

Quiste epidermoide submandibular: reporte de un caso

Gerardo Evaristo-Méndez,¹ Freddy Fuentes-Flores,¹ Karen Patricia Hernández-Romero,¹
Juan de la Cruz Ramírez-Jaimes²

Resumen

Antecedentes: se comunica el caso de un paciente con un tumor submandibular, quizá congénito, diagnosticado en el estudio histopatológico como quiste epidermoide.

Caso clínico: paciente masculino de 25 años de edad, con un tumor en el cuello, de crecimiento progresivo a lo largo de 12 años. En la exploración se le encontró un tumor submandibular izquierdo, indoloro, blando y móvil. El ultrasonido demostró su naturaleza quística y la tomografía computada la ausencia de realce de su pared al medio de contraste intravenoso. Se resecó un quiste de 10 × 6 × 4 cm, con contenido líquido de color marrón-amarillento en su interior. El estudio histopatológico reportó que la pared del quiste estaba formada por epitelio escamoso estratificado, fibras laminadas de ortoqueratina y tejido conectivo sin anexos cutáneos.

Discusión: los quistes epidermoides constituyen menos de 0.01% de todos los quistes en la región submandibular del cuello. Los de origen congénito, que se caracterizan por ausencia de traumatismo o cirugía previa que explique su aparición, son aún más raros que los de origen adquirido. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Los quistes localizados por debajo del músculo milohioideo y geniohioideo deben extirparse por abordaje externo en el cuello.

Conclusiones: el caso reportado es relevante por la ausencia de causa evidente que explique el implante submandibular de epidermis, quizá por eso su origen es congénito.

Palabras claves: quiste epidermoide, congénito.

Abstract

Background: we present the case of a patient with a submandibular tumor, probably congenital, diagnosed on histopathology as an epidermoid cyst.

Clinical case: a 25-year-old man presented a tumor in his neck of progressive growth for 12 years. Examination revealed a painless left submandibular tumor, mobile and soft. The ultrasound showed its cystic nature and a computed tomography scan showed a non-enhancing tumor of its wall to intravenous contrast. The cyst was resected with an approximate size of 10 × 6 × 4 cm and a thick yellowish-brown liquid inside. Histopathology of the specimen revealed a cyst lined by stratified squamous epithelium, orthokeratin laminated fibers, and connective tissue without skin appendages.

Discussion: the epidermoid cysts constitute < 0.01% of all cysts in the submandibular region of the neck. The congenital origin, characterized by the absence of previous trauma or surgery to explain their appearance, is even rarer than acquired origin. The surgical resection is the treatment of choice. Cysts located below the mylohyoid and geniohyoid muscle must be removed by an external approach in the neck.

Conclusions: this case is relevant because of the absence of an obvious cause to explain the submandibular implantation of epidermis, so that its origin was probably congenital.

Key words: Epidermoid cyst, congenital.

¹ Departamento de Cirugía General.

² Departamento de Anatomía Patológica.

Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Zapopan, Jalisco, México.

Correspondencia

Dr. Gerardo Evaristo Méndez.

Departamento de Cirugía General, Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías Séptimo piso

Av. Soledad Orozco 203

45150 Zapopan, Jalisco, México.

Tel.: (33) 3836 0650, ext.: 146

gevaristo5@yahoo.com.mx

Recibido: 23 de enero 2013

Aceptado: 6 de marzo 2013

Introducción

Los quistes epidermoides son lesiones benignas e indoloras de crecimiento lento, que se originan en el tejido ectodérmico ectópico y que pueden ser de naturaleza adquirida o congénita.¹ En la cabeza y el cuello estos quistes son relativamente raros, sobre todo sin el antecedente de traumatismo o cirugía, con incidencia aproximada de 7%.^{2,3} Se comunica el caso de un paciente asintomático, con un gran tumor en la región submandibular, sin traumatismo o cirugía previa, diagnosticado en su tercera década de la vida en el estudio histopatológico como un quiste epidermoide.

Caso clínico

Paciente masculino de 25 años de edad que acudió a nuestro hospital debido a un tumor en el cuello, de crecimiento progresivo durante 12 años. En la exploración se encontró un tumor submandibular izquierdo, de aproximadamente 7 cm de diámetro, bordes bien definidos, indoloro, consistencia blanda, móvil, liso y sin pulsaciones (Figura 1). El tumor provocaba abultamiento en el lado izquierdo del piso de la boca y no se movía con la protrusión de la lengua o a la deglución. La piel y la mucosa oral sobre el tumor estuvieron intactas y de apariencia normal. No se encontraron linfadenopatías cervicales. El examen neurológico fue normal y no hubo antecedentes de traumatismo o cirugías de cabeza y cuello. El ultrasonido puso de manifiesto un tumor quístico hipoeoico en el espacio submandibular izquierdo y sin flujo vascular interno en el estudio Doppler color. La tomografía computada de cuello mostró un tumor de pared gruesa, sin realce periférico al medio de contraste intravenoso, densidad heterogénea, de $7.2 \times 3.7 \times 3.7$ cm, inferior al músculo milohioideo y con extensión hacia el piso de la boca y el espacio parafaríngeo del lado izquierdo



Figura 1. Tumor submandibular izquierdo (flecha).

(Figura 2). La biopsia por aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido mostró escasas células escamosas. La laringoscopia y el esofagograma fueron normales.

El paciente se operó el 13 de junio de 2012 con anestesia general. Mediante una incisión transversa a 2 cm por debajo de la mandíbula izquierda se expuso, posterior a la identificación y protección de la rama marginal del nervio facial, un tumor que se encontraba adherido a la glándula submandibular, que se apreció atrófica. Por retracción medial del vientre anterior del músculo digástrico y elevación del milohioideo, el tumor se disecó para su resección en bloque con la glándula, posterior al corte y ligadura del conducto de Wharton, con preservación de los nervios lingual e hipogloso. Se resecó intacto un tumor ovoide de naturaleza quística que se encontraba por encima del hueso hioides, con superficie lisa y de aproximadamente $10 \times 6 \times 4$ cm (Figura 3). Al seccionar la pieza quirúrgica se encontró una masa unilocular con salida de líquido espeso de color marrón-amarillento (Figura 4). El examen patológico transoperatorio fue de una lesión benigna. El estudio histopatológico definitivo reportó: glándula submandibular izquierda con infiltración linfocitaria. Microscópicamente la pared del quiste consistía en: estroma fibrocelular revestido de epitelio escamoso estratificado (formado por estrato basal, granuloso y córneo), con fibras laminadas de ortoqueratina y sin anexos cutáneos (Figura 5). El diagnóstico fue de: quiste epitelial de la variedad epidermoide. El paciente cursó con postoperatorio sin complicaciones. En la actualidad permanece asintomático y sin recurrencia del tumor después de siete meses de seguimiento clínico y radiológico.



Figura 2. Tomografía computada de cuello con contraste intravenoso a nivel submandibular. Se muestra un tumor quístico parafaríngeo izquierdo (flecha).



Figura 3. Imagen transoperatoria de la resección parcial del tumor submandibular por un abordaje anterior del cuello.



Figura 4. Bisección del quiste con material caseoso (izquierda) y glándula submandibular atrofica (derecha).

Discusión

Los quistes epidermoides son malformaciones benignas del desarrollo en los que la pared está revestida de epitelio escamoso estratificado queratinizado, sin evidencia de apéndices cutáneos y contenido formado de fibras laminadas de queratina que proceden de la descamación epitelial, material proteináceo y escaso colesterol.⁴ Similar a nuestro caso, estos quistes se han descrito como lesiones asintomáticas, con crecimiento lento que va de seis meses a 20 años, móviles, con predominio en pacientes del sexo masculino entre la segunda y tercera década de su vida y con dimensiones que van de unos milímetros hasta 12 cm de diámetro.^{1,5}

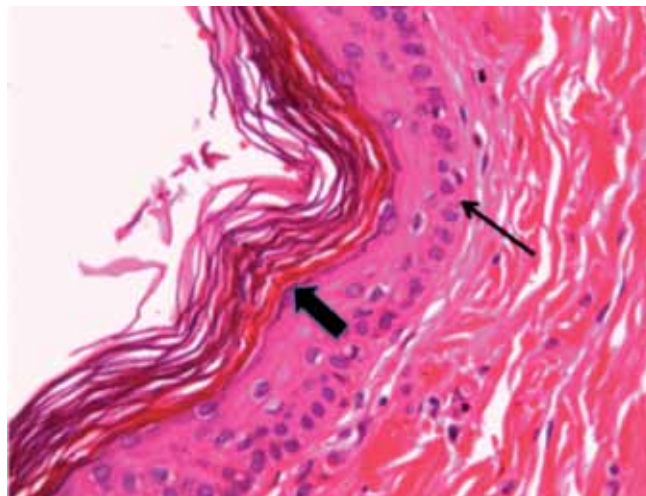


Figura 5. Pared del quiste formada por estroma de tejido conectivo, epitelio escamoso estratificado (flecha delgada) y queratina laminar (flecha gruesa) (hematoxilina y eosina, x 40).

El diagnóstico diferencial de tumores quísticos en el cuello debe considerar, principalmente, al quiste dermoide y epidermoide, el teratoma, la obstrucción del conducto de Wharton y la sialolitiasis, la ránula y mucocelo, quiste del conducto tirogloso y de la hendidura branquial, al hemanjioma, quiste broncogénico, higroma quístico, laringoceles, abscesos y el linfangioma.^{2,6} La historia clínica, el examen físico, el conocimiento anatómico adecuado de la región cervical y los estudios de imágenes pueden estrechar estas posibilidades diagnósticas. La tomografía computada y la imagen por resonancia magnética permiten determinar la relación entre un tumor submentoniano o submandibular con el músculo milohioideo.⁷ La biopsia por aspiración con aguja fina también es parte importante en la valoración preoperatoria de los tumores quísticos del cuello, aunque no siempre es de ayuda diagnóstica definitiva en los quistes epidermoides porque deberán considerarse otras lesiones que contienen células escamosas y producen queratina.⁸ Por tanto, el diagnóstico específico de un quiste epidermoide sólo puede establecerse por examen histopatológico, con el estrato córneo acidofílico y puntos basofílicos en el estrato granuloso como su sello distintivo.⁹ Además, la histopatología también constituye el único medio para descartar lesiones quísticas malignas.

Los quistes epidermoides son lesiones raras en la cabeza y cuello, constituyen 7% de todos quistes en estas regiones y menos de 0.01% en la cavidad oral, con la mayoría en los espacios sublingual, submentoniano y submandibular del piso de la boca.² Otros sitios de presentación inusual en el cuello se han reportado dentro de las glándulas sublingual,⁹ parótida,¹⁰ tiroides¹¹ y submandibular.¹² Los quistes epidermoides pueden ser de naturaleza congénita o adquirida,

aunque no existen diferencias histológicas ni clínicas entre ambas. Los quistes adquiridos se originan como resultado de la descamación e inclusión de componentes epidérmicos en tejidos profundos, generalmente por algún traumatismo contuso o penetrante (incluso biopsias con agujas o una intervención quirúrgica), de acuerdo con la patogénesis más ampliamente aceptada del implante epitelial.¹³ Para explicar el desarrollo del quiste epidermoide de naturaleza congénita en espacios profundos del cuello se han propuesto varias teorías; una sugiere el secuestro de elementos epiteliales, durante la tercera y quinta semanas de la vida intrauterina, a lo largo de los planos de fusión embrionarios en los primeros y segundos arcos branquiales.¹⁴ Otras teorías disontogénicas plantean el origen de estos quistes a partir de un tubérculo impar de His durante el desarrollo del piso de la boca o por falla en la separación de la superficie ectodérmica del tubo neural subyacente.^{9,15} Estos tumores pueden permanecer asintomáticos por largo tiempo, a pesar de ser congénitos, o manifestarse clínicamente hasta que provocan disfunción por presión en la masticación, el habla o la respiración, se infectan o producen deformación estética.¹⁶ Nuestro caso es congruente con esta última condición, sin ninguna alteración funcional referida por el paciente, como consecuencia de los años necesarios para ponerse de manifiesto debido a su lento crecimiento y por la naturaleza indolora inherente al tumor. El efecto de presión por el quiste, con un tamaño poco usual a lo reportado en la bibliografía médica de casi 10 cm de diámetro en el caso que presentamos, quizá fue causa de la atrofia en la glándula submandibular. La resección en bloque de ambas estructuras se decidió con base en la posibilidad latente de malignidad hasta no contar con el estudio histopatológico definitivo, y en caso de ser benigna, por el potencial desarrollo de un mucocele o sialoadenitis crónica, entre otras complicaciones. Finalmente, la evidente falta en nuestro paciente de antecedente traumático o quirúrgico puede eliminar el secuestro e implante epitelial como origen de su quiste epidermoide, por lo que la explicación más probable de su aparición es cualquiera de las teorías congénitas hasta ahora aceptadas.

Janarthanam y Mahadevan¹ reportaron el caso de un hombre de 27 años de edad con un tumor submandibular izquierdo, asintomático, sin protrusión por la cavidad oral ni antecedentes traumáticos; histopatológicamente fue un quiste epidermoide pero no detallaron la técnica quirúrgica para su extirpación. Tsirevelou y sus colaboradores¹⁷ describieron un quiste epidermoide submandibular, también del lado izquierdo, en una mujer de 35 años, con seis meses de evolución en su crecimiento. El quiste provocó protrusión por el piso de la boca y tuvo efecto de tumor con repercusión en la deglución y respiración de la paciente. La técnica quirúrgica para su resección fue similar a la realizada en nuestro paciente pero sin extirpar la glándula subman-

dibular. Los autores recomendaron un abordaje mediante una incisión extraoral para todos los quistes por debajo del músculo geniohioideo. Estos son los dos únicos casos que encontramos en la bibliografía médica con características clínicas, radiológicas e histológicas semejantes al nuestro y que fueron ampliamente descritos. Sin embargo, en ningún caso se discutió su probable origen congénito o adquirido. Otros reportes son confusos porque, aunque describen tumores quísticos submandibulares, en la discusión final utilizan indistintamente los términos de quistes epidermoides, dermoides o epidermales.

Aunque la inyección de pingyangmycina (bleomicina) dentro de la cavidad del quiste epidermoide ha demostrado su desaparición, el efecto es temporal.¹⁸ Por tanto, la resección continúa como el tratamiento de elección, preferentemente con la pared sin seccionar para prevenir recurrencias y evitar el efecto irritante de su contenido sobre los tejidos fibrovasculares, lo que puede causar inflamación postoperatoria. Los quistes por arriba del músculo milohioideo deberán researse mediante abordaje intraoral, mientras que los localizados por debajo del mismo pueden extirparse por un abordaje externo en el cuello, a pesar de su protuberancia por el piso de la boca. Así, en nuestro paciente realizamos una incisión transversa submandibular por una técnica quirúrgica similar a la descrita por Longo y su grupo.¹⁹ Además, ya que existe el potencial de transformación maligna de los quistes epidermoides, con tasas reportadas de 0.011 a 0.045%, su tratamiento quirúrgico siempre se recomienda.²⁰

Conclusiones

Los quistes epidermoides de la región submandibular y por debajo de la musculatura del piso de la boca son lesiones raras. Sin embargo, siempre deben considerarse en el diagnóstico diferencial de tumores quísticos congénitos o adquiridos del cuello. El caso que aquí se expuso es relevante por la ausencia de alguna causa evidente que explicara el implante de células epiteliales en la región submandibular, por eso consideramos que su origen quizá fue congénito.

Referencias

1. Janarthanam J, Mahadevan S. Epidermoid cyst of submandibular region. *J Oral Maxillofac Pathol* 2012;16(3):435-437.
2. Ozan F, Polat HB, Ay S, Goze F. Epidermoid Cyst of the Buccal Mucosa: A Case Report. *J Contemp Dent Pract* 2007;8(3):90-96.
3. Jham BC, Duraes GV, Jham AC, Santos CR. Epidermoid cyst of the floor of the mouth: a case report. *J Can Dent Assoc* 2007;73(6):525-528.
4. Fathke C, Wilson L, Shah K, Kim B, Hocking A, Moon R, et al. Wnt signaling induces epithelial differentiation during cutaneous wound healing. *BMC Cell Biol* 2006;7:4.

5. Darrouzet V, Franco-Vidal V, Hilton M, Nguyen DQ, Lacher-Fougere S, Guerin J, et al. Surgery of cerebellopontine angle epidermoid cysts: Role of the widened retrolabyrinthine approach combined with endoscopy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(1):120-125.
6. Samper A, Ruiz de Erenchun R, Yeste L, Bazan A. Dermoid cyst on the auriculotemporal area. *Plast Reconstr Surg* 2000;106(4):947-948.
7. Koeller KK, Alamo L, Adair CF, Smirniotopoulos JG. Congenital Cystic Masses of the Neck: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 1999;19(1):121-146.
8. Handa U, Chhabra S, Mohan H. Epidermal inclusion cyst: Cytomorphological features and differential diagnosis. *Diagn Cytopathol* 2008;36(12):861-863.
9. Kandogan T, Koç M, Vardar E, Selek E, Sezgin Ö. Sublingual epidermoid cyst: a case report. *J Med Case Rep* 2007;87(1):1-4.
10. Walshe P, Low C, Lucey D, Hone S, O'Dwyer T. Parotid masses in patients with previous ear surgery. *Ir Med J* 2005;98(4):110-111.
11. Bekele W, Gerscovich EO, Naderi S, Bishop J, Gandour-Edwards RF, McGahan JP. Sonography of an Epidermoid Inclusion Cyst of the Thyroid Gland. *J Ultrasound Med* 2012;31(1):128-129.
12. Dutt SN, Hock YL, Saleem Y, Bhat N, East DM. Epidermoid cyst of the submandibular gland. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;52(4):378-379.
13. Ulku CH, Uyar Y, Kocaogullar Y, Avunduk MC. Iatrogenic Epidermal Inclusion Cyst of the Parapharyngeal Space: Unusual Complication of Ear Surgery. *Skull Base* 2004;14(1):47-51.
14. Koca H, Seekin T, Sipahi A, Kazanc A. Epidermoid cyst in the floor of the mouth: report of a case. *Quintessence Int* 2007;38(6):473-477.
15. Smirniotopoulos JG, Chiechi MV. Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. *RadioGraphics* 1995;15(6):1437-1455.
16. Patil K, Mahima VG, Malleshi SN. Sublingual epidermoid cyst: a case report. *Cases J* 2009;2:8848.
17. Tsirevelou P, Papamanthos M, Chlopsidis P, Zourou I, Skoulakis C. Epidermoid cyst of the floor of the mouth: two case reports. *Cases J* 2009;2(9360):1-5.
18. Zhang L, Zheng J, Mai HM, Zhu L, Zhang L, Zheng JW. Efficacy of pingyangmycin injection for the treatment of cervical epidermoid cysts. *Int J Clin Exp Med* 2013;6(1):81-83.
19. Longo F, Maremonti P, Mangone GM, De Maria G, Califano L. Midline (Dermoid) Cysts of the Floor of the Mouth: Report of 16 Cases and Review of Surgical Techniques. *Plast Reconstr Surg* 2003;112(6):1560-1565.
20. Bhatt V, Evans M, Malins TJ. Squamous cell carcinoma arising in the lining of an epidermoid cyst within the sublingual gland - a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2008;46(8):683-685.