

Quiste epidermoide en la úvula

Sergio Horacio Hernández Paz,* Claudia María García Guzmán,** Libia Liliana Morales Ayala***

RESUMEN

Los quistes epidermoides son lesiones benignas poco frecuentes en la cavidad oral. Se originan por atrapamiento del epitelio germinal durante el cierre de los arcos branquiales. Son de crecimiento lento, no dolorosos y se manifiestan a cualquier edad. Desde el punto de vista histopatológico, los quistes están formados por una cubierta epitelial, con queratina en su interior. Aproximadamente 7% de ellos aparecen en la cabeza y el cuello y sólo 0.1 a 1.6% llegan a afectar la cavidad oral. La localización más frecuente en la cavidad oral es el piso de la boca, aunque se han referido en otros sitios, como la úvula. Se describe el caso de una paciente de 18 años de edad, con una masa de crecimiento lento en la úvula de ocho años de evolución, así como su diagnóstico y tratamiento. También se hace una breve revisión de la bibliografía, ya que los informes de este padecimiento son aislados.

Palabras clave: quiste epidermoide, úvula.

ABSTRACT

Epidermoid cysts are rare benign lesions in the oral cavity. They are caused by entrapment of the germinal epithelium during the closing of the gill arches. These lesions are of slow growing, painless and appear at any age. From a histopathological point of view, they are made up of epithelial lining, with keratin in it. About 7% of cases occur in the head and neck and only in 0.1-1.6% affect the oral cavity. The most common location in the oral cavity is the floor of the mouth, but other locations are referred to as the uvula. We describe the case of an 18 year-old woman with a slowly growing mass in the uvula, 8 years of development, and her diagnosis and treatment. We present a review of the literature, since there are isolated reported cases of this disease.

Key words: epidermoid cyst, uvula.

Los quistes dermoides se producen como resultado del atrapamiento de tejido ectodérmico en la línea media al momento del cierre del primer y segundo arcos branquiales, mandibular y hioideo, respectivamente.¹ Meyer, en 1955, los clasificó en tres categorías: dermoide, epidermoide y teratoide.² El quiste dermoide tiene una capa de epitelio

con queratinización y apéndices cutáneos rudimentarios, como glándulas sebáceas, sudoríparas, folículos pilosos, músculo erector del pelo en su pared, además de material sebáceo, pelo y queratina; su cápsula está formada de tejido conectivo. La segunda categoría, el quiste epidermoide, es una cavidad cubierta de una capa de epitelio escamoso simple con una pared de tejido conectivo fibroso que no contiene apéndices cutáneos, únicamente queratina. La tercera variante es el quiste teratoide, que tiene derivados de las tres capas germinales; por tanto, además de epitelio escamoso simple y apéndices cutáneos pueden encontrarse derivados de tejido conectivo, como cartílago, hueso, vasos sanguíneos, músculo y hasta tejido semejante al respiratorio (ciliado) y gastrointestinal.¹⁻⁶

Un 7% (6.9%) de estos quistes afecta la cabeza y el cuello, y son más frecuentes en la región periorbitaria (3.5%); otras localizaciones menos comunes son el piso de la boca (1.6%), la región nasal (0.9%) y a lo largo de la línea media (1%).⁷

En el área orbital en el tercio externo, por la compleja fusión de líneas que tiene, se han encontrado más

* Otorrinolaringólogo adscrito al Centro de Cirugía Ambulatoria, ISSSTE.

** Otorrinolaringóloga adscrita al Hospital Regional 1º de Octubre, ISSSTE.

*** Residente de cuarto año de otorrinolaringología, Hospital Juárez de México, SSA.

Correspondencia: Dr. Sergio H Hernández Paz. Hospital Ángeles Lindavista, consultorio 260-A. Av. Río Bamba 639, colonia Magdalena de las Salinas, CP 07760.

Correo electrónico: serginiboy@hotmail.com

Recibido: marzo, 2011. Aceptado: agosto, 2011.

Este artículo debe citarse como: Hernández-Paz SH, García-Guzmán CM, Morales-Ayala LL. Quiste epidermoide en la úvula. Rev Esp Med Quir 2011;16(3):182-187.

dermoides cervicofaciales.^{2,3} La mayor parte de estos casos corresponde a quistes dermoides que se localizan generalmente en la línea media; 25% de ellos afecta el piso de la boca (dermoide sublingual) y una cifra menor, la lengua, los labios, la maxila y la mandíbula. Los que corresponden al tipo epidermoide sólo se han descrito de manera aislada en la bibliografía.⁸ Los quistes epiteliales son lesiones quísticas benignas, poco comunes, en la cavidad oral.⁹ Los quistes dermoides son infrecuentes durante el nacimiento, casi siempre aparecen clínicamente en la segunda a tercera décadas de la vida.^{3,8}

Su crecimiento es lento, bien circunscrito y unilobular. A la palpación son firmes, esféricos, de contorno liso, no dolorosos, con desplazamiento libre sobre las estructuras adyacentes. Suelen tener adherencias a estructuras profundas por medio de cordones fibrosos.^{3,7,8} El tamaño varía de unos milímetros hasta 12 cm.^{3,10}

Aunque suelen ser asintomáticos, al crecer en la cavidad bucal ejercen presión sobre la lengua e interfieren con la fonación, la deglución, el paso de los fluidos salivales o la respiración (por la presión sobre la epiglotis),^{5,8,11} e incluso causan dolor localizado o regional e infección secundaria a la formación de una fístula,^{2,8} como en los que se encuentran en el piso de la boca.¹²

Los quistes localizados en la úvula suelen ser asintomáticos, aunque algunos provocan síntomas como resultado de la obstrucción parcial de la nasofaringe, lo que produce respiración sonora, disnea o disfagia.⁹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 18 años de edad, originaria del Distrito Federal, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, acudió a valoración al servicio de otorrinolaringología del centro de cirugía ambulatoria en 2009. La joven mostraba aumento del volumen de la úvula, que inició aproximadamente ocho años antes de manera lenta, progresiva, continua y no dolorosa; no refirió ningún síntoma respiratorio o digestivo concomitante.

En la exploración física se observó que el aumento en el volumen de la úvula fue de 1 cm, aproximadamente, de bordes regulares, forma esférica y coloración rosácea, no friable ni sangrante, de consistencia blanda y no

doloroso a la palpación (Figura 1). Se diagnosticó como un probable quiste dermoide; posteriormente se resecó la lesión y al material obtenido se le hizo un análisis histopatológico (Figuras 2 y 3), el cual determinó que correspondía a un quiste epidermoide (Figuras 4, 5 y 6).

La evolución de la paciente fue adecuada, por lo que se le dio de alta del servicio de otorrinolaringología.

DISCUSIÓN

El primer reporte de un quiste dermoide sublingual lo hizo Jourdain en 1778;¹³ las revisiones recientes incluyen a autores como Seward¹⁴ y Yoshimuru.¹⁵

La incidencia en el cabeza y el cuello es de 1.6 a 6.9%.^{11,12} En otros estudios se menciona que son poco

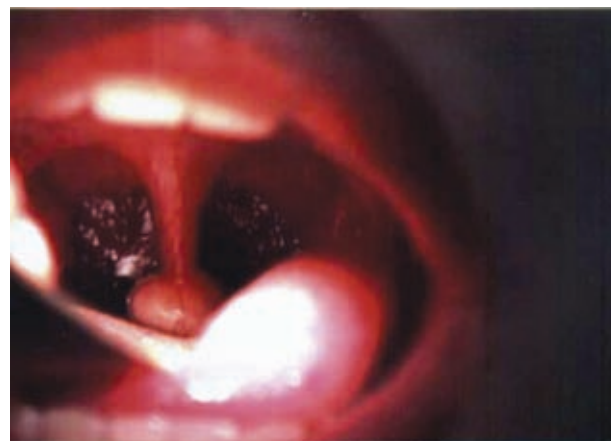


Figura 1. Aspecto clínico inicial del quiste epidermoide en la úvula.



Figura 2. Aspecto de la úvula posterior a la resección del quiste.

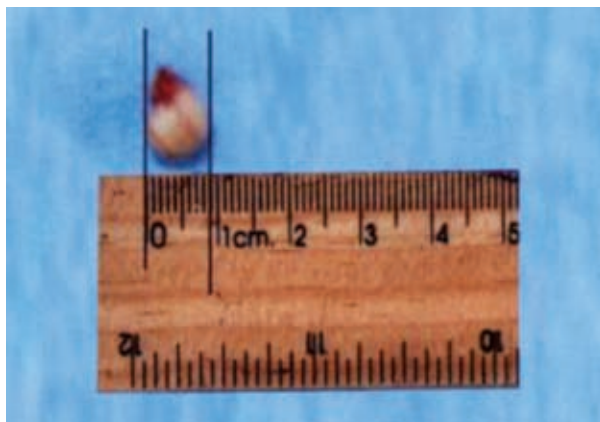


Figura 3. Características macroscópicas del quiste epidermoide en la úvula.

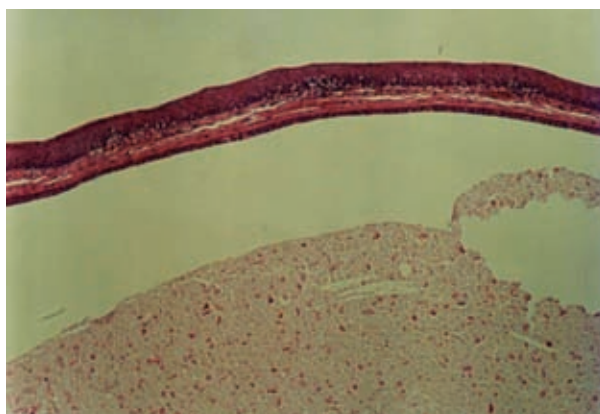


Figura 4. Corte histológico del quiste epidermoide de úvula. En la parte superior se observa la cápsula de tejido conectivo fibroso y debajo, la capa de epitelio escamoso estratificado y queratina.

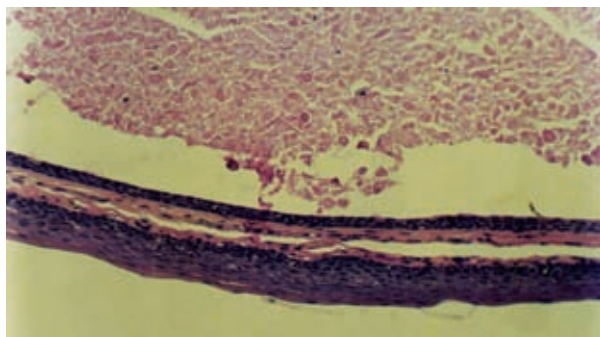


Figura 5. Corte histológico del quiste epidermoide en la úvula. En la parte inferior se aprecia la cápsula de tejido conectivo fibroso y en la parte superior, únicamente la capa de epitelio escamoso estratificado y queratina; es de notar la ausencia de anexos cutáneos (folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas).

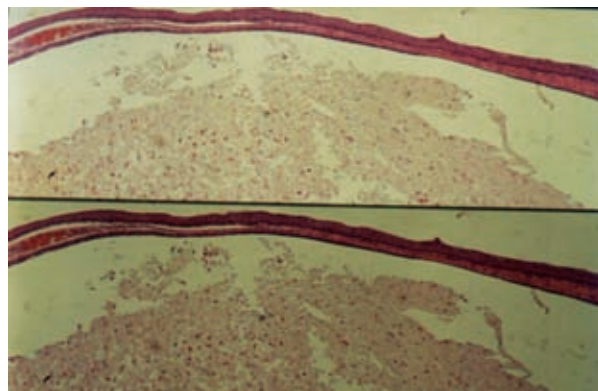


Figura 6. Cortes histológicos del quiste epidermoide en la úvula. Se observa la cápsula de tejido conectivo fibroso y por debajo, la cavidad del quiste ocupada por queratina y una capa de epitelio escamoso estratificado. No se ven estructuras de endodermo o mesodermo.

comunes y representan 0.01% de todos los quistes orales.¹⁶ De 1910 a 1935, en una revisión de 1,459 quistes dermoides hecha en la Clínica Mayo, New y Erich encontraron que 7% (103) de ellos estaba en la cabeza y el cuello, pero sólo 1.6% incidía en la cavidad oral (11.6%, en el piso de la boca).¹ En muchos casos reportados se refiere afectación del piso de la boca (dermoides sublinguales), generalmente en la línea media. Se han comunicado muy pocos casos en la lengua, los labios, la mandíbula y la maxila.¹⁶ Taylor y colaboradores observaron que 6.5% de 541 quistes dermoides de cabeza y cuello fueron intraorales.¹⁷

Estas lesiones tienen su incidencia máxima en la segunda y tercera décadas de la vida,² como en esta paciente, aunque se han descrito en un niño de siete meses y una mujer de 77 años.¹ En otras referencias se menciona que suelen aparecer a la edad de 12 a 25 años.⁵ No predominan en uno u otro sexo,^{5,18-20} si bien en algunas series fueron cuatro veces más frecuentes en hombres que en mujeres.¹

Su origen es desconocido, aunque existen teorías de que pueden ser congénitos o adquiridos.⁸ La teoría de la implantación de tejido *in utero* propuesta por Meyer (quien clasificó los quistes en dermoides, epidermoides y teratoides) es la más popular; en ella se sugiere que el epitelio es atrapado en las líneas de unión de los procesos embrionarios o de tejido epitelial implantado traumáticamente *in utero*. Esta teoría no explica la exis-

tencia de apéndices cutáneos en los quistes dermoides o la ausencia de quistes de este tipo en zonas de cierre como en el paladar.¹⁶

Shafer y colaboradores, al igual que otros autores, postularon que los quistes de este tipo en el piso de la boca surgen de blastómeros totipotenciales atrapados durante el cierre de los arcos hioideos y mandibulares¹⁶ en la tercera y cuarta semanas de vida intrauterina.^{2,5}

El adquirido, postraumático o por implantación, se considera que es el resultado de algún traumatismo en el que toman su lugar las células epiteliales durante la cicatrización y se comportan como injerto cutáneo, multiplicándose o produciendo una masa de queratina con crecimiento lento por expansión.⁸ Es poco probable que el quiste sea ocasionado por implantación traumática al momento del nacimiento porque la mayor parte de los quistes son relativamente pequeños.¹⁶

Aunque no se mencione como antecedente el traumatismo en la cavidad oral, como ocurre en gran parte de los casos, incluido el de esta paciente que siempre fue asintomática y no refirió ninguna lesión en la boca, la cavidad oral está sometida constantemente a fuerzas intensas de la masticación, por lo que no debe descartarse que estas fricciones sobre la mucosa sean un factor agresivo que induzca la aparición de los quistes.⁸

Con frecuencia surgen en la línea media. La lesión de esta paciente se considera medial, ya que se localiza en la úvula; sin embargo, pueden aparecer lateralmente, la diferencia radica en que los restos epiteliales pueden derivar de la fusión de procesos en la línea media o lateral. Ciertos autores consideran los quistes de ubicación lateral como lesiones mediales que han migrado; otros mencionan que el quiste dermoide lateral probablemente deriva del extremo ventral de la primera bolsa faríngea o de la hendidura branquial.⁵ A diferencia del medial que se da por atrapamiento de epitelio en la línea media, probablemente ocurre durante la fusión de los arcos mandibular y hioideo; es decir, la fusión de los procesos laterales a cada lado del arco maxilar con el tubérculo impar, para formar la lengua anterior y el suelo de la boca.⁵

Macroscópicamente, la membrana quística se observa de color rosa grisáceo, con líquido viscoso amarillento y grumoso,⁷ por lo que los quistes dermoides pueden semejar uno epidermoide o teratoide. Desde el punto

de vista histológico, los epidermoides se distinguen por ausencia de anexos cutáneos y los teratoides, por contener elementos cutáneos y derivados mesodérmicos. En la cabeza y el cuello puede ser difícil diferenciar al quiste epidermoide de cuerpos extraños implantados, infecciones del piso de la boca o de lesiones benignas o malignas del tejido conectivo y de las glándulas salivales. Algunos pueden inflamarse y, en consecuencia, infectarse.

En pacientes ambulatorios, el foco infeccioso es principalmente secundario a una punción por aspirado o por biopsia y, además, hay inflamación intensa por la gran vascularidad de la zona, lo que ocasiona en algunos casos obstrucción de la vía aérea, con riesgo de muerte por asfixia; por tal motivo, se recomienda realizar estos procedimientos bajo hospitalización.¹¹

El diagnóstico puede llevarse a cabo por punción aspirativa con aguja fina, mediante la cual se obtiene líquido cremoso de coloración amarillenta (en el quiste epidermoide por la queratina y en el dermoide por la queratina y la grasa).⁷ La radiografía sólo muestra lesiones intraóseas que son difíciles de valorar.

La TAC permite diferenciar los quistes de las lesiones sólidas; muestra sus relaciones con estructuras vecinas, así como la pared del quiste y un margen blando, unilocular. El contenido es siempre homogéneo, lo que refleja la existencia de queratina.³ La resonancia magnética revela los límites de la lesión con claridad. La ecografía permite distinguir lesiones sólidas de quísticas, caracteriza el contenido intraluminal de la lesión, no es invasora y es de bajo costo.⁷

El diagnóstico diferencial para los quistes en el piso de la boca incluye: sialoadenitis, ránula, higromas quísticos, bloqueo del conducto de Wharton, lipoma, quiste de conducto tirogloso, neoplasia de glándulas salivales en esta región, quiste mandibular medial, quiste de la hendidura branquial, quiste sebáceo, tejido tiroideo ectópico, tumores benignos como hemangiomas o neurofibromas.^{2,6} En la región de la úvula pueden crecer quistes epidermoides, dermoides, teratomas, mucocelos y quistes del arco branquial.⁹

Desde el punto de vista clínico, la ránula tiene un inicio súbito. La TAC muestra una colección de fluido homogéneo que forma los márgenes, pero sin señales que demarquen bien las paredes del quiste; puede ser

unilocular o multilocular. La colección de fluido no tiene epitelio, pero las células inflamatorias con macrófagos frecuentemente toman apariencia de epitelio. Los quistes del arco branquial surgen después de una infección de las vías respiratorias superiores. En la tomografía se observa una masa con líquido unilocular homogéneo y pared uniforme del quiste. Su diagnóstico se basa en la confirmación histológica de infiltración linfoide en las paredes del quiste.³

El higroma quístico es un atrapamiento de tejido linfático embrionario. Generalmente está presente al momento del nacimiento, y en 90% de los casos ya se observa a los dos años. Se distingue por acumulación de líquido que se extiende hacia otras áreas como una lesión lobulada, de tamaño variable, suave y no dolorosa. La TAC revela una masa quística con densidad de agua, homogénea y multiloculada. Su diagnóstico final se fundamenta en la demostración histológica de un espacio quístico dilatado con células endoteliales con estroma.³ Las complicaciones son poco frecuentes, pero los quistes dermoides del piso de la boca pueden infectarse y formar abscesos intra o extraorales en la región submental. El quiste epidermoide común deriva únicamente del ectodermo, el dermoide del ectodermo y mesodermo, y el teratoma quístico extraovárico (teratoide) tiene las tres capas germinativas. Estas diferencias son significativas respecto a la histogénesis y el potencial pronóstico.¹⁸ Las células epiteliales completamente diferenciadas sin capacidad intrínseca para una división celular descontrolada muestran un crecimiento limitado. El mesodermo (quiste dermoide) o el mesodermo y endodermo (teratoma quístico) sugieren un origen en las células más primitivas capaces de diferenciación multidireccional y crecimiento intrínseco que es consistente con neoplasia benigna quística. En consecuencia, estas lesiones pueden mostrar progresivamente un crecimiento ilimitado,¹⁸ a diferencia de la lesión descrita aquí, que era de 1 cm aproximadamente y permaneció del mismo tamaño a lo largo de su evolución; de acuerdo con el reporte histopatológico, resultó ser un quiste dermoide, el cual, como ya se mencionó, tiene un crecimiento limitado y es asintomático.

New y Erich¹ reportaron cambios malignos en quistes dermoides, pero sólo en los que están fuera del área oral.¹ Se conoce un caso de transformación carcinomatosa de

un quiste dermoide de larga evolución en el piso de la boca y el área sublingual en un hombre de 56 años de edad.²¹

Los quistes teratoides incluyen derivados de las tres capas germinativas; aunque extremadamente raros, tienen un potencial maligno, mientras que los que muestran sólo los apéndices cutáneos, al parecer, son estrictamente benignos; entre ellos se clasifica el quiste epidermoide que sufrió esta paciente. Se ha mencionado que los teratoides son susceptibles a transformación maligna.^{19,22}

A pesar de las descripciones de algunos casos excepcionales de carcinoma basocelular, escamocelular y enfermedad de Bowen que evolucionan en los quistes epidermoides de la piel, en la bibliografía no existe ningún antecedente de transformación maligna de los quistes epidermoides localizados en la boca, no obstante la prolongada permanencia de algunos de ellos en la cavidad bucal.⁸

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa^{6-8,19,20} cuando existe un cordón fibroso que une al quiste con las estructuras vecinas.⁷ La remoción quirúrgica es facilitada por las paredes bien delimitadas del quiste, no ocasiona complicaciones quirúrgicas o posquirúrgicas, ni suele recurrir si se elimina totalmente.^{2,3,22}

CONCLUSIONES

Los quistes epidermoides se derivan del atrapamiento ectodérmico que ocurre durante la fusión del primer y el segundo arcos branquiales; son poco comunes en la cavidad oral.

La teoría de su origen es la fusión de los procesos laterales de los arcos branquiales que contribuyen a su crecimiento en la cavidad oral. Durante la fusión de los procesos palatinos pueden aparecer quistes epiteliales en el área del paladar blando y la úvula.

Los reportes confirman que la mayor parte de los quistes se encuentran en el piso de la boca, con poca frecuencia crecen en el paladar y la úvula, y son muy raras las variedades dermoides y teratoides en la región palatofaríngea. Los pacientes suelen ser asintomáticos, por lo que los quistes epidermoides ocasionalmente son un hallazgo incidental. Cuando las lesiones son grandes pueden causar síntomas obstructivos. El diagnóstico correcto se basa en el examen histopatológico, ya que las

tres variantes de quistes dermoides son similares desde el punto de vista macroscópico. Para evitar la recurrencia de estas lesiones deben resecarse por completo.

REFERENCIAS

1. Howell CJT. The sublingual dermoid cyst. Report of five cases and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985;59:578-580.
2. Kim IK, Kwak HJ, Choi J, Han JY, Park SW. Coexisting sublingual y submental dermoid cysts in an infant. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;102:778-781.
3. Mandel L, Surattanont F. Lateral dermoid cyst. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63:137-140.
4. Teszler CB, El-Naaj IA, Emodi O, Luntz M, Peled M. Dermoid cysts of the lateral floor of the mouth: A comprehensive anatomy-surgical classification of cysts of the oral floor. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;65:327-332.
5. Gorlin RJ, Goldman HM. *Patología oral de Thomas*. Barcelona: Salvat, 1973;507-508.
6. Milam M, Hill SA, Manaligod JM. Lingual dermoid cysts. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;128:428-429.
7. Ostrosky A, Villa DM, Camaly D, González M, Klurfan F. Tumores poco frecuentes de la línea media: quiste dermoide. *Otolaringología* 2003;25-2:32-35.
8. Esquivel PL, Fernández CL, Saeb LM, Figueroa RO, Fernández CR. Quiste epidermoide de la cavidad bucal. Descripción de dos casos. *Revista ADM* 2007;64:116-120.
9. Shu-Chi M, Tseng S, Ming-Lun Y, Shin TH, Ming-I L. Solitary epithelial cyst of the uvula in the neonate: Case reports and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;18:93-94.
10. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral and maxillofacial pathology*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 2002;31-32.
11. Cortezzi W, De Albuquerque EB. Secondarily infected epidermoid cyst in the floor of the mouth causing a life-threatening situation: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1994;52:762-764.
12. De Ponte FS, Brunelli A, Marchetti E, Bottini DJ. Sublingual epidermoid cyst. *J Craniomaxillofacial Surg* 2002;13:308-310.
13. Jourdain A. *Traite des maladies chirurgicales de la bouche*. Paris: Valleyre, 1778;457,588.
14. Seward GR. Dermoid cysts of the mouth. *Br J Oral Surg* 1965;3:36-47.
15. Yoshimura Y, Takada M, Mimura T, Mozl M. Congenital dermoid cyst of the sublingual region: report of case. *J Oral Surg* 1970;28:211.
16. Rajayogeswaran V, Everson JW. Epidermoid cyst of the buccal mucosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989;67:181-184.
17. Taylor BW, Erich JB, Dockerty MB. Dermoids of the head and neck. *Minn Med* 1966;49:1535-1540.
18. Armstrong JE, Darling MR, Bohay RN, Cobb G, et al. Transgeniohyoid dermoid cyst: considerations on a combined oral and dermal surgical approach and on histogenesis. *J Oral Maxillofac Surg* 2006;64:1825-1830.
19. Shafer WG, Hine MK, Levy BM. *A textbook of oral pathology*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1984;76-77.
20. Sapp JP, Eversole LR, Wysocki GP. *Contemporary oral and maxillofacial pathology*. 2nd ed. St Louis, MO: Mosby, 1997;56-57.
21. Shaukat M, Moody H. Dermoid, teratoma o choristoma? A rare lesion of the tongue in an adult. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2003;41:117-119.
22. Licéaga RR, Licéaga EC, Mosqueda TA. Quiste dermoide: presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Dermatología Rev Mex* 2005;49:130-133.