son negativos para CD1a (8). El tratamiento ideal para la enfermedad de Rosai-Dorfman aún no está establecido. Solo alrededor del 50% de los pacientes necesitan algún tipo de tratamiento (9). Las opciones de manejo incluyen observación para manifestaciones leves sin anomalías estéticas o funcionales, exéresis quirúrgica o reducción para lesiones en ubicaciones quirúrgicamente accesibles, corticosteroides sistémicos, quimioterapia o radioterapia en pacientes con síntomas graves o donde la función de órganos vitales está comprometida (10).

CONCLUSIONES

La enfermedad de Rosai-Dorfman, pese a su baja frecuencia extranodal, es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones nasales y nasofaringe, donde pueden ser confundidas clínicamente con otros procesos patológicos, lo que puede llegar a retrasar su diagnóstico y tratamiento. Las pruebas de imagen, y sobre todo el análisis histopatológico son necesarias para una correcta caracterización de esta enfermedad. La exéresis quirúrgica, en determinadas presentaciones, es el tratamiento de elección, aunque puede precisar de otros tratamientos adyuvantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foucar E, Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: current status and future directions. *Arch Dermatol.* 1988;124(8):1211–4.
2. J.F. Emile, O. Abla, S. Fraitag, A. Horne, J. Haroche, J. Donadieu, Histiocyte Society, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*, 127 (2016), pp. 2672-2681.
3. McAlister WH, Herman T, Dehner LP. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Pediatr Radiol.* 1990;20:425-432.
4. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Pathol.* 1969;87(1):63–70.
5. C. Report, A rare case of sino-nasal Rosai Dorfman disease vol. 30, no. 3, pp. 1–4, 2022.
6. Gomes Pinto DC, de Aguiar Vidigal T, de Castro B, dos Dantos BH, de Sousa NJA. Rosai-Dorfman disease in the differential diagnosis of cervical lymphadenopathy. *July/August 2008; 74(4).*
7. Halder AL, Mollah MAH. Rosai-Dorfman disease: a case report. *J Bangladesh Coll Physic Surg* 2022;40(4):299–301. doi:10.3329/jbcps.v40i4.61894.
8. Deshpande AH, Nayak S, Munshi MM. Cytology of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Diagn Cytopathol.* 2000;22(3):181-185.
9. Komp DM. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease). *Semin Diagn Pathol* 1990;7:83-6.
10. Khan R, Moriarty R, Kennedy S. Rosai Dorfman disease or sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy of the orbit. *Br J Ophthalmol* 2003;87:1054.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

CARCINOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES LARÍNGEO

Amalia María Fiestas Tartiere; amaliamaria.fiestas@salud.madrid.org ; 0009-0004-5740-7095

Tomás Martínez Guirado tmartinezg@yahoo.es

Mónica Rueda Vega; mruedav@salud.madrid.org; 0000-0002-6501-2833

María de Lluç Montaña Frau; lluc.montana@gmail.com; 0009-0004-8674-7195

Isabel Bueno Aventín; isabel.bueno@salud.madrid.org; 0009-0001-3507-3803

Autor de correspondencia: afiestastartiere@gmail.com

Colaboración con el servicio de Anatomía Patológica del HGUGM:

Francisco Alijo Serrano

Coca-Mihaela Vieru

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células fusiformes, también conocido como carcinoma sarcomatoide, carcinoma fusocelular o pseudosarcoma, es una variedad poco frecuente y agresiva del carcinoma de células escamosas. La anatomía patológica incluyendo el análisis inmunohistoquímico, es el pilar fundamental para establecer un correcto diagnóstico, tratamiento y pronóstico. Se caracteriza por el doble crecimiento de un componente sarcomatoso mesenquimal constituido por células fusiformes y un componente carcinomatoso constituido por células escamosas malignas. Los principales factores de riesgo son el tabaco y el alcohol. Representa menos del 1% de los tumores de cabeza y cuello siendo su localización más frecuente la laringe, cavidad oral y faringe (1). Dentro de la laringe su sublocalización más habitual es el plano glótico por lo que suele presentarse clínicamente como disfonía, sensación de cuerpo extraño y disnea. Macroscópicamente es frecuente su presentación como una masa voluminosa, pediculada y típicamente ulcerada con una superficie recubierta de exudado (2). En cuanto al pronóstico, la literatura recoge una supervivencia a los 5 años muy variable dependiendo de su localización.

MATERIAL Y MÉTODOS

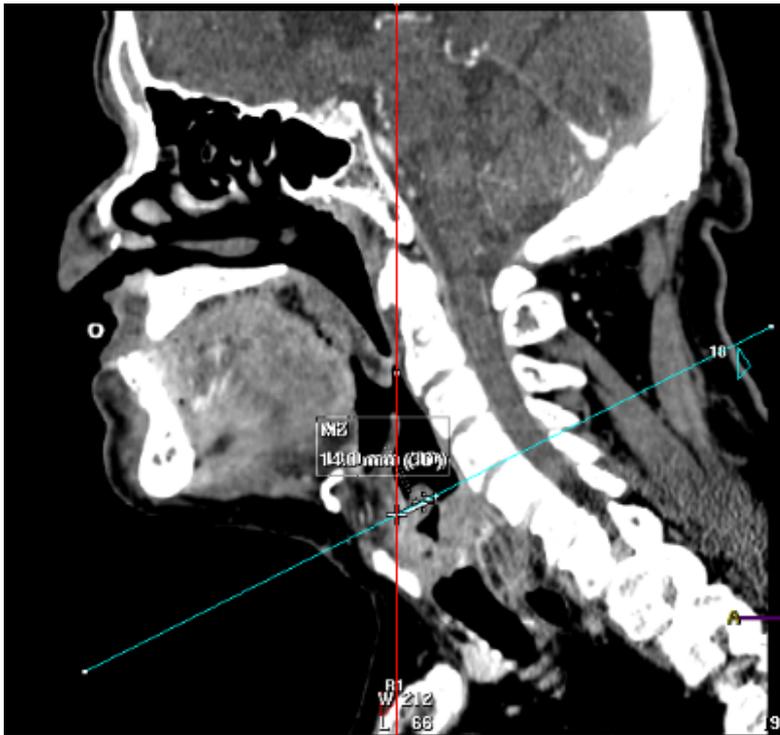
Se presenta el caso de un varón de 83 años exfumador importante con antecedentes de cardiopatía isquémica, diabetes mellitus, dislipemia, hipertensión arterial, EPOC con oxigenoterapia domiciliar e hiperuricemia. Acude a urgencias del hospital por disnea y estridor relacionado con los esfuerzos. Refería haber comenzado hacía un mes con sensación de cuerpo extraño faríngeo y atragantamientos con las comidas. Cabe destacar que a los 66 años se le realizó una decorticación bilateral mediante microcirugía endolaríngea por laringitis crónica con leucoplasias siendo las lesiones encontradas benignas. Desde entonces en seguimiento en consultas ORL por laringitis crónica costrosa nunca sospechosa de malignidad.

A su llegada a urgencias se evidencia en la exploración mediante fibroendoscopia una masa ulcerada y pediculada aparentemente a pie de la epiglotis que disminuye la luz glótica significativamente (imágenes 1 y 2).



Imágenes 1 y 2. Exploración fibroendoscópica el día de la llegada del paciente a urgencias. Se aprecia una lesión ulcerada pediculada a pie de epiglotis y cubriendo casi totalmente el plano glótico.

Se decide control de la situación aguda mediante antibioterapia y corticoterapia intravenosas con mejoría sintomática del paciente y se realiza TAC cérvico-torácico ante la sospecha de lesión maligna. En éste se informa de una tumoración supraglótica con crecimiento exofítico dependiente de la cara laríngea de la epiglotis sin afectación del espacio paraglótico ni preepiglótico ni tampoco adenopatías laterocervicales asociadas (imágenes 3 y 4).



Una vez estabilizado el paciente, a los 3 días de su llegada, se decide realizar traqueostomía con anestesia local dada la imposibilidad de intubación del paciente y en ese mismo acto quirúrgico se realiza biopsia excisional de la lesión mediante laringoscopia directa bajo anestesia general.

RESULTADOS

La anatomía patológica refleja una neoplasia ulcerada constituida en su mayor parte por células de morfología fusiforme con marcadores de IHQ positivo para citoqueratinas CKAE1-AE3, CK8-18 y EMA que confirma el diagnóstico de carcinoma de células fusiformes (imágenes 5, 6, 7 y 8).

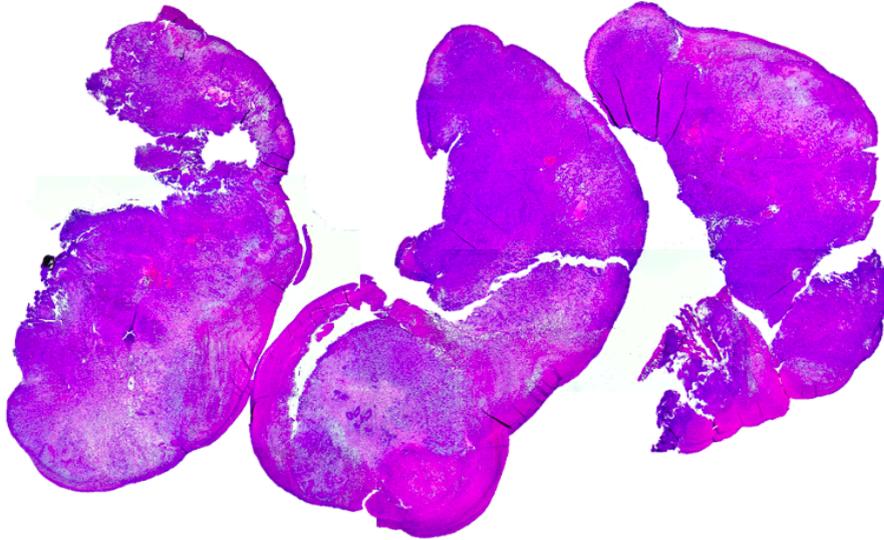


Imagen 5. X1,6 *Pieza fragmentada*. Tamaño del fragmento recibido 1.5 x 1cm.

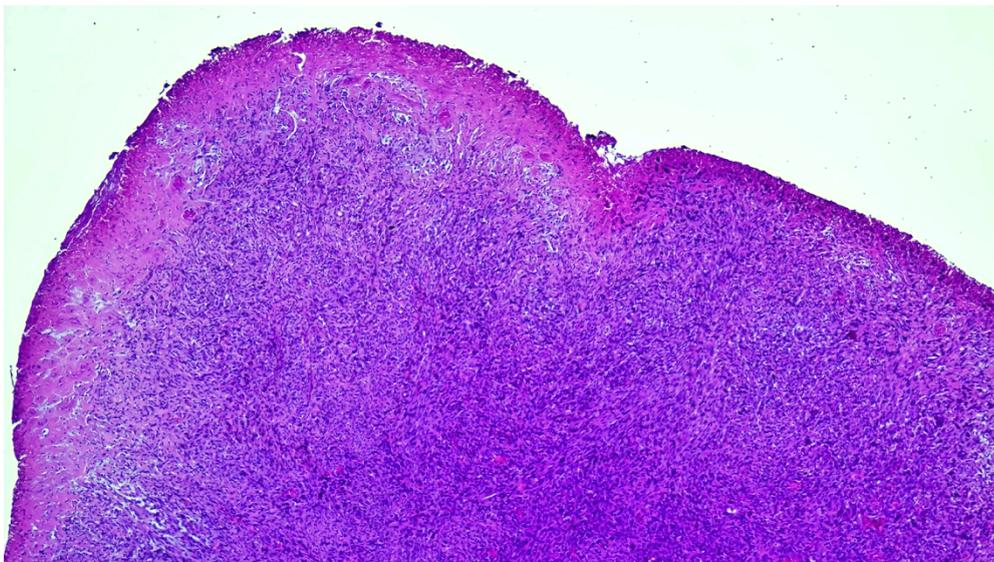


Imagen 6. X4 *Superficie ulcerada*

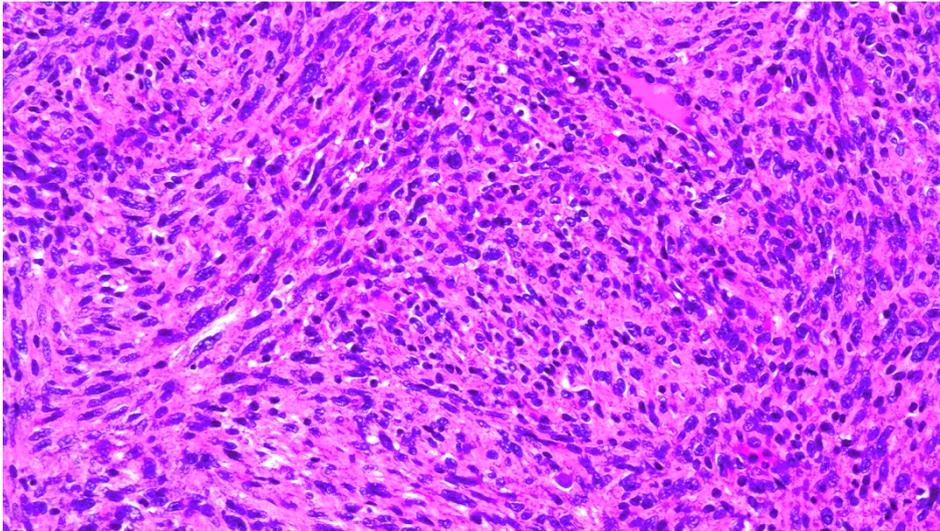


Imagen 7. X40 *Celularidad fusiforme*

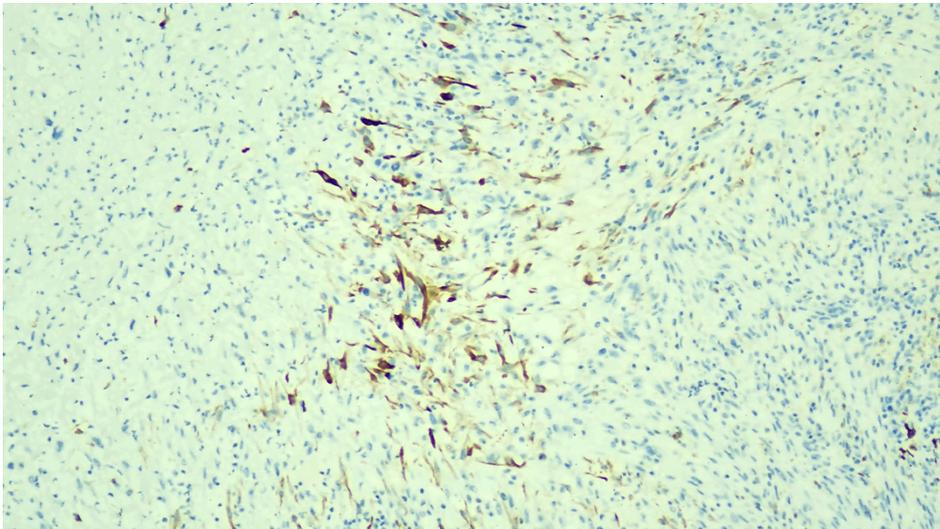


Imagen 8. X10 *Inmunohistoquímica CK8/18*

Los márgenes quirúrgicos se encontraban afectados. El tamaño del fragmento era de 1.5 x 1cm. Al tratarse de un tumor supraglótico en un paciente de 83 años, para completar el tratamiento se decide laringuectomía total no siendo valoradas técnicas parciales. Además, dada la característica agresividad de estos tumores con la elevada tasa de afectación linfática recogida en la literatura, se completa el tratamiento con vaciamiento funcional bilaterales de las áreas II-V de forma profiláctica. Tras una buena evolución postoperatoria con inicio de tolerancia oral a los 10 días sin signos de fístula, el día 12 tras la cirugía, el paciente es dado de alta. La anatomía patológica confirmó un carcinoma de células fusiformes que afectaba a la banda ventricular izquierda de 1cm x 0,7cm sin afectación ganglionar (estadiaje T1N0MO) no siendo necesario tratamiento complementario. El paciente actualmente se encuentra libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El carcinoma de células fusiformes es una neoplasia maligna muy poco frecuente sobre la cual existe escasa información en la literatura. Clásicamente ha habido mucha controversia sobre su origen siendo actualmente la teoría más aceptada, aquella que propone una doble diferenciación a partir de una célula maligna totipotencial en componentes carcinomatoso y sarcomatoso. De ahí que el nombre de carcinoma sarcomatoide sea el más adecuado.

En la exploración física, algo típico en los carcinomas sarcomatoides laríngeos y que, en nuestro caso se cumple, es la apariencia macroscópica de este tumor como una masa polipoide unida por un pedículo delgado que ocluye parcialmente la laringe y crea un efecto de válvula con la respiración. Debido a esta localización, suelen manifestarse mediante disfonía y disnea desde etapas tempranas lo que permite un diagnóstico precoz de tumores en estadios T1 y T2. La anatomía patológica juega un papel crucial siendo la IHQ imprescindible para llegar a un correcto diagnóstico. En ella se aprecia una característica celularidad fusiforme que, junto con los marcadores positivos para citoqueratinas propio de la estirpe epitelial, nos confirmarán el diagnóstico (3).

El tratamiento de elección está bien establecido y es el quirúrgico. Existen descritos casos con buena evolución tras polipectomía de la masa pediculada con amplios márgenes de resección, sin embargo, habitualmente, se requieren cirugías más agresivas como la laringectomía total realizada en nuestro caso para asegurar una completa resección tumoral.

En cuanto al pronóstico, dependiendo de la localización se han descrito tasas de supervivencia a los 5 años del 84% para tumores glóticos mientras que para aquellos no glóticos baja al 51,9% (1,6). Aunque la tasa de supervivencia y respuesta al tratamiento son todavía controvertidas, el carcinoma fusocelular ha sido descrito como más agresivo que el carcinoma espinocelular por presentar característicamente altas tasas de afectación linfática regional, recurrencia local y resistencia a la radioterapia. Se recogen una tasa de metástasis linfáticas del 24-50% según las series (4,7). El uso de radioterapia aún sigue siendo controvertido. En la mayoría de los estudios se ha establecido que no ha demostrado beneficios como tratamiento adyuvante ni como tratamiento principal. Sin embargo, existen otras publicaciones donde se observan buenos resultados tras ella (8). Son necesarios más estudios con mayor número de pacientes para conocer mejor el comportamiento de este tumor tan infrecuente.

CONCLUSIONES

Aunque el carcinoma sarcomatoide es una neoplasia poco frecuente, aún más infrecuente en el área ORL, es necesario conocer las características que le hacen particularmente especial. Se manifiesta como una lesión pediculada, habitualmente ulcerada, que suele reducir la luz glótica causando clínica desde fases tempranas de la enfermedad. La figura del anatomopatólogo es imprescindible para el correcto diagnóstico y posterior manejo de esta patología. Se considera una estirpe tumoral de peor pronóstico que el carcinoma escamoso por su mayor agresividad. Dado su componente sarcomatoso mesenquimal, estos tumores se han considerado intrínsecamente resistentes a la radioterapia, por ello no se considera como tratamiento adyuvante ni como primera línea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tapia C Mario, Ortega R Pablo, Urrea B Alexis, Ayres H Geraldine, Sepúlveda A Ilson. Carcinosarcoma de laringe: Reporte de dos casos. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* [Internet]. 2017 Sep [citado 2024 Abr 04] ; 77(3): 300-306. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162017000300300&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/s0718-48162017000300300>.
2. Thompson LD. Laryngeal spindle cell squamous cell carcinoma. *Ear Nose Throat J*. 2011 May;90(5):214-6. doi: 10.1177/014556131109000505. PMID: 21563088.
3. Lewis JE, Olsen KD, Sebo TJ. Spindle cell carcinoma of the larynx: review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry. *Hum Pathol*. 1997 Jun;28(6):664-73. doi: 10.1016/s0046-8177(97)90175-1. PMID: 9191000.
4. Fuente-Cañibano R. Carcinoma fusocelular de orofaringe: una variante poco frecuente de carcinoma epidermoide. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja*. [Internet]. 2012. 3 (34): 277-282 [citado 2024 Abr 04].
5. Olsen KD, Lewis JE, Suman VJ. Spindle cell carcinoma of the larynx and hypopharynx. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997 Jan;116(1):47-52. doi: 10.1016/S0194-59989770351-6. PMID: 9018257.
6. Dubal PM, Marchiano E, Kam D, Dutta R, Kalyoussef E, Baredes S, Eloy JA. Laryngeal spindle cell carcinoma: A population-based analysis of incidence and survival. *Laryngoscope*. 2015 Dec;125(12):2709-14. doi: 10.1002/lary.25383. Epub 2015 May 21. PMID: 25994520.
7. Stomeo F, Rocca PC, Bozzo C, Bianchini C, Meloni F, Pastore A. Laryngeal true malignant mixed tumor. *Head Neck*. 2009 Apr;31(4):556-60. doi: 10.1002/hed.20939. PMID: 18972426.
8. Ballo MT, Garden AS, El-Naggar AK, Gillenwater AM, Morrison WH, Goepfert H, Ang KK. Radiation therapy for early stage (T1-T2) sarcomatoid carcinoma of true vocal cords: outcomes and patterns of failure. *Laryngoscope*. 1998 May;108(5):760-3. doi: 10.1097/00005537-199805000-00024. PMID: 9591559.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

HEMATOMA SEPTAL SOBREENFECTADO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Gómez-Frías I¹, Vargas-Yglesias E, Mercedes-David A, Gastañaga-Echevarría A, Gómez-Riaza I.

igfrías@salud.madrid.org

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid. [ORCID:0000-0002-9642-7265]

INTRODUCCIÓN

El hematoma y el absceso septal consisten en un acúmulo de sangre o pus, respectivamente, entre el cartílago septal y el mucopericondrio que lo recubre (1). Son entidades poco frecuentes que se pueden producir como consecuencia de traumatismos nasales entre otras causas.

El cartílago septal es un tejido avascular, cuya irrigación depende de los vasos sanguíneos del mucopericondrio por difusión (2). La presencia de colección entre dichas estructuras va a comprometer la viabilidad cartilaginosa dando lugar a necrosis, que puede suponer alteraciones funcionales y/o estéticas faciales.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se presenta el caso clínico de un paciente pediátrico con hematoma septal sobreinfectado en el que se describe el proceso diagnóstico y terapéutico.

RESULTADOS

Paciente varón de 7 años sin alergias conocidas ni otros antecedentes personales de interés, que es traído a urgencias por presentar dolor de 72 horas de evolución tras presentar contusión nasal al golpearse en la misma con un columpio, según refiere el familiar del paciente.

En el momento del traumatismo presentó epistaxis bilateral autolimitada escasa sin pérdida de conocimiento. A las 48 horas presenta insuficiencia respiratoria nasal bilateral y fiebre de hasta 38,5 °C, que no ha mejorado con la toma de antiinflamatorios. Además, el paciente refiere cefalea occipital opresiva intensa. Niega presencia de tos, vómitos o diarrea.

En la exploración física se observa leve inflamación en la espina nasal, sin hematoma, no se evidencia hundimiento ni escalones en huesos propios nasales, no dolor a la palpación. No se palpan alteraciones en región inferior de órbita y los movimientos oculares están conservados.

En la rinoscopia anterior se observa aumento de volumen a nivel del septo nasal bilateral, de consistencia más blanda en el lado izquierdo y con eritema en el lado derecho a nivel del área II de Cottle, con rinorrea acuosa y obstrucción completa de ambas fosas nasales que impide la realización de nasofibroscofia.

A su llegada a urgencias presenta tensión arterial de 128/85 mmHg, taquicardia de 123 lpm así como fiebre de 38,4 °C, por lo que junto con el servicio de pediatría se decide solicitar analítica de sangre en la que se observa importante leucocitosis, así como neutrofilia y elevación de PCR.

Dados los datos clínicos, analíticos y la exploración física se decide realizar drenaje de colección septal, bajo sedación con ketamina y anestesia local con lidocaína, con salida de contenido hemático sin secreción purulenta y posterior mejoría parcial de la obstrucción. Se coloca taponamiento nasal bilateral con tira de borde impregnado en antibiótico tópico y se decide ingreso para control de evolución y antibioterapia intravenosa (amoxicilina-ácido clavulánico 100 mg/kg/día).

En el segundo día de ingreso, ante la ausencia de mejoría analítica y persistencia de picos febriles se solicita TC cerebral y de senos en los cuales se descarta presencia de complicaciones nasosinusales e intracraneales.

A las 48 horas de ingreso, presenta mejoría analítica relativa, sin embargo, al retirar el taponamiento nasal se objetiva inflamación septal bilateral de consistencia blanda, de difícil exploración por ausencia de colaboración del paciente, por lo que se decide revisión quirúrgica con anestesia general. Se realiza punción e incisión hemitransfixiante en mucosa septal izquierda, con salida de abundante contenido purulento, del cual se toman muestras para análisis microbiológico. Se deja punto no reabsorbible para drenaje y taponamiento anterior que se retiran a las 48 horas.

Después de la retirada de los mismos, durante los días posteriores se produce una mejoría subjetiva de la clínica con ausencia de fiebre, disminución de los parámetros analíticos de infección e inflamación. A la exploración persiste engrosamiento mucoso del septo nasal, sin fluctuación, se palpa cartilago íntegro y presencia de rinorrea. El cultivo del contenido purulento es positivo para *Streptococo pneumoniae*.

Ante la mejoría clínica y analítica, y tras 10 días de ingreso, se da el alta al paciente con antibioterapia oral en domicilio hasta completar 14 días.

A las 48 horas del alta, acude de nuevo por presencia de insuficiencia respiratoria nasal bilateral de 24 horas de evolución sin fiebre asociada. A la exploración se evidencia aumento de volumen y eritema en región septal que obstruye casi por completo la luz nasal a nivel bilateral y con fluctuación al tacto (imagen 1). Se realiza drenaje en quirófano bajo anestesia general con salida de material seroso y abundante contenido hemático, observando mucosa muy engrosada, friable, así como exposición cartilaginosa en fosa nasal derecha, se retira espolón cartilaginoso y se dan puntos transfixiantes. Se realiza taponamiento nasal anterior que se mantiene 48 horas.

El paciente requirió un nuevo ingreso durante 4 días, en los que se administró amoxicilina-clavulánico y analgesia intravenosa, durante los cuales se evidenció mejoría de la clínica.

Tras el alta se realizó un seguimiento estrecho del paciente a las 48 horas, a los 7 días, y al mes de la segunda intervención en quirófano. En las revisiones en consulta no se evidenciaron nuevas colecciones septales, pero sí engrosamiento leve de la mucosa septal izquierda, que mejoró en la última revisión, en la cual se observó una fractura anterior del cartílago septal con leve desviación izquierda.



DISCUSIÓN

Los traumatismos nasales son frecuentes en pacientes pediátricos (3). Se ha descrito que 1,6% de los traumas nasales se complican con un hematoma y en torno a 0,8% con un absceso septal (4). A diferencia de los adultos, el cartílago septal en este grupo es de consistencia más blanda, por lo que es más propenso a sufrir daños y desviaciones (3).

Los síntomas principales del hematoma septal son: insuficiencia respiratoria nasal progresiva, dolor nasal, epistaxis. La presencia de fiebre, rinorrea purulenta, cefalea y leucocitosis deben hacer sospechar la progresión a absceso. En la rinoscopia anterior se puede observar aumento bilateral o asimétrico del septo nasal, con eritema, de consistencia fluctuante a la palpación.

Aunque son raras, es importante conocer posibles complicaciones derivadas de la extensión de un absceso septal como la trombosis del seno cavernoso, meningitis, celulitis orbitaria o incluso absceso intracraneal. Si se sospecharan es necesario solicitar una prueba de imagen (TC) (3).

El tratamiento se basa en el drenaje quirúrgico y colocación de taponamiento nasal bilateral durante 2-3 días, asociado a antibioterapia de amplio espectro intravenosa (1) (2).

En el caso de nuestro paciente, se requirió una segunda intervención tras la retirada del primer taponamiento nasal y posteriormente una tercera después de 10 días con antibioterapia de amplio espectro. En la literatura se describe una tasa de reintervención quirúrgica del 2,9% en hematomas septales y de 4,3% en abscesos septales (2).

CONCLUSIONES

Tanto el hematoma como el absceso septal suponen urgencias otorrinolaringológicas. La presencia de necrosis del cartílago septal en niños tiene mayores consecuencias que en adultos dado que puede comprometer el desarrollo y el crecimiento facial (3).

Es importante conocer y sospechar dichas entidades para realizar un diagnóstico y tratamiento precoces y con ello evitar posibles complicaciones (5).

BIBLIOGRAFÍA

1. D. Malinvaud, P. Bonfils. Patología del tabique nasal (a excepción de la desviación septal). EMC. Elsevier. Vol 50. Nº 3. 2021.
2. I. Sayin, Z. Mine Yazici, M. Akif Abakay, MD, G. Basak Saygan, S. Gunes. Nasal Septal Hematoma and Abscess in Children: An Uncommon Otorhinolaryngology Emergency Revisited. The Journal of Craniofacial Surgery. Vol 32. Nº 2. 2021.
3. HM. Ali, H.Zavala, S. Chinnadurai, B. Roby. Nasal septal hematoma in children: Time to diagnosis and resulting complications. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. Elsevier. 2021. Vol 145.
4. Sayin I, Yazici ZM, Bozkurt E, Kayhan FT. Nasal Septal Hematoma and Abscess in Children. J Craniofac Surg. 2011; 22(6):e17-9.
5. Y.C. Huang, P.L. Hung, H.C. Lin. Nasal Septal Abscess in an Immunocompetent Child. Pediatrics and Neonatology. 2012. Vol 53: 213-215



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

MALFORMACIÓN DE MONDINI: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lanz Luna, J. L.¹, García Monescillo, R.², Purroy Ortega, I. E.¹, Herrera Del Val, O.¹ Suela Alonso, G.¹.
¹Médico Interno Residente del servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

²Facultativo especialista adjunto del servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Autor de correspondencia: Jehan059@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La malformación de Mondini es la forma más común de malformación coclear, representando más del 50% de todos los casos de este tipo de anomalías. Ocurre alrededor de la séptima semana de gestación durante la etapa de formación del oído interno, resultando en una cóclea que solo tiene 1.5 vueltas. En las imágenes radiográficas, la cóclea afectada es más pequeña de lo habitual y puede carecer parcial o completamente de un septo interesalar. Normalmente, una cóclea sana tiene una altura vertical de 8 a 10 mm, mientras que, en la deformidad de partición incompleta, este tamaño suele estar en el rango de 5 a 6 mm.

Es importante tener precaución al contar las vueltas de la cóclea en las radiografías, ya que esto puede ser difícil de determinar incluso con tomografía computarizada de alta resolución (TC). El diagnóstico radiográfico se basa más en el tamaño de la cóclea y la presencia o ausencia de un septo escalario, que en el número exacto de vueltas visibles.

Desde el punto de vista histológico, la partición incompleta parece corresponder a la displasia de Mondini clásica. Las particiones incompletas de la cóclea se subdividen en tres tipos según los defectos en el modiolos y los septos interesalares: particiones incompletas tipo I (PI-I) (también conocidas como "malformación cocleovestibular quística"), particiones incompletas tipo II (PI-II) (malformación clásica de Mondini) y particiones incompletas tipo III (PI-III).

Es relevante mencionar que las deformidades en los conductos semicirculares (CSC) acompañan a la partición incompleta de la cóclea en aproximadamente el 20% de los casos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se describe el caso de un paciente de 32 años de edad, que acude a consultas de ORL por presentar hipoacusia de oído izquierdo (OI) y oído derecho (OD) desde el nacimiento, así como paracusia de Weber de OI durante los últimos años. Niega otros síntomas asociados. En la entrevista dirigida refiere que no ha sido valorada por un otorrinolaringólogo hasta la fecha, por lo cual desconoce la causa de su hipoacusia. No presenta antecedentes personales de interés. En el examen físico se objetiva una otoscopia bilateral normal, una fístula preauricular derecha y una acumetría con Weber a OI, Rinne – en OI y Rinne + en OD, en las siguientes frecuencias (256, 500 y 1000Hz). No se observan otras alteraciones durante la exploración. Ante estos hallazgos, se solicita una audiometría donde se evidencia: hipoacusia neurosensorial leve de OD e hipoacusia mixta moderada de OI (Imagen 1), por lo que se solicita un TC de peñascos, mastoides y conductos auditivos internos. En el TC se observa (Imagen 2): Displasia de Mondini en OI (dilatación del vestíbulo, dilatación del acuoducto vestibular, asimilación completa del CSC lateral y menor longitud de espiras superiores de la cóclea), y asimilación parcial del CSC lateral derecho. Además de realiza un V-HIT (Imagen 3) con las siguientes ganancias: 0,7 en OI y 1,0 en OD.

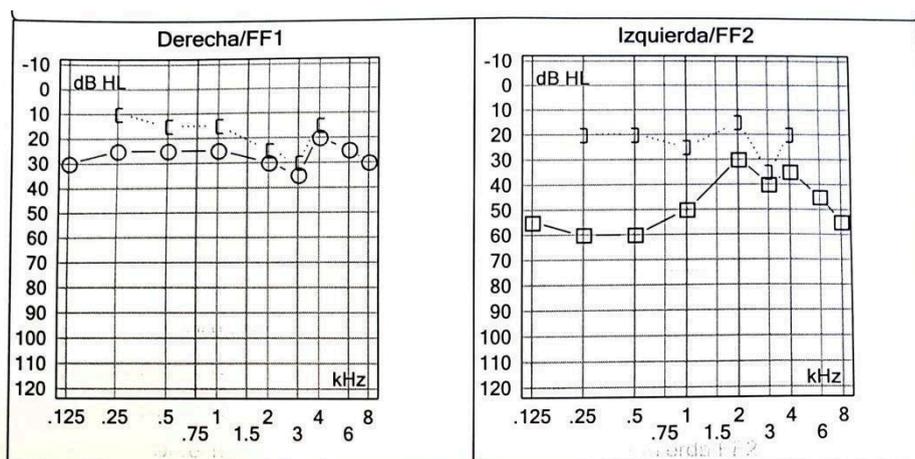


Imagen 1. Audiometría tonal

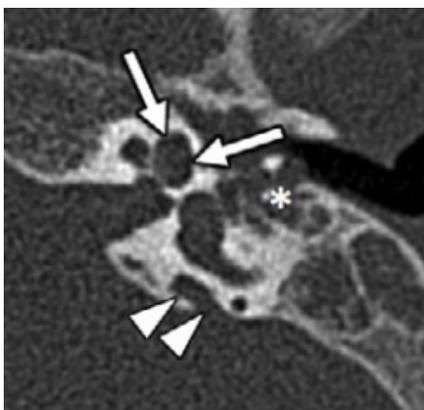


Imagen 2. TC de Peñascos, Mastoides y CAI (proyección axial): ápex quístico (flechas blancas), acueducto vestibular dilatado (punta de flecha) y ocupación de oído medio (asterisco).

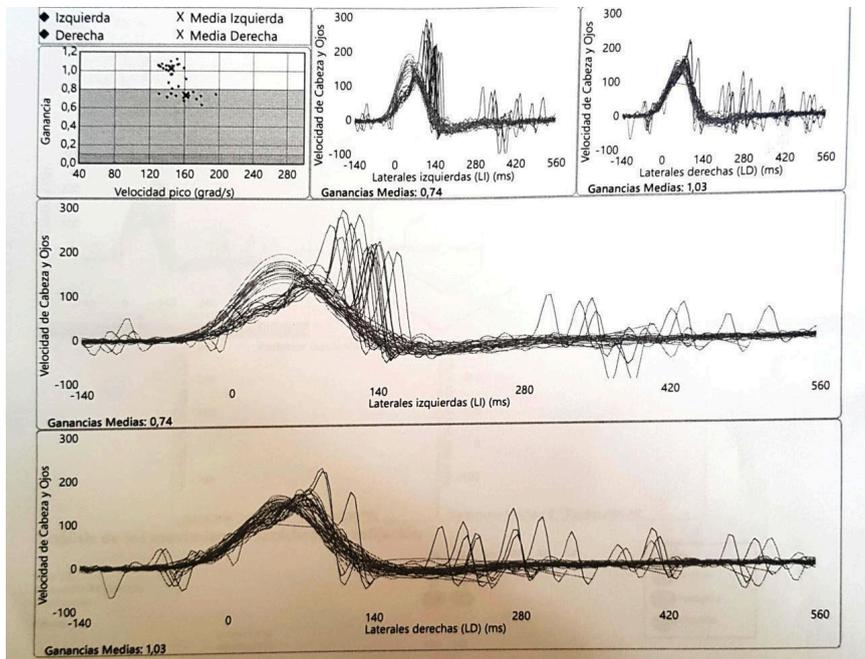


Imagen 3. v-HIT.

La paciente es diagnosticada de Displasia de Mondini del OI y asimilación parcial del CSC lateral derecho, así como leve hipofunción vestibular izquierda, con recomendación de adaptación audio protésica en OI.

DISCUSIÓN

Las particiones incompletas de la cóclea deben ser consideradas en el conjunto de diagnósticos diferenciales de la hipoacusia. Una vez diagnosticadas mediante tomografía computarizada (TC), es importante identificar el tipo específico de partición.

Las particiones incompletas tipo I (PI-I), también conocidas como "malformación cocleovestibular quística", representan aproximadamente el 20% de las malformaciones del oído interno. En este tipo, la cóclea presenta un aspecto quístico debido a la ausencia total del modiolo y los septos interescalares, lo que permite una clara diferenciación entre la cóclea y el vestíbulo. Además, puede observarse un agrandamiento del vestíbulo.

Las particiones incompletas tipo II (PI-II), también conocidas como malformación clásica de Mondini, constituyen más del 50% de todas las deformidades cocleares. La tríada de Mondini incluye un defecto en la parte apical del modiolo, un vestíbulo ligeramente ensanchado y un acueducto

vestibular agrandado. El ápice de la cóclea presenta un aspecto quístico debido a la fusión de las vueltas media y apical. A pesar de estas características, las dimensiones externas de la cóclea suelen ser normales. Este tipo de partición incompleta coincide con los hallazgos observados en la paciente descrita en este estudio.

Las particiones incompletas tipo III (PI-III) son un subgrupo extremadamente raro, representando del 0.9 al 2% de todas las malformaciones del oído interno. En este tipo, la cóclea presenta septos interescalares, pero carece completamente del modiolos. La malformación coclear tipo PI-III se observa comúnmente en casos de sordera ligada al cromosoma X y afecta no solo la cóclea y el conducto auditivo interno (CAI), sino también toda la cápsula ótica, incluyendo el vestíbulo y los conductos semicirculares (SCC).

Los hallazgos audiológicos en pacientes con particiones incompletas de la cóclea pueden variar, desde una hipoacusia neurosensorial profunda hasta pérdida auditiva progresiva o una hipoacusia mixta, como se describe en el caso presentado.

El manejo de los pacientes con malformación de Mondini puede incluir tratamientos como implantes cocleares o audífonos, dependiendo del tipo y grado de pérdida auditiva. En el caso específico de la paciente mencionada en este trabajo, se optó por recomendar el uso de audífonos debido a una hipoacusia mixta moderada.

CONCLUSIONES

En el tratamiento multidisciplinario de pacientes con malformaciones del oído interno, el diagnóstico preciso es fundamental para determinar las opciones de tratamiento clínico y quirúrgico adecuadas. Es esencial realizar una audiometría tonal en pacientes con sospecha de hipoacusia para evaluar la función auditiva.

Además, es crucial realizar técnicas de imagen que permitan visualizar el complejo paisaje anatómico del oído interno. En casos de sospecha de malformación congénita del oído interno, se recomienda realizar una tomografía computarizada (TC). Esta técnica puede revelar hallazgos típicos de la displasia de Mondini, lo que facilita un diagnóstico temprano y previene la aparición de posibles complicaciones como fistulas espontáneas de líquido cefalorraquídeo o meningitis recurrente. Permitiendo ofrecer un tratamiento acorde al grado de hipoacusia y mejorando la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Feraco P, Piccinini S, Gagliardo C. Imaging of inner ear malformations: a primer for radiologists. Radiol Med. 2021;126(10):1282-1295.

2. Jan, Taha A.; Cheng, Alan G.; Jackler, Robert K. Congenital Malformations of the Inner Ear. Cummings Otolaryngology: Head and Neck Surgery. 7ma edición. Elseiver. 2021.194, 2898-2916.
3. Sharawat IK, Kasinathan A, Peruri GP, Saini AG, Sankhyan N, Saxena AK, Singh P. Recurrent Streptococcus pneumoniae meningitis and Mondini dysplasia: Association or causation?. J Infect Public Health. 2019;12(1):101-103.
4. Shikano H, Ohnishi H, Fukutomi H, Ito K, Morimoto M, Teramoto T, Aoki M, Nishihori T, Akeda Y, Oishi K, Fukao T. Mondini dysplasia with recurrent bacterial meningitis caused by three different pathogens. Pediatr Int. 2015;57(6):1192-5.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONTUSIÓN LABERÍNTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gómez-Riaza I, Vargas-Yglesias E, Mercedes-David A, Gastañaga-Echevarría A, Gómez-Frías I

Autor de correspondencia: igriaza@salud.madrid.org

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid.

ORCID: 0009-0005-3209-531X

INTRODUCCIÓN:

Se denomina contusión o conmoción laberíntica al trastorno funcional otológico originado debido a un traumatismo craneal cerrado, sin fractura del hueso temporal (1). También puede darse como consecuencia de cambios abruptos del movimiento de la cabeza, no necesariamente asociado a impacto (2). En consecuencia, se producen diferentes alteraciones en el oído interno que pueden originar importantes hipoacusias o alteraciones vestibulares, sin apreciarse alteraciones objetivas en pruebas radiológicas.

La etiopatogenia no es bien conocida. Se han propuesto varias teorías del origen de este cuadro, pero el mecanismo de lesión no está claro (1).

MATERIAL Y MÉTODOS:

Este caso clínico recoge la historia de un paciente atendido por el servicio de Otorrinolaringología. Se realizó una búsqueda y revisión de bibliografía en relación con la contusión laberíntica. Para ello se utilizaron los términos de búsqueda "labyrinthine concussion" y "vestibular concussion", obteniendo una amplia gama de artículos y revisando posteriormente las referencias de estos.

RESULTADOS:

Paciente varón de 21 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias de nuestro hospital por acúfenos intensos y sensación de hipoacusia derechos, acompañados de mareo inespecífico intermitente, sin giro de objetos ni cortejo vegetativo al momento de la exploración. Asocia el comienzo de este cuadro con traumatismo en oído derecho el día previo durante una clase de boxeo. Niega otorrea, otorragia o pérdida de conocimiento.

A la exploración física no se objetiva tumefacción en área de pabellón auricular derecho, el signo del trago es negativo y el paciente no presenta dolor a la exploración de la articulación temporomandibular derecha.

En la otoscopia se visualiza el conducto auditivo externo permeable y la membrana timpánica íntegra, sin lesiones, con cono de luz presente.

A la exploración vestibular, no se observa nistagmo espontáneo, el seguimiento ocular es normal. Al realizar el cover test y el head impulse test no se producen sacadas patológicas. Se realiza la maniobra de Dix-Hallpike, la cual no produce nistagmo en ninguna de las posiciones.

En la acimetría se obtiene Rinne positivo bilateral en todas las frecuencias (512, 256, 1024 Hz). El Webber se lateraliza al oído izquierdo en 512 y 256 Hz, y es indiferente para 1024 Hz.

Seguidamente se realizó una audiometría (Figura 1):



Figura 1. Audiometría. Oído izquierdo: normoacusia, con un PTA de 15 dB. Oído derecho: caída en frecuencias agudas de hasta 65dB en 4k Hz y 95 dB en 8k Hz.

En la audiometría se observa una hipoacusia neurosensorial severa en oído derecho con afectación exclusiva de frecuencias agudas.

Ante los hallazgos en la audiometría, se decidió realizar de manera urgente un TC de oídos sin CIV, en el cual no se objetivan alteraciones significativas.

Se estableció tratamiento con prednisona 30 mg (2 comprimidos al día durante 10 días), omeprazol 20 mg (1 comprimido al día durante 10 días), tinnitan duo 1 comprimido cada 12 horas. Se recomendó protección auditiva y evitar ruidos fuertes.

El paciente solo acudió a una cita de revisión en consultas de Otorrinolaringología al finalizar el tratamiento corticoideo. Presentó mejoría casi total de la clínica vestibular, con leve sensación de inestabilidad ocasional, y recuperación de la audición, presentando una audiometría dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN:

Los trastornos vestibulares periféricos pueden estar ocasionados por un traumatismo craneoencefálico. El boxeo es uno de los deportes más asociados a estas lesiones. El traumatismo craneoencefálico es más frecuente entre adolescentes que en otros grupos etarios, especialmente porque a esa edad es más frecuente la participación en los deportes.(3)

La contusión laberíntica se origina por traumatismos craneoencefálicos o movimientos cefálicos abruptos, pudiendo originar un cuadro de mareo con giro de objetos o hipoacusia, o una combinación de ambos. En la mayoría de los casos aparece tinnitus acompañante, exista o no clínica vertiginosa. Se han reportado casos de afectación tanto unilateral como contralateral.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con la fístula perilinfática, que presentaría un cuadro muy similar; con el vértigo posicional paroxístico benigno, que puede producirse por un traumatismo craneoencefálico, aunque no se observaría hipoacusia; o con un daño aislado del octavo par craneal, que se estudiaría mediante potenciales evocados miogénicos vestibulares (VEMPs).(4)

Numerosos estudios han tratado de explicar la etiopatogenia de la pérdida de audición postraumática por contusión laberíntica, sin embargo, el mecanismo de lesión no está del todo claro..(5)

A lo largo de los años se han postulado varias teorías para intentar darle explicación.

La primera de ellas propone que el cuadro se produce debido a una hemorragia del oído interno, que sería responsable de la pérdida de audición.

Otra de las teorías plantea que el daño se produce por estiramiento o desgarro del octavo par craneal. (6)

La teoría más popular actualmente asume que las fuerzas de compresión y vibración generadas por el traumatismo se transmiten mediante el cráneo hasta el oído interno, produciendo un pulso de choque en el oído interno. Este choque propulsa los líquidos del oído interno, desplazando la membrana basilar y causando una lesión en el órgano de Corti, dañando las células ciliadas, lacerando el laberinto membranoso y creando hemorragias en varias localizaciones.

Las audiometrías posteriores a las contusiones revelaron que la pérdida de audición es más severa en frecuencias agudas, y en los estudios histológicos el daño en el órgano de Corti era más severo en el giro basal de la cóclea, que corresponde a 4000 hasta 8000 Hz.(5)

Para el diagnóstico, es preciso realizar una exploración vestibular y una audiometría.

En la exploración, la otoscopia es normal, pudiendo aparecer el signo de Müller o congestión atical y del mango por congestión vascular timpánica consecuencia de la conmoción. En la audiometría puede aparecer hipoacusia de intensidad variable, de percepción, con escotoma a 4000 Hz. Puede aparecer lateropulsión hacia el lado más lesionado, con nistagmo espontáneo que suele batir hacia el lado sano. Es frecuente encontrar nistagmo posicional y sin una dirección fija.(1)

Se requiere un TC en casos con sospecha clínica de fractura del hueso temporal. (4)

El tratamiento con corticoides es controvertido, en la mayoría de estos casos se opta por un manejo expectante. Se pueden emplear sedantes vestibulares y ansiolíticos en la primera etapa. La rehabilitación del equilibrio es fundamental para el tratamiento, que se puede realizar mediante tablas de ejercicios domiciliarios. (1)

El pronóstico es peor en cuanto a la audición que a los síntomas vestibulares. La clínica vestibular suele resolverse de manera espontánea. (7) En general la alteración vestibular se resuelve en unas semanas, aunque algunos síntomas pueden persistir durante meses o años. Es lo que se conoce como "síndrome post conmoción cerebral". (3) La rehabilitación vestibular puede acelerar la recuperación de la clínica vestibular y la movilidad tras un traumatismo craneoencefálico suave a moderado. (8)

La mejoría en la audición suele ser mayor en frecuencias graves. Se asume que esto se produce porque los giros basales de la cóclea se afectan más severamente con la contusión, por lo que se produce un daño irreversible del órgano de Corti en este punto. (6)

CONCLUSIONES:

En un paciente que ha sufrido un traumatismo craneoencefálico, con hipoacusia y clínica vestibular, debemos valorar la posibilidad de una contusión laberíntica. En estos casos debe considerarse una exploración vestibular y una audiometría. (9)

Es importante identificar a un paciente con una lesión vestibular desde el punto de vista del manejo, ya que tras un traumatismo se suele aconsejar reposo e inactividad, mientras que un paciente con una alteración vestibular requiere movimiento y rehabilitación para compensar el déficit. (3)

La clínica vestibular tiende a la resolución, mientras que el pronóstico de la pérdida de audición es poco alentador. El uso de corticoides como tratamiento es controvertido. (7)

BIBLIOGRAFÍA:

1. Pérez Delgado Silvia Herrera Tolosana Jesús José Fraile Rodrigo L. Libro virtual de formación en ORL. Traumatismos del oído. Heridas. Conmoción laberíntica. Fracturas del hueso temporal. Secuelas.
2. M Furman J. Causes of vertigo. In: Wilterdink JL, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass.: UpToDate, 2024. <https://www.uptodate.com/contents/causes-of-vertigo>.
3. Mallinson A, Maire R, Beyaert C, Vibert D, Coffinet L, Longridge N, et al. Understanding and Managing Trauma-Induced Vestibular Deficits. *Journal of International Advanced Otolaryngology*. 2021 Nov 1;17(6):559–65.
4. Villarreal IM, Méndez D, Silva JMD, Álamo PO del. Contralateral Cochlear Labyrinthine Concussion without Temporal Bone Fracture: Unusual Posttraumatic Consequence. *Case Rep Otolaryngol*. 2016;2016:1–4.

5. Choi MS, Shin SO, Yeon JY, Choi YS, Kim J, Park SK. Clinical characteristics of labyrinthine concussion. *Korean J Audiol.* 2013 Apr;17(1):13–7.
6. Bartholomew RA, Lubner RJ, Knoll RM, Ghanad I, Jung D, Nadol JB, et al. Labyrinthine concussion: Historic otopathologic antecedents of a challenging diagnosis. Vol. 5, *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. John Wiley and Sons Inc; 2020. p. 267–77.
7. Chiaramonte R, Bonfiglio M, D'amore A, Viglianesi A, Cavallaro T, Chiaramonte I. Traumatic Labyrinthine Concussion in a Patient with Sensorineural Hearing Loss [Internet]. Vol. 26, *The Neuroradiology Journal*. 2013. Available from: www.centauro.it
8. Kleffelgaard I, Soberg HL, Tamber AL, Bruusgaard KA, Pripp AH, Sandhaug M, et al. The effects of vestibular rehabilitation on dizziness and balance problems in patients after traumatic brain injury: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil.* 2019 Jan 1;33(1):74–84.
9. Brodsky JR, Shoshany TN, Lipson S, Zhou G. Peripheral Vestibular Disorders in Children and Adolescents with Concussion. Vol. 159, *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*. SAGE Publications Inc.; 2018. p. 365–70.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

UNA COMPLICACIÓN POCO FRECUENTE DE UNA INFECCIÓN CERVICAL PROFUNDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Avdiyuk Anastasiya, Montes- Fernández Micheltorena Beatriz, Sanz-Rodríguez Marta, Plaza Guillermo, García-Fernández Alfredo.

Hospital Universitario de Fuenlabrada y Hospital Universitario 12 de Octubre.

Autor de correspondencia: anastasiyaavdiyuk43@hotmail.com

ORCID iDs:

Anastasiya Avdiyuk: <https://orcid.org/0009-0004-2238-4938>

Beatriz Montes- Fernández Micheltorena: <https://orcid.org/009-0000-5892-6699>

Marta Sanz- Rodríguez: <https://orcid.org/0000-0002-7323-5367>

Guillermo Plaza: <https://orcid.org/0009-0004-2238-4938>

Alfredo García-Fernández: <https://orcid.org/0000-0002-6019-1844>

INTRODUCCIÓN

Los pseudoaneurismas de arteria carótida interna (ACI) como complicación de un absceso retrofaríngeo son una entidad poco frecuente. Según un estudio publicado en 2023 llevado a cabo por Zhang et al. en población asiática, su incidencia oscila entre 0,04%-1% (1). Además, se trata de una complicación que supone un alto riesgo para el paciente, cuya tasa de mortalidad puede ascender hasta un 77% en los casos en los que no se recibe un tratamiento, frente a un 35% en aquellos en los que sí. (2).

Presentamos este caso de síndrome de Horner secundario a un pseudoaneurisma de arteria carótida interna como complicación de un absceso retrofaríngeo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se expone el caso de un varón de 69 años con los siguientes antecedentes personales de interés: dos trasplantes renales por hialinosis, hipertensión arterial, catarata de ojo izquierdo, trombosis de vena central de la retina y vitrectomía de ojo derecho.

El paciente acudió a la urgencia refiriendo debilidad generalizada, disnea, disartria e inestabilidad. Además, contaba odinofagia de 4 días de evolución asociada a dolor cervical derecho, sin clínica de disfonía, ni disfagia acompañante.

En la exploración clínica inicial, se objetivó ptosis palpebral derecha y anisocoria, siendo la pupila del ojo izquierdo más midriática que la del derecho. Además, en la faringoscopia anterior se visualizó abombamiento de pilar amigdalino anterior derecho con desplazamiento contralateral de úvula. A la palpación cervical no se objetivaron masas, adenopatías, ni fluctuación. Además, inicialmente no se evidenció compromiso de vía aérea superior en la exploración nasofibroscópica. Análíticamente destacaba una leucocitosis con neutrofilia, una proteína C reactiva de 24, junto a una hiponatremia de 116.

Debido a la clínica neurológica del paciente, se decidió solicitar un TC craneal mediante el cuál se descartó patología vascular cerebral; sin embargo, se constató la presencia de cambios flemonosos y efecto masa a nivel de espacio retrofaríngeo y carotídeo derechos. Motivo por el cuál se decidió solicitar un TC cervical para filiar la lesión. Entre los hallazgos de dicha prueba, se evidenció una afectación de la vía aérea superior (desde nasofaringe hasta supraglotis) con compromiso del espacio retrofaríngeo-prevertebral (danger space) hasta la vértebra C6 de probable origen inflamatorio-infeccioso en relación con imagen sugestiva de absceso periamigdalino derecho, además de un síndrome de Lemierre a expensas de una trombosis de la vena yugular interna ipsilateral. El síndrome de Lemierre es una entidad caracterizada por infección faríngea, émbolos sépticos, así como, trombosis de la vena yugular interna asociada a etiología infecciosa anaerobia, siendo *Fusobacterium necrophorum* el patógeno más frecuentemente asociado a dicho cuadro clínico (3).

Teniendo en cuenta los resultados de la prueba de imagen, se decidió tratamiento conservador con corticoterapia y antibioticoterapia intravenosa (meropenem + linezolid) con posterior control radiológico. En el TC cervical de control, se determinó cierta mejoría, aunque persistencia de los cambios flemonosos y del edema a pesar del tratamiento antibiótico recibido. Además, se descubrió un pseudoaneurisma de la ACI de 20 x 15 x 10 mm de dimensión que justificaría los hallazgos de la prueba de imagen y el mantenimiento de la elevación de los parámetros inflamatorios en la analítica (Figura 1). Posteriormente, se realizó una arteriografía en la que se confirmó la presencia de dicho pseudoaneurisma a nivel de la ACI cervical distal, previo a su introducción en el foramen carotídeo.

La localización distal de esta complicación vascular descartó la posibilidad de acceder quirúrgicamente a la misma, realizándose finalmente tratamiento mediante embolización del pseudoaneurisma y colocación de stent (Figura 2). Además, el paciente tuvo que permanecer doblemente antiagregado hasta 6 meses después de la realización de la intervención.

Así mismo, se aisló *S. pyogenes* en los hemocultivos, por lo que se decidió realizar el cambio en el tratamiento antibiótico por amoxicilina- ácido clavulánico.

Durante su estancia, el paciente presentó otra serie de complicaciones como una hemorragia digestiva alta debido a una úlcera péptica y una osteomielitis séptica de la articulación esternoclavicular izquierda que se resolvieron favorablemente. Finalmente dada la adecuada evolución clínica que experimentó, pudo ser dado de alta a su domicilio.



Figura 1. Pseudoaneurisma de arteria carótida interna derecha objetivado en el TC cervical



Figura 2. TC cervical de control realizado tras colocación de stent a nivel del pseudoaneurisma

DISCUSIÓN

Las complicaciones vasculares secundarias a abscesos o flemones periamigdalinos son infrecuentes, pero asocian una elevada morbimortalidad. Deben sospecharse ante la presencia de sangrado nasoro-faríngeo, soplos, cefalea de alta intensidad, parálisis de pares craneales inferiores o ante un síndrome de Horner, como fue el caso de nuestro paciente (4).

El síndrome de Horner se caracteriza por la presencia de miosis, ptosis y enoftalmos (5). Dentro del diagnóstico diferencial de patología otorrinolaringológica causante de síndrome de Horner se incluye: carcinoma de nasofaringe, petrositis, disección o aneurisma de arteria carótida interna secundaria a absceso cervical, osteomielitis de base de cráneo, rhabdomioma del oído medio, tuberculosis retrofaringea o tumores del espacio parafaringeo entre otros (6- 12).

Ante la sospecha de una colección cervical de origen infeccioso debe realizarse una correcta exploración física con control analítico, junto a una prueba de imagen de confirmación, siendo el TC cervical el gold standard. Secundariamente, ante el hallazgo incidental de un pseudoaneurisma arterial debe llevarse a cabo una angiografía diagnóstico- terapéutica (4).

Desde el punto de vista microbiológico, se ha descrito una gran variedad de patógenos que pueden verse implicados en la etiopatogenia de esta complicación como son estafilococos, bacilos gram negativos como *Klebsiella pneumoniae*, anaerobios o estreptococos (1, 2).

En cuanto al tratamiento de las infecciones cervicales, un gran porcentaje de las mismas se resuelven realizando un tratamiento conservador mediante antibioterapia, sin embargo, hay ocasiones donde se requiere un abordaje quirúrgico debido a la extensión de la colección y al compromiso de la vía aérea. Las opciones de tratamiento del pseudoaneurisma son variadas: desde el manejo conservador mediante vigilancia estrecha, pasando por técnicas endovasculares como son la embolización o la colocación de un stent; o técnicas neuroquirúrgicas como la ligadura de la ACI. Autores como Zhang et al. abogan por la colocación de un stent como tratamiento de elección de esta patología (1, 4).

Este caso sirve como ejemplo de la importancia de considerar complicaciones vasculares en aquellos pacientes con procesos infecciosos cervicales, especialmente, en aquellos sin una clara mejora radiológica durante el seguimiento a pesar de un correcto tratamiento antibiótico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zhang C, Chen X, Wu S, Feng L, Wang Y, Duan M et al. Internal carotid artery pseudoaneurysm caused by parapharyngeal abscess: A case report. J Peking U [Internet]. 2023 [citado abril 2024]; 55 (6): 870-874.
2. Beningfield A, Nexus E, Chen AY, Yellin S. Pseudoaneurysm of the Internal Carotid Artery after Retropharyngeal Abscess. Otolaryngol Head Neck Surg [Internet]. 2006 [citado abril 2024]; 134 (2): 338-339.
3. Gore, MR. Lemierre Syndrome: A Meta-analysis. Int Arch Otorhinolaryngol [Internet]. 2020. [citado febrero 2025]; 24(3): e379-385.
4. Davidson D, Holihan C, de Oliveira R, Lee K, Mitchell RB, Shah G. Infectious Pseudoaneurysm of the Internal Carotid Artery in a Child Secondary to Parapharyngeal Abscess [Internet]. 2023 [citado abril 2024]; 102 (1): 31-34.

5. Azharudeen M Jr, Selvaraj J, Pillai V, Meyyappan J, Veeranki V. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor Presenting as Horner's Syndrome. *Cureus* [Internet]. 2021 [citado abril 2024]; 13 (9): e18341.
6. Batawi H, Micieli JA. Nasopharyngeal carcinoma presenting as sixth nerve palsy and Horner's syndrome. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2019 [citado abril 2024]; 12 (10): e232291.
7. Ibrikji S, Rizk N, Sawaya R. Petrous apicitis presenting with Horner's syndrome. *Acta Neurol Belg* [Internet]. 2022 [citado abril 2024]; 122 (4): 1121-1122.
8. Teixeira JC, Jackson PJ. Internal Carotid Artery Dissection Presenting as Partial Horner's Syndrome and Vertigo. *Mil Med* [Internet]. 2020 [citado abril 2024]; 185 (9-10): e1840-1842.
9. Hassannia F, Carr D, Yu E, Rutka JA. Internal carotid artery aneurysm in skull base osteomyelitis: does the pattern of cranial nerve involvement matter? *J Laryngol Otol* [Internet]. 2018 [citado abril 2024]; 929-931.
10. Hayes SM, Biggs TC, Bird JH, Hellier WP. Rhabdomyosarcoma of the middle ear cavity presenting with Horner's syndrome. *Ann R Coll Surg Engl*. 2019 [citado abril 2024]; 101 (1): e8-10.
11. Nusrat Raza S, Rahat ZM. Horner's syndrome as a co-presentation of tuberculous retropharyngeal abscess. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2010 [citado abril 2024]; 20 (4): 279-281.
12. Hong Y, Hu J, Liang Z. Analysis of clinical diagnosis and treatment of 112 cases of parapharyngeal space tumors. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* [Internet]. 2015 [citado abril 2024]; 29 (11): 994-997.



B-AMORL

Boletín de la Asociación Madrileña de Otorrinolaringología

CONCURSO DE CASOS 16º CONGRESO DE LA ASOCIACION MADRILEÑA

A PROPÓSITO DE UN CASO (PÓSTER): “UNA LESIÓN INESPERADA EN LA CAVIDAD NASAL.”

Chaure-Cordero M (ORCID: 0000-0003-3543-1268), Riestra-Ayora J (ORCID: 0000-0003-0297-2711)

Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Autor de correspondencia: martachaure@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Los prolactinomas son tumores benignos de la hipófisis que se caracterizan por la hipersecreción de prolactina. Los síntomas que producen incluyen amenorrea, galactorrea, disfunción sexual y cefalea (1). El diagnóstico se basa en la combinación de una historia clínica completa con niveles elevados de prolactina en suero (valores normales: mujeres 25ng/ml y hombres 20ng/ml) y la confirmación por imágenes radiológicas, idealmente con la resonancia magnética (RM).

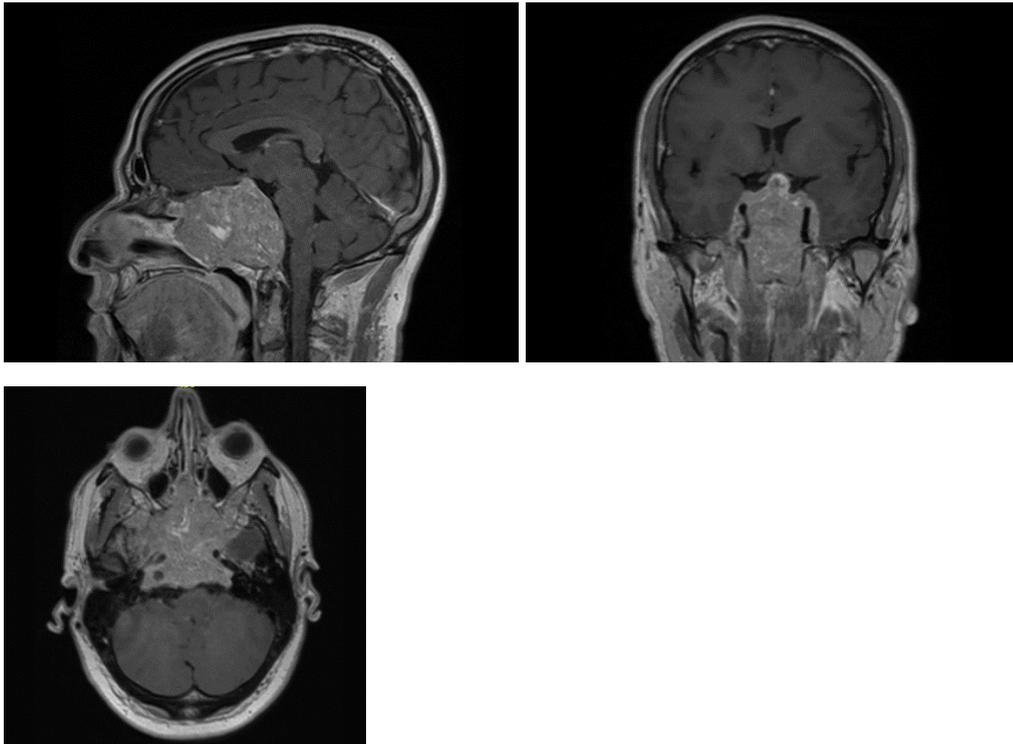
El tratamiento puede ser quirúrgico o médico. Se puede tratar al paciente con agonistas de la dopamina para reducir la secreción de prolactina o realizar neurocirugía para extirpar el tumor en caso de que los niveles de prolactina no disminuyan con el tratamiento médico o el tamaño del tumor lo precisa (compresión de quiasma óptico, no disminución de tamaño o de los niveles de prolactina tras inicio de tratamiento médico, invasión de estructuras intracraneales como el seno cavernoso) (2). En este caso clínico, se presenta el manejo y seguimiento de un paciente con un macroprolactinoma, destacando los desafíos diagnósticos y terapéuticos asociados con esta patología endocrina.



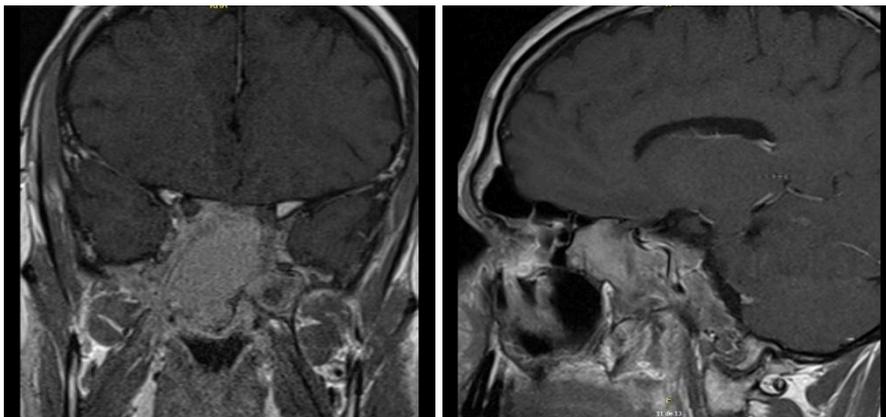
CASO CLÍNICO

Paciente varón de 46 años remitido al servicio de Otorrinolaringología de nuestro centro por congestión nasal intermitente y cefalea. No presentaba antecedentes médicos relevantes. La nasofibroscoopia mostraba una protuberancia etmoidal submucosa pulsátil, que también afectaba al tabique nasal (Imagen 1).

Se le realizó posteriormente una RM craneal donde se demostraba una masa de la región selar de 51x74x68 mm que se extendía hacia el seno esfenoidal y las celdillas etmoidales, con bordes mal definidos e hiperintensidad en secuencias ponderadas en T2, acompañada de realce homogéneo por contraste (Imagen 2). La analítica sanguínea reveló niveles elevados de prolactina en sangre (8800 ng/ml). La evaluación oftalmológica no reveló hallazgos patológicos. Posteriormente, el paciente se sometió a una biopsia quirúrgica transnasal asistida por endoscopio bajo condiciones de anestesia general sin complicaciones dando como resultado un tumor compuesto por células neuroendocrinas. Se observó una intensa inmunorreactividad para la prolactina, con resultados positivos para INSM1 y sinaptofisina, mientras que dio negativo para otros marcadores hormonales hipofisarios.



Dadas las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas, se decidió iniciar con tratamiento con cabergolina. En la RM de control tras 12 semanas de tratamiento, se observó una reducción del tamaño del tumor en un 20 % (Imagen 3). Además, los niveles de prolactina en sangre, que inicialmente se midieron en 8.800 ng/ml, disminuyeron a 2.200 ng/ml de manera que no fue preciso completar el tratamiento de forma quirúrgica. En conjunto con los hallazgos patológicos y radiológicos, esto confirma el diagnóstico de macroprolactinoma invasivo gigante.



DISCUSIÓN

Este caso clínico nos hace sospechar y plantear un diagnóstico diferencial previo a la anatomía patológica entre los que se encuentran: macroprolactinoma gigante invasivo, rinosinusitis fúngica crónica invasiva, blastoma hipofisario y neuroblastoma olfatorio.

Los prolactinomas representan el tipo más prevalente de tumores secretorios de la hipófisis, sin embargo, los macroprolactinomas gigantes pertenecen a una subcategoría rara (alrededor del 0.5% de todos los adenomas hipofisarios) de lesiones hipofisarias y se definen por un tamaño mayor a 4 cm. Los macroprolactinomas gigantes que muestran signos de invasión en la neuroimagen pueden manifestarse con un curso clínico diverso. Los síntomas de debut más frecuentemente descritos incluyen hemianopsia bitemporal homónima, cefalea, fatiga y disminución de la libido. El nivel medio de prolactina en la presentación es de 66.602 ng/ml. La mayoría de los pacientes experimentan una reducción significativa después del tratamiento con agonistas de la dopamina, reportada hasta en un 99.83%. (1)

Por otro lado, el blastoma hipofisario es un neoplasma embrionario maligno típicamente observado en niños. Esta condición suele estar asociada con variantes germinales o somáticas en el gen DICER1, y también se ha reportado en adultos jóvenes. Recientemente ha sido aceptado como una entidad en la Clasificación de Tumores del Sistema Nervioso Central de la OMS de 2021 y debe tenerse en cuenta en pacientes jóvenes con masas selares con realce de contraste y quistes periféricos. (3, 4, 5)

La rinosinusitis fúngica crónica invasiva se clasifica en formas granulomatosas y no granulomatosas. Ambas son inducidas por infecciones fúngicas, más comúnmente por *Aspergillus* sp, y pueden dar lugar a masas intranasales que imitan procesos oncológicos expansivos. También suelen estar asociadas con síntomas nasales y dolores de cabeza. El diagnóstico definitivo se establece mediante cultivos microbiológicos y hallazgos en anatomía patológica. Antes de obtener los resultados definitivos de los cultivos y la anatomía patológica, este podría haber sido un diagnóstico muy plausible para este paciente, lo que provocaría la consideración de un tratamiento empírico en caso de un deterioro clínico significativo. (6)

El neuroblastoma olfatorio, también conocido como estesieneuroblastoma, es un tumor maligno raro de la cavidad nasal que se origina en el neuroepitelio olfatorio. Es un tumor agresivo con una propensión a la invasión de la base del cráneo y a menudo se manifiesta como una masa nasal después de buscar atención médica por síntomas nasales no específicos. Su apariencia típica en las imágenes de resonancia magnética es la de una masa en forma de pesa que se extiende a través de la lámina cribosa desde la cavidad nasal hasta la fosa craneal anterior. (7)

En resumen, el manejo de los macroprolactinomas invasivos requiere un enfoque multidisciplinario, que involucre a otorrinolaringólogos, neurocirujanos, radiólogos y endocrinólogos. Aunque nuestro caso es uno de los pocos casos publicados en los que el inicio clínico de un macroprolactinoma invasivo gigante ocurre con síntomas de congestión nasal, los médicos deben mantener un alto índice de sospecha para masas intranasales atípicas. Es por ello por lo que se deben evaluar los niveles de prolactina y las imágenes de RM para potencialmente evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias o tratamientos agresivos con quimioterapia y radioterapia. El diagnóstico diferencial de tales lesiones debe abarcar procesos expansivos que se originan en la región selar con extensión hacia las cavidades nasales senos paranasales y a la base del cráneo.

CONCLUSIÓN

Con el análisis de este caso, destacamos la importancia de un diagnóstico preciso y manejo adecuado y temprano con cabergolina. De esta manera se puede realizar un control de la enfermedad con tratamiento médico. Asimismo, una vigilancia estrecha e interdisciplinar es fundamental para optimizar los resultados de los pacientes con macroprolactinomas invasivos o que no responden a tratamiento médico con el objetivo de ofrecer cirugía en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shrivastava RK, Arginteanu MS, King WA, Post KD. Giant prolactinomas: clinical management and long-term follow up. *J Neurosurg*. 2002 Aug;97(2):299–306.
2. Halperin Rabinovich I, Cámara Gómez R, García Mouriz M, Ollero García-Agulló D. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento del prolactinoma y la hiperprolactinemia. *Endocrinol Nutr*. 2013 Jun 1;60(6):308–19.
3. Chhuon Y, Weon YC, Park G, Kim M, Park JB, Park SK. Pituitary Blastoma in a 19-Year-Old Woman: A Case Report and Review of Literature. *World Neurosurg*. 2020 Jul;139:310–3.
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editors. WHO classification of tumours of the central nervous system. Revised 4th edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2016. 408 p. (World Health Organization classification of tumours).
5. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro-Oncol*. 2021 Aug 2;23(8):1231–51.
6. Bahethi R, Talmor G, Choudhry H, Lemdani M, Singh P, Patel R, et al. Chronic invasive fungal rhinosinusitis and granulomatous invasive fungal sinusitis: A systematic review of symptomatology and outcomes. *Am J Otolaryngol*. 2023 Sep;45(1):104064.
7. Fiani B, Quadri SA, Cathel A, Farooqui M, Ramachandran A, Siddiqi I, et al. Esthesioneuroblastoma: A Comprehensive Review of Diagnosis, Management, and Current Treatment Options. *World Neurosurg*. 2019 Jun;126:194–211.