

Otofima: una entidad infrecuente

Otophyma: an uncommon entity

Ana Alvarado-Osorio,¹ Gadwyn Sánchez-Félix,² Tomás Carbajal-Chávez³

RESUMEN

El otofima es una condición extremadamente rara, caracterizada por una deformación eritematosa edematosa lentamente progresiva de la oreja y es considerada el estadio final de la rosácea. Se presenta el caso de un paciente adulto joven que permaneció sin el diagnóstico correcto por varios años, dado que originalmente se pensó que se trataba de un lupus vulgar. Se llega finalmente al diagnóstico correcto, haciendo una adecuada correlación clínico patológica. La importancia radica en que a la fecha son pocos los casos reportados en la literatura acerca de esta entidad. Así mismo, se realiza la revisión de la literatura haciendo especial énfasis en el diagnóstico y las posibilidades de tratamiento. Se concluye entonces que el otofima se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de casos de inflamación crónica de la oreja refractarios a terapias convencionales.

PALABRAS CLAVE: Otofima, rosácea.

ABSTRACT

The otophyma is an extremely rare condition, characterized by a deformation edematous erythematous slowly progressive from the ear, being considered the final stage of rosacea. The case of a young adult patient who remained without the correct diagnosis for several years, given that originally it was thought that it was a lupus vulgaris is presented. The correct diagnosis is finally reached, making a proper clinical pathologic correlation. The significance lies in that to date there are few cases reported in the literature about this entity. Likewise is the review of the literature with special emphasis on the diagnosis and treatment possibilities. It is concluded that this entity should be considered in the differential diagnosis of chronic inflammation of the ear cases refractory to conventional therapies.

KEY WORDS: Otophyma, rosacea.

INTRODUCCIÓN

La rosácea es una enfermedad crónica de la piel caracterizada por enrojecimiento, telangiectasias, pápulas, pústulas, engrosamiento de la piel y fimas.^{1,2}

Fima es una palabra griega que significa crecimiento. Es la última etapa de la rosácea y se debe a la inflamación crónica y el edema. Puede afectar más frecuentemente a la nariz (rinofima) o a otros tejidos como la barbilla (gnatofima), frente (metofima), las orejas (otofima) y párpados (blefarofima).³

Este reporte de caso trata sobre el otofima, una forma rara de fima que es difícil de diagnosticar debido a la rareza de su ocurrencia.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 37 años de edad, natural de Costa Rica y procedente de Lima. Antecedente de hipertensión arterial desde hace cinco años. Niega cirugías, transfusiones o fracturas. Tiene una historia familiar de diabetes e

1. Médico residente de primer año de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Lima, Perú.
2. Jefe del servicio de Dermatología. HNERM. Lima, Perú.
3. Médico asistente del servicio de Anatomía Patológica. HNERM. Lima, Perú.



Figura 1. A) Eritema facial leve con asimetría en tamaño de orejas. B) Aumento irregular de volumen con lobulaciones, eritema y descamación superficial, consistencia firme, a predominio de hélix de pabellón auricular derecho. C) Telangiectasias superficiales y algunos tapones foliculares.

hipertensión arterial. Desde los 12 años nota presencia de micropápulas descamativas ocasionalmente pruriginosas en la superficie de pabellón auricular derecho, que remitían y reaparecían espontáneamente. Hace once años, posterior a herida cortante en la oreja derecha, nota reaparición de pápulas confluyentes asintomáticas en dicha zona por lo que recibe antibiótico tópico consiguiendo ligera remisión. Así mismo, refiere episodios de eritema facial momentáneo relacionados a estímulos como la ingesta de comidas picantes y alcohol. Hace diez años comienza a notar aumento

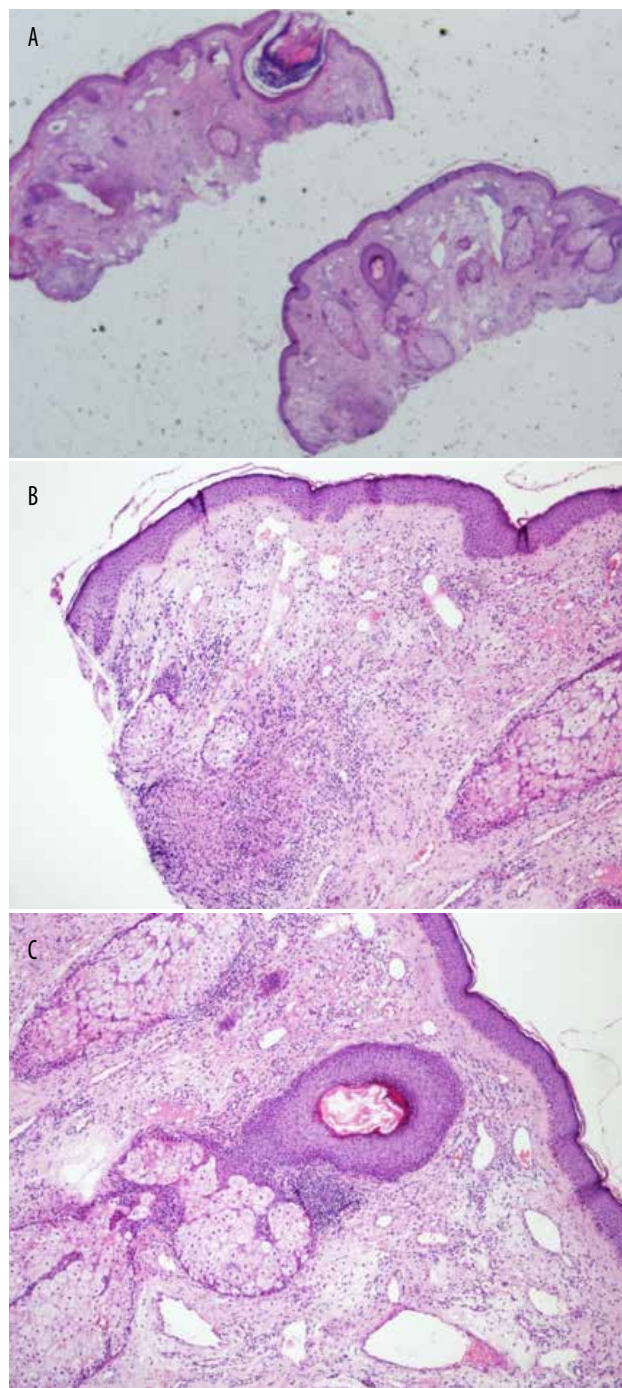


Figura 2. A) Tapón folicular. B) Infiltrado inflamatorio crónico que se extiende a dermis media y profunda, vasos telangiectásicos. C) Infiltrado inflamatorio crónico perivascular y perianaxial, dilatación infundibular con tapones de queratina.

lentamente progresivo de volumen en oreja derecha asociado a enrojecimiento de la piel suprayacente, no causando molestias excepto las derivadas del mal aspecto estético. Hace siete años acude a particular realizándole biopsia donde se describe dermatitis crónica granulomatosa incompleta con hiperqueratosis, diagnosticándolo como lupus vulgar

por lo que se le inicia tratamiento antituberculoso por un año no consiguiendo respuesta alguna. Hace cinco años nota mayor aumento de volumen, acentuación de pliegues y fisuras así como ligera descamación, por lo que acude a otro particular donde le realiza nueva biopsia evidenciando foliculitis granulomatosa rosaceiforme con tinciones PAS y BK no contributorios, frotis para leishmania negativa, diagnosticándolo como enfermedad granulomatosa inespecífica. Se le inicia tratamiento con minociclina, pero no se consigue respuesta después de ocho meses de tratamiento. Debido a la persistencia del cuadro, acude a consulta externa del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM).

Al examen físico, se evidencia un aumento irregular de volumen, firme, no doloroso, de superficie eritematosa con algunas telangiectasias y tapones foliculares a predominio de hélix de pabellón auricular derecho. Figura 1.

Ante la negativa del paciente para la realización de una biopsia nueva, se revisa la lámina de la última biopsia y se encuentra marcada ectasia vascular superficial, edema, infiltrado inflamatorio crónico perivascular y perifolicular, con granulomas y tapones queratósicos. Figura 2.

Se realiza correlación clinicopatológica y se concluye que es un caso de otofima.

COMENTARIO

La rosácea es una patología acneiforme crónica e inflamatoria de la unidad pilosebácea facial que afecta aproximadamente 45 millones de personas en el mundo.⁴

Aunque la rosácea es tres veces más común en mujeres, los hombres tienen más probabilidades de desarrollar la forma fimatosa, con una predominancia de 20 a 1, en el rango de 40 a 60 años.^{5,6} La influencia androgenética sobre las unidades pilosebáceas se ha propuesto como una teoría que explica la mayor ocurrencia de la forma fimatosa en hombres.⁷ Las fimas son un trastorno desfigurante y lentamente progresivo que representan el estadio final de la rosácea.³ Sin embargo, también puede ser el resultado de otras condiciones inflamatorias como eccemas, psoriasis, dermatitis atópica, infecciones, traumas o linfedema congénito.^{5,8} Son debidas a la inflamación y edema crónico que resulta en hipertrofia del tejido conectivo y la hiperplasia de glándulas sebáceas.^{3,8} Se ha propuesto que la inestabilidad vascular inicial resulta en una pérdida de fluido dentro del intersticio dérmico y la matriz lo que da inicio a la inflamación y posterior fibrosis.⁷

Se han clasificado de acuerdo al área de aparición en rinofima, comúnmente visto en la nariz; gnatofima, en el mentón; metofima, en la frente; otofima, en una o ambas

orejas, y blefarofima, en los párpados.⁸ El rinofima es el más común de todos³ y, a diferencia de este, el otofima ha sido raramente reportado y puede presentarse de forma unilateral o bilateral.⁶

Debido a que la mayoría de la literatura sobre la forma fimatosa se refiere a la rinofima, la información suele extrapolarse para la otofima. Al inicio se puede encontrar un eritema superficial, telangiectasias y edema con fóvea que es reversible. Sin embargo, con la persistencia ocurre la fibroesclerosis, que resulta en un irreversible edema duro sin fóvea, asociado a acentuación de pliegues cutáneos y prominencia de los orificios foliculares, que pueden contener tapones de sebo y queratina, que dan el clásico aspecto piel de naranja.⁸⁻¹¹ Los cambios típicos eritematotelangiectásicos y papulopustulosos de la rosácea también suelen estar presentes.¹²

En las formas graves, incluso, se pueden formar nódulos, quistes, fisuras, hoyos y lobulaciones que deforman notablemente el área afectada resultando antiestéticos para el paciente.^{9,14} Así mismo, la acumulación de sebo espeso y bacterias producen una infección crónica de la piel y, a menudo, un olor desagradable.^{6,7}

Si bien el diagnóstico puede hacerse basado en los hallazgos clínicos, suele realizarse una biopsia para descartar otras entidades que pudieran simular su presentación o que pudieran estar ocultas dentro de ella.^{6,14} Dentro del primer grupo están la lepra,¹⁴ el lupus pernicio⁷ y los linfomas.¹⁵ Dentro del segundo grupo están los carcinomas basocelulares,^{16,17} carcinomas epidermoides,^{18,19} carcinomas sebáceos²⁰ y angiosarcomas.^{21,22}

Histológicamente, se caracteriza por una hiperplasia de glándulas sebáceas como la que se presenta en la hiperplasia sebácea senil, pero con una estructura glandular normal. Además se observan ductos elongados, dilatados y llenos de queratina laminar, residuos eosinofílicos y microorganismos. La dilatación infundibular progresiva se asocia con la formación de quistes epidérmicos que pueden romperse e inducir inflamación. La inflamación está siempre presente, pero generalmente es menos visible que en otros tipos de rosácea. El infiltrado es principalmente de linfocitos y neutrófilos y se ubica sobretodo alrededor del infundíbulo dilatado pero también puede encontrarse a nivel perivascular. En casos graves, las unidades sebáceas son destruidas y reemplazadas por edema y fibrosis. La infestación por los ácaros *Demodex* es común y puede asociarse a presencia de granulomas pequeños de reacción a cuerpo extraño. Otros hallazgos descritos incluyen acantosis y telangiectasias.^{6,7,23,24}

A pesar de los avances en la terapéutica en la rosácea, ha sido limitado el éxito en el manejo de las formas fimatosas. Ningún antibiótico o retinoide ha demostrado prevenir o detener la progresión de rosácea hacia la forma fimatosa, ni tampoco ha demostrado causar su regresión.^{6,7} Sin embargo es de suponer que si estamos frente a un caso temprano de la enfermedad, con mínimo engrosamiento sin deformidad, se podría intentar un tratamiento inicial con estas terapias.⁵ Hay algunos reportes de mejoría con tetraciclina, metronidazol, retinoides tópicos, esteroides intralesionales y prednisona oral.^{11,25} Cabe destacar que tampoco se ha reportado la regresión espontánea de estas formas de rosácea con el tiempo.

Por lo anterior referido, el tratamiento quirúrgico resulta ser el pilar principal en el manejo de la forma fimatosa de la rosácea. Está dirigido a restaurar el contorno normal de la zona afectada minimizando al máximo la formación de una cicatriz. Los tratamientos quirúrgicos se dividen en dos grupos. El primero incluye la escisión completa con cierre primario para lesiones pequeñas o injertos para lesiones grandes, y el segundo grupo, la escisión incompleta seguida de reepitelización desde el epitelio glandular remanente. Los mejores resultados se han logrado con la escisión incompleta e incluye la criocirugía, la dermabrasión, la electrocirugía, el láser CO₂ y el *shave*.²⁶⁻²⁸

El paciente presentado recibió tratamiento inicial con doxiciclina, 100 mg, cada 12 horas, durante dos meses. Refirió mejoría con ablandamiento de lesión y leve disminución de volumen, sin embargo, lo discontinuó por sensación de resequedad. Entonces, se cambió a azitromicina, 500 mg, tres veces a la semana, durante un mes, tratamiento en el que se encuentra actualmente. Se ha planteado la opción quirúrgica en caso no se evidencie respuesta con este nuevo tratamiento.

CONCLUSIONES

El otofima debe ser una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial en casos de inflamación crónica de la oreja. No existe consenso en su manejo debido a la escasez de casos reportados, sin embargo, se admite que puede iniciarse el tratamiento con terapia no quirúrgica que, de no encontrar respuesta, conllevaría invariablemente a la opción quirúrgica como tratamiento definitivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Crawford GH, Pelle MT, James WD. Rosacea: I. Etiology, pathogenesis, and subtype classification. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:327-41.
2. Wilkin J, Dahl M, Detmar M, Drake L, Feinstein A, Odom R, Powell F, et al. Standard classification of rosacea: report of the National Rosacea Society Expert Committee on the Classification and Staging of Rosacea. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:584-7.
3. Jansen T, Plewig G. Clinical and histological variants of rhinophyma, including non surgical treatment modalities. *Facial Plast Surg.* 1998;14:241-53.
4. Scheinfeld NS. Rosacea. *Skinmed* 2006;5:191-4.
5. Daniels K, Haddow K. Otophyma: a case report. *J Laryngol Otol.* 2007;122:1-3.
6. Gupta M, Gupta M, Narang T. Otophyma: a rare and frequently misdiagnosed entity. *Am J Otolaryngol.* 2012;31:199-201.
7. Rohrich RJ, Griffin JR, Adams WP. Rhinophyma: review and update. *Plast Reconstr Surg.* 2002;110(3):860-69.
8. Carlson JA, Mazza J, Kircher K, Tran TA. Otophyma: a case report and review of the literature (elephantiasis) of the ear. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:61-72.
9. Aloï F, Tomasini C, Soro E. The clinicopathologic spectrum of rhinophyma. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:468-72.
10. Tran TJ, Mazza J, Carlson JA. Otophyma is rosaceous lymphoedema (elephantiasis). *J Laryngol Otol.* 2008;122(5):543; author reply 543-4.
11. Ekmekeci TR, et al. A case of otophyma. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:435-456.
12. Barco D, Alomar A. Rosácea. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:244-56.
13. Buechner SA. Rosacea: an update. *Dermatology.* 2005;210:100-8.
14. Otophyma: a rare benign clinical entity mimicking leprosy. *Dermatol Online J.* 2015;21(3).
15. Murphy A, O'Keane JC, Blayney A, Powell FC. Cutaneous presentation of nasal lymphoma: a report of two cases. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38(2 Pt 2):310-3.
16. McKenna DJ, McKenna K. Basal cell carcinoma lurking within gross rhinophyma. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31(1):173-4.
17. Keefe M, Wakeel RA, McBride DI. Basal cell carcinoma mimicking rhinophyma. Case report and literature review. *Arch Dermatol.* 1988;124(7):1077-9.
18. Ross DA, Davies MP. Squamous cell carcinoma arising in rhinophyma. *J R Soc Med.* 1992;85(4):236-7.
19. Lutz ME, Otlej CC. Rhinophyma and coexisting occult skin cancers. *Dermatol Surg.* 2001;27(2):201-2.
20. Motley RJ, Douglas-Jones AF, Holt PJ. Sebaceous carcinoma: an unusual cause of a rapidly enlarging rhinophyma. *Br J Dermatol.* 1991;124(3):283-4.
21. Gallardo MA, Bosch RJ, Vidal L, Cabra B, Rodrigo AB, De Galvez MV, Herrera E. Angiosarcoma arising on rhinophyma. *Eur J Dermatol.* 2000;10(7):555-8.
22. Traaholt L, Eeg Larsen T. Rhinophyma and angiosarcoma of the nose. A case report. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1978;12(1):81-3.
23. Weedon D. *Skin Pathology.* 2nd Ed. London: Churchill Livingstone; 2002.
24. Cribier B. Rosacea under the microscope. *J EADV.* 2013;27:1336-1343.
25. Malak J, Hadi U. Otic rosacea. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125(4):479.
26. Gupta AK. Rosacea and its management: an overview. *J EADV.* 2005;19:273-285.
27. Ezra N, et al. Gnatophyma and otophyma. *J Cut Med Surg.* 2009;13:266-272.
28. Sharma KS, Pollock J, Hasham S, Brotherston TM. Treatment of otophyma: case report and review of the literature. *Eplasty J.* 2013;13:e18.

Correspondencia: Dra. Ana Karina Alvarado Osorio
anak.alvaradoo@outlook.com

Recibido: 2 de junio de 2015.

Aceptado: 17 de junio de 2015.