

Lesión quística de la úvula en dos casos pediátricos

Cystic lesion of the uvula in two pediatric cases

Daniel Reyes Concepción^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-5904-7474>

María Caridad Rigaut Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0002-3803-2409>

¹Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: danielorl@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: Las lesiones tumorales de la cavidad bucal no son frecuentes en niños. Su sintomatología es diversa y predomina generalmente la dificultad al tragar.

Objetivo: Describir una enfermedad infrecuente en niños y su modo de actuación.

Casos clínicos: Se realiza el primer informe en Cuba de dos casos pediátricos con quistes de úvula, a los que se realizó uvuloplastia bajo anestesia general. Se presentan dos niñas de 6 y 10 meses de edad cuyo síntoma principal fue la dificultad para la deglución. En la orofaringoscopia se observó en la punta de la úvula una masa de aspecto quístico, de coloración blanquecina, con desplazamiento libre sobre las estructuras adyacentes, de bordes lisos y ovalados. No se refirieron antecedentes patológicos prenatales o perinatales, ni complicaciones médico-quirúrgicas inmediatas, mediatas o tardías. En la primera evaluación ambas pacientes tenían signos inflamatorios locales compatibles con uvulitis. El diagnóstico anátomo-patológico fue hamartoma y quiste de revestimiento plano, sin signos de malignidad. La evolución posquirúrgica de ambas pacientes fue satisfactoria; fueron dadas de alta médica a los 6 meses en consultas de seguimiento.

Conclusiones: Los quistes de úvula son raros en la edad pediátrica. La causa congénita parece ser la más aceptada y el tratamiento curativo es el quirúrgico, con un pronóstico favorable.

Palabras clave: úvula; quistes; hamartoma.

ABSTRACT

Introduction: Tumor lesions of the oral cavity are not frequent in children. Symptoms are diverse and swallowing difficulty generally prevails.

Objective: To describe a rare disease in children and the way to proceed.

Clinical cases: In Cuba, this is the first report of two pediatric cases with uvula cysts. Patients underwent uvuloplasty under general anesthesia. We report two girls, 6 and 10 months of age, whose main symptom was difficulty at swallowing. On oropharyngoscopy, a cystic-like, whitish-colored mass was observed at the tip of the uvula, with free movement on adjacent structures, with smooth and oval edges. No prenatal or perinatal pathological history was reported, nor immediate, mediate or late medical-surgical complications. At the first evaluation, both patients had local inflammatory signs consistent with uvulitis. The anatomical-pathological diagnosis was hamartoma and a flat-lined cyst, with no signs of malignancy. The postsurgical evolution of both patients was satisfactory; they were discharged after 6 months of follow-up visits.

Conclusions: Uvula cysts are rare in pediatric age. The congenital cause seems to be the most accepted. Surgery is the curative treatment with favorable prognosis.

Keywords: uvula; cysts hamartoma.

Recibido: 12/01/2020

Aceptado: 14/02/2020

Introducción

El paladar consta de una porción dura y una blanda; el borde libre del paladar blando con la úvula en su centro corresponde al límite posterior de la boca.

El paladar duro abarca un área de tejido óseo revestido por epitelio plano estratificado queratinizado, cuya lámina propia contiene glándulas salivales menores que se fusiona firmemente con el periostio del hueso. En cambio, el epitelio superficial del paladar blando es plano, estratificado, no queratinizado y descansa sobre una lámina propia que se une con la submucosa. Esta última contiene abundantes células adiposas y glándulas salivales menores, cuyos conductos se abren al paladar, a su vez la submucosa descansa

sobre el esqueleto del paladar blando que está compuesto por tejido conectivo denso rico en fibras elásticas y células musculares estriadas, cuya contracción cierra la nasofaringe en el momento en que los alimentos atraviesan la bucofaringe durante la deglución.⁽¹⁾

La patogenia comienza en la sexta semana de vida embrionaria, pero su desarrollo no se completa hasta la semana 12, el período crítico del desarrollo del paladar ocurre entre el final de la sexta semana y el inicio de la novena.

Se desarrolla en dos estadios:

- Desarrollo de un paladar primitivo.
- Desarrollo de un paladar secundario.

Al principio de la sexta semana comienza a desarrollarse el paladar primitivo o prolongación palatina media (segmento intermaxilar). Inicialmente, este segmento formado por la fusión de las prominencias nasales mediales es una masa cuneiforme de mesénquima; se encuentra situada entre las superficies internas de las prominencias maxilares de los maxilares en desarrollo, y forma la porción antero medial y premaxilar del maxilar, que solo representa una pequeña parte del paladar duro del adulto, es decir, la zona anterior a la fosa incisiva.

El paladar secundario comienza a desarrollarse al principio de la sexta semana, a partir de dos proyecciones mesenquimatosas que se extienden desde las porciones internas de las prominencias maxilares. Durante la séptima y octava semana, las prolongaciones palatinas laterales adoptan una posición horizontal por encima de la lengua; este cambio de orientación se produce por un proceso de corriente facilitado en parte por la liberación de ácido hialurónico en el mesénquima de las prolongaciones palatinas.⁽²⁾

El mesénquima de la porción anterior del paladar definitivo, que se halla recubierto por endodermo en general, sufre un proceso de osificación de tipo membranoso y origina el paladar óseo o duro. La porción posterior del paladar, que se halla cubierto por endodermo faríngeo, no se osifica y origina el paladar blando y la úvula.⁽³⁾

En la región de la úvula pueden crecer quistes epidermoides, dermoides, teratomas, mucocelos y quistes del arco branquial.⁽⁴⁾

Los quistes dermoides se producen como resultado del atrapamiento de tejido ectodérmico en la línea media al momento del cierre del primer y segundo arco

branquiales, mandibular e hioideo respectivamente. Se clasifican en tres categorías: dermoide, epidermoide y teratoide.⁽⁵⁾

1. 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, material sebáceo, pelo y queratina. Su cápsula está formada de tejido conectivo.
2. 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.
3. El quiste teratoide tiene derivados de las tres capas germinales, por lo que 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) o gastrointestinal.^(6,7)

Un 7 % de estos quistes afecta la cabeza y el cuello; los más frecuentes se localizan 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 %).⁽⁸⁾

Al revisar la literatura internacional^(2,6,9) se informan enfermos aislados catalogados como raros. En Cuba no se encontraron artículos publicados (al menos para la edad pediátrica), sobre formaciones quísticas a nivel de la úvula. Por lo que el objetivo de este trabajo es describir una enfermedad infrecuente en niños y su modo de actuación; a estos niños se les realizó uvuloplastia por lesión quística.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente femenina de 6 meses de edad sin antecedentes patológicos pre o perinatales. Fue llevada a consulta por su mamá, la cual refirió observar “una bolita blanca dentro de la boca, en la campanilla”. El síntoma principal fue la dificultad para la deglución durante la lactancia, no presentó disnea, fiebre o irritabilidad. Tenía buen estado general, adecuada valoración nutricional para su edad.

A la orofaringoscopia se observó en la punta de la úvula una masa de aspecto quístico, del tamaño aproximado de un garbanzo, de coloración blanquecina, con bordes lisos, bilobulada, no ulcerada ni sangrante, hay signos inflamatorios locales de uvulitis.

Los exámenes hematológicos realizados estuvieron dentro de los límites normales y se propuso a los padres autorización y firma de consentimiento informado para realizar uvuloplastía y excéresis de la masa quística.

En el quirófano y bajo anestesia general oro-traqueal, se colocó abre bocas de Davis y se realizó uvuloplastía con electrobisturí sin complicaciones médico quirúrgicas. Se envió la pieza al departamento de anatomía patológica para realizar biopsia y estudio histológico (Fig. 1).

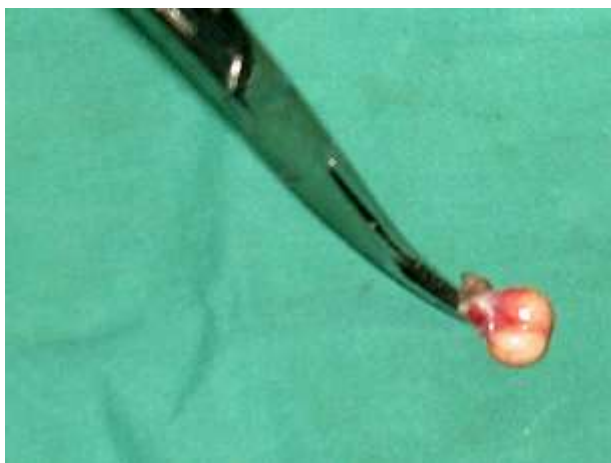


Fig. 1 - Pieza enviada a anatomía patológica.

El resultado de la biopsia fue de hamartoma de la úvula (Fig. 2).

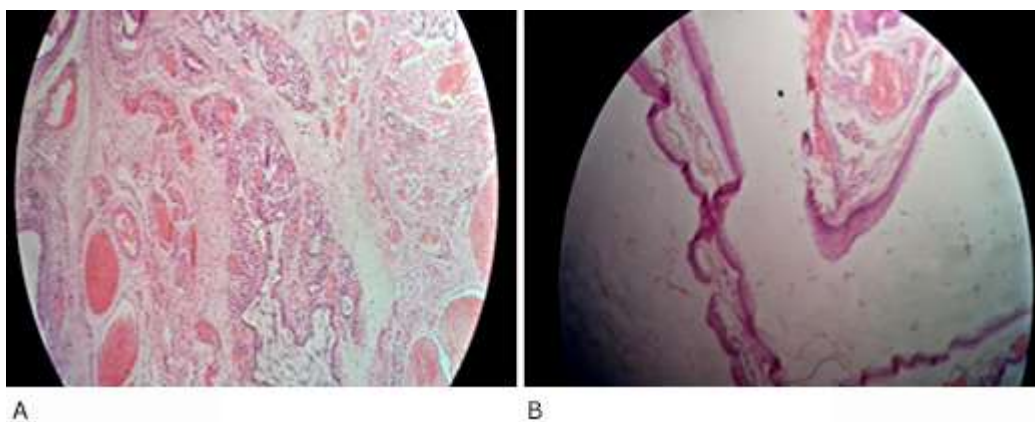


Fig. 2 - Descripción histológica. Formación hamartomatosa de la úvula, no maligna, que consta de hemangioma capilar, quiste de revestimiento escamoso epidérmico e hiperplasia de las glándulas submucosas.

Se realizaron 3 consultas de seguimiento posquirúrgico hasta 6 meses después del egreso hospitalario, que verificaron curación total sin recidivas, dificultades a la deglución, incompetencia velo palatina o secuelas.

Caso 2

Paciente femenina de 10 meses de edad sin antecedentes patológicos pre o perinatales. Fue remitida desde otro centro de salud por observar “una bolita blanca dentro de la boca, en la campanilla”, que se acompañaba de dificultad para la deglución de los líquidos e irritabilidad. Tenía catarro común desde hacía 3 días, fiebre de 38,2 °C, no disnea y un adecuado aumento de peso para su edad.

A la orofaringoscopia se observó en la punta de la úvula una masa de aspecto quístico, de coloración blanquecina, lisa, lobulada, no ulcerada ni sangrante, del tamaño aproximado de un garbanzo (Fig. 3).



Fig. 3 - Examen físico de la orofaringe. Donde se aprecia la lesión blanquecina tumoral.

Los exámenes hematológicos realizados estuvieron dentro de límites normales e igual que el caso anterior se propuso a los padres autorización y firma de consentimiento informado para realizar uvuloplastia y excéresis de la masa quística.

En el quirófano, bajo anestesia general orotraqueal, se colocó abre bocas de Davis y se realizó uvuloplastia con electrobisturí sin complicaciones médico quirúrgicas. Se envió pieza a anatomía patológica para realizar biopsia (Fig. 4).



Fig. 4 - Pieza quirúrgica.

En el diagnóstico anátomo-patológico apareció un quiste de revestimiento plano pseudo-estratificado con contenido, con presencia de glándulas salivales adyacentes (Fig. 5).



Fig. 5 - Formación sacular, no maligna, que contiene líquido transparente, revestido de epitelio escamoso estratificado bajo, su pared está constituida por músculo liso, la cual varía de grosor; se acompaña focalmente de glándulas mucosas y edema de la pared dando el aspecto de separación de sus estructuras en los cortes histológicos.

Se realizaron 3 consultas de seguimiento posquirúrgico 6 meses después del egreso hospitalario que verificaron curación total sin recidivas ni dificultades a la deglución, incompetencia velo palatina o secuelas.

Discusión

Los quistes de úvula son estructuras con paredes propias, de revestimiento interno epitelial y recubierto por su cara externa por tejido fibroso. Pueden contener material semilíquido o pastoso procedente del epitelio.^(9,10)

En la región de la cabeza y el cuello existen diversos quistes; de ellos el más frecuente es el dermoide, cuyo origen se produce durante el desarrollo embrionario, incluido en una hendidura fetal ectodérmica, en la cual hay un defecto del tubo neural en su implantación.⁽¹¹⁾

Histológicamente, estos quistes están formados por epitelio escamoso estratificado y anejos cutáneos, recuerdan la estructura epidérmica madura, en algunos casos se asocian a malformaciones vasculares, como son los hemangiomas; las paredes de los vasos están revestidas de endotelio y contienen en su interior hematíes.⁽¹²⁾

Algunos autores denominan estas entidades como hamartomas, que no son más que una proliferación anormal de tejidos u órganos maduros en la propia zona anatómica de origen. Ambas denominaciones raramente se malignizan, la recurrencia es infrecuente, son únicos, libres, asintomáticos y de crecimiento lento, como los descritos en este trabajo.^(6,12)

En la cavidad oral, aparecen estas lesiones a nivel de la línea media. En la edad pediátrica se presentan principalmente en boca y paladar blando.^(13,14,15,16)

Los quistes epidermoides son lesiones benignas poco frecuentes en la cavidad oral. 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 el 7 % de ellos aparece en la cabeza y el cuello, solo entre el 0,1 al 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 originado en otros sitios, como la úvula, lo que se identificó en los dos casos referidos.⁽¹⁷⁾

Los pacientes presentados se diagnosticaron como quiste dermoide o hamartomas indistintamente, dadas sus características clínico-patológicas y su evolución. Se concluye que los quistes de úvula son raros en la edad pediátrica, la causa congénita parece ser la más aceptada y el tratamiento curativo es el quirúrgico, con un pronóstico favorable.

Referencias bibliográficas

1. José H. Texto de histología y Atlas. México: Editorial El Ateneo; 2001.
2. Keith L. Moore T, Persaud N. Embriología clínica. 8va ed. Brooks medicos.org. España: Elseiver Saunders; 2008.
3. Flores V. Embriología humana. Bases moleculares y celulares de la histogénesis, morfogénesis y las alteraciones del desarrollo. Perú: Editorial Médica Panamericana; 2015.
4. Shu M, Tseng S, Ming Y, Shin T, Ming L. Solitary epithelial cyst of the uvula in the neonate: Case reports and review of the literatura. J Oral Maxillo Fac Surg. 2002;18:93-4.
5. Kim I, Kwalk H, Choi J, Han J, Parrk S. Coexisting sublingual and submental dermoidal cysts in an infant. J Eur Oral Surg Med Pathol and Radiology. 2006;4(1):102-781.
6. Mandel L, Surattanont F. Lateral dermoid cyst. J Oral Maxillo Fac Sur Columbia University. 2005;63:137-40.
7. Teszler C, El-Naaj I, 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 Maxillo Fac Surg Indian. 2007;65:327-32.
8. Ostrosky A, Villa D, Camaligod J, González M, Klurfan F. Tumores poco frecuentes de la línea media: Quiste dermoide. J Otolaryngology Eur. 2003;5(2):32-5.
9. Esquivel P. Quiste epidermoide de la cavidad oral. Descripción de dos casos. Rev AD M México. 2007;64(3):166-20.
10. Rosai J. Patología Quirúrgica. 6ta ed. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1983.
11. Levi I. Principales lesiones quísticas del complejo bucal. Cirugía Maxilofacial Pediátrica. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2007.
12. Robbins S, Kumar V. Basic Pathology. Boston University. 3th ed. EE.UU.: Editors Mallor; 2018.
13. Hernández H, García M, Morales L. Quiste epidermoide en la úvula. Rev Esp Med Quir. 2011;16(3):182-7.
14. Medina B, Ruiz D, Gómez O, Franco L, Rodríguez I, Ottone E. Quiste epidermoide de úvula palatina: Presentación de un caso. Revisión de la literatura. Rev Med Quirúrgica. Esp. 2017;4(1):1101-7.

15. Suga K, Muramatsu K, Uchiyama T, Tanako N, Shibahara T. Congenital epidermoid cyst arising in soft palate near uvula: a case report. Bull. Tokyo Dent. Coll. 2011;51(4):207-11.
16. Tsai W, Kuo C, Wan H. Epidermal inclusion cyst of the soft palate and uvula in an infant. Eur. J. Pediatr, 2013;172(11):1563-4.
17. Hernández S, García C, Morales L. Quiste epidermoide en la úvula. Rev Esp Med Quir IMBIOMED, México. 2011;16(3):182-7.

Conflicto de intereses

Los autores no refieren conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

- Daniel Reyes Concepción: Tuvo la idea original del trabajo, realizó el estudio de los casos y la revisión bibliográfica.
- María Caridad Rigaut Díaz: Realizó el estudio de los casos y confeccionó el texto del trabajo.