

Konjenital Epulis

Congenital Epulis: Case Report

Dr. Orhan Kemal KAHVECİ,^a
 Dr. Ramazan SARGIN,^a
 Dr. Mustafa Deniz YILMAZ,^a
 Dr. Sefa DEREKÖY,^a
 Dr. Çiğdem TOKYOL,^b
 Dr. Ali ALTUNTAŞ^a

^aKulak Burun Boğaz AD,
^bPatoloji AD,
 Afyon Kocatepe Üniversitesi
 Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar

Geliş Tarihi/Received: 06.06.2008
 Kabul Tarihi/Accepted: 02.01.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Orhan Kemal KAHVECİ
 Afyon Kocatepe Üniversitesi
 Tıp Fakültesi,
 Kulak Burun Boğaz AD, Afyonkarahisar,
 TÜRKİYE/TURKEY
 orhangs75@hotmail.com

ÖZET Konjenital epulis genellikle maksiller alveoler çıkıntından köken alan ve nadir görülen benign yumuşak doku lezyonudur. Histogenetik orijini kesinlik kazanmamıştır. İnfantil olmayan epulisten farklı olarak granüler hücreler içerirler. Bu yüzden konjenital granüler hücreli tümör olarak adlandırılmaktadır. Benign bir lezyon olmasına rağmen yenidoğanda beslenme ve solunum güçlüğüne neden olabilir. Bu nedenle erken dönemde rezeke edilmelidir. Ancak herhangi bir probleme neden olmadığı takdirde spontan regresyonu açısından takip edilebilir. İki günlük kız bebek kliniğimize sağ maksiller alveoler bölgeden kaynaklanan, beslenme ve solunum sıkıntısı yapan kitle nedeniyle getirildi. Kitle eksize edildi ve histopatolojik inceleme sonrası konjenital granüler hücreli tümör tanısı konuldu. Hastanın dört yıllık takibinde nüks görülmedi.

Anahtar Kelimeler: Jinjival neoplazmlar, konjenital epulis, granüler hücreli tümör, epulis, yenidoğan

ABSTRACT Congenital epulis is a rare, benign soft tissue lesion seen predominantly on the maxillary alveolar ridge. Its histogenetic origin is uncertain. Apart from non-congenital epulis, it contains granular cells. So lesion is named congenital granular cell tumor. Although it is a benign lesion, it can interfere with both breathing and feeding of the newborn. Therefore it should be excised in an early period. If lesion is not symptomatic it can be followed up for involution. Two-days-old female infant was referred to our clinic because of the presence of a large intraoral swelling which was arising from maxillary alveolar ridge that was causing feeding and breathing problems. The mass was excised and the histological diagnosis was congenital granular cell tumor. After 4 years follow up period no sign of recurrence was found.

Key Words: Gingival neoplasms; granular cell tumor; gingival diseases; infant, newborn

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2010;19(1):70-3

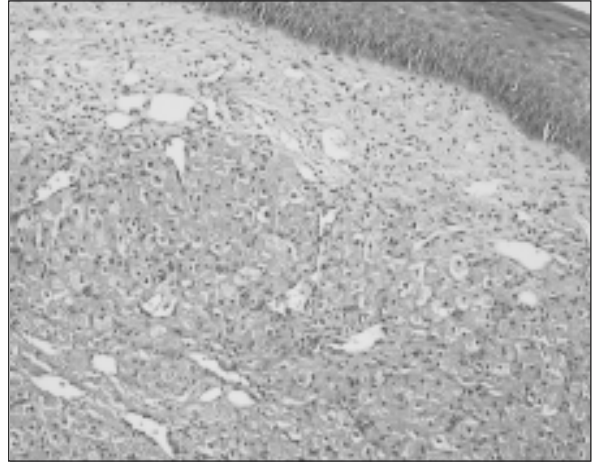
Konjenital epulis yenidoğanlarda nadiren rastlanabilecek benign bir patolojidir. İlk olarak 1871 yılında Neumann tarafından tanımlanmıştır ve bu nedenle Neumann tümörü olarak da bilinir.¹ Kız çocuklarında 8-10 kat daha sık görülür.^{2,3} Hastaların geliş nedeni solunumu ve/veya beslenmeyi engelleyen kitle nedeniyledir. Doğumda var olan epulisin boyutlarında daha sonra büyüme beklenmez.⁴ Kitlenin rezeksiyonu tedavi için yeterlidir.² Histolojik olarak incelendiğinde küçük yuvarlak veya oval nükleus içeren, yoğun granüler sitoplazmalı ve bir arada toplanmış yaygın poligonal hücreler gözlenir.

OLGU SUNUMU

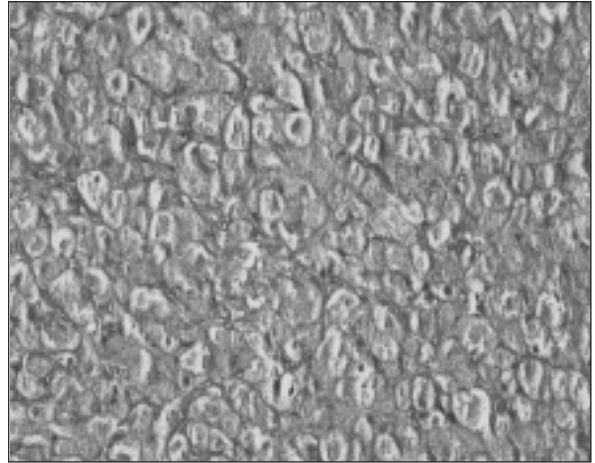
İki günlük kız yenidoğan doğum sırasında ağız içinde gözlenen kitle şikayetiyle kliniğimize getirildi. Bebek normal doğum ile miadında dünyaya gelmişti. Hamilelik ve doğum sırasında herhangi bir problem yaşanmamıştı. Yapılan muayenesinde sağ maksiller alveoler mukozadan kaynaklanan yaklaşık 2.5 x 1.5 x 1 cm boyutlarında, ağız içinden dışarı doğru prolabe olan kitle saptandı (Resim 1). Kitle beslenme ve solunum sıkıntısına neden olmaktaydı. Diğer muayene bulguları normal olarak saptandı. Genel anestezi altında kitle eksize edildi. Operasyon sırasında elektrokoter kullanıldı ve herhangi bir sütürasyon işlemi yapılmadı. İntraoperatif veya postoperatif olarak kanama problemi veya başka herhangi bir komplikasyon görülmedi. Hasta postoperatif 1. gün oral beslenmeye geçti ve 3. gün taburcu edildi. Mikroskopik incelemede çok katlı yassı epitelle örtülü mukozal doku örneğinde, epitel altında geniş eozinofilik granüler sitoplazmalı, uniform nukleusa sahip hücrelerin solid yuvalar yaparak oluşturduğu damarlardan zengin tümöral doku izlendi (Resim 2). Histokimyasal boyamada tümör hücrelerindeki sitoplazmik granüllerin PAS (+) diastaz-rezistan olduğu saptandı



RESİM 1: Üst jinvivadan köken alan ve ağız içinden dışarı protrude olan kitle.



RESİM 2: Çok katlı yassı epitel, sağlam bir zon ve altında geniş eozinofilik, granüler sitoplazmalı uniform hücrelerin solid yuvalar yaparak oluşturduğu damardan zengin tümöral lezyon (HE, x100).

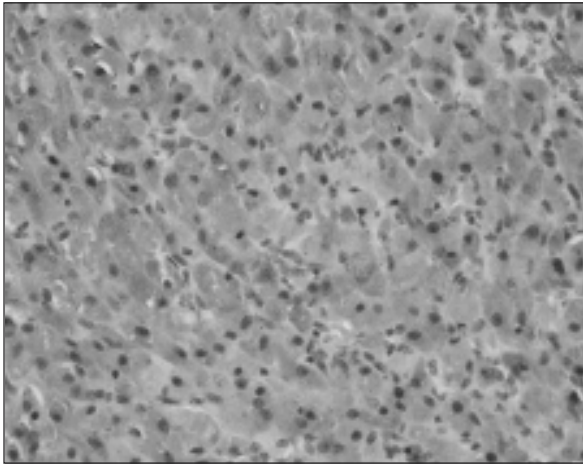


RESİM 3: Tümör hücrelerinde PAS(+) diastaz-rezistan sitoplazmik granüller (PAS, x200).

(Resim 3). İmmünohistokimyasal boyamalarda vimentin ve NSE ile pozitif boyanma olduğu, S100, desmin, GFAP, CD68 ve CD34 markerleri ile boyanma olmadığı görüldü (Resim 4). Tanımlanan bu bulgularla kitleye konjenital granüler hücreli tümör tanısı konuldu. Hastanın 4 yıllık klinik takibinde herhangi bir nüks bulgusu saptanmadı.

TARTIŞMA

Kojenital epuliste lezyonların boyutları birkaç mm'den 9 cm'ye kadar değişen büyüklüklerde olabilmektedir. Doğumdan sonra kitlede büyüme bek-



RESİM 4: Tümör hücrelerinde immünohistokimyasal NSE pozitifliği (NSE, x200).

lenmez fakat literatürde 2 olguda büyüme gözleendiği bildirilmiştir.⁵ Spontan regresyon görülebilir.⁶ Hatta Tokar ve ark. tarafından 4 ay gibi kısa bir sürede regrese olduğu bildirilen bir olgu da mevcuttur.⁷ Genellikle tek bir kitle halindedir ancak %10 oranında multipl odaklı da olabilir.⁸ Diğer yerleşim yerlerine göre iki kat daha sıklıkla maksiller alveoler arklarda görülür. Mandibüler alveoler arklarda ve nadiren ekstra-alveoler yerleşimli olarak dilde de görülebilir.^{5,9} Gebelik sırasında yapılan fetal ultrasonografi (USG)'de tespit edilmiş olgular da vardır.^{4,10} Fetal USG sırasında böyle bir kitle saptandığında nöroektodermal kist, jinjival kist, hemanjiyom, fibrom ve granülom ayırıcı tanıda düşünülmelidir.¹¹ Hastalarda doğum sonrası solunum ve beslenme güçlüğü yapabilmekle birlikte estetik açıdan da belirgin bir problem yaratmaktadır.

Histogenetik orijinleri belli değildir ve değişik çalışmalarda odontojenik, jinjival epitelyal, fibroblastik, histiyositik, nörojenik, miyoplastik, endotelyal, peritelyal ve diferansiye olmamış mezankimal hücrelerden kaynaklanabileceği öne sürülmüştür.⁵ Makroskobik olarak bakıldığında kitle dış yüzeyi düzgün ve pedinküllüdür. Kesildiğinde homojen ve koyu renkli olarak gözlenir. Elektron mikroskopisinde heterojen elektrondens granüller, lizozomlar ve sitoplazmik lipid damlaları içeren granüler hücreler görülür.¹² İmmünohistokimyasal incelemede vimentin ve nöron spesifik enolaz için tümör hücreleri immün pozitivite gösterir. S-100 protein, glial fibriller asidik protein, karsinoembriyojenik antijen, östrojen reseptörleri ve CD68 ile reaksiyon vermezler.¹³ Bu lezyona konjenital granüler hücreli tümör ismi verilmesindeki ana etken granüler hücreli tümörlerdeki histolojik yapıya benzerlik göstermesidir. Fakat konjenital olmayan granüler hücreli tümör gerçek bir neoplazmdir.¹⁴ Bu nedenle Dünya Sağlık Örgütü yaptığı tümör sınıflamasında bu lezyonu "konjenital granüler hücreli epulis" olarak adlandırmıştır.¹⁵ Ancak bu adlandırmada epulis denildiği için ekstra-alveoler yerleşimli olan lezyonlar bu tanımlamanın dışında kalmaktadır. Loyola ve ark. 'konjenital granüler hücreli lezyon' ismini önermişlerdir ve bu tanım ekstra-alveoler yerleşimli lezyonları da kapsadığından daha uygun görünmektedir.¹⁶

Sonuç olarak, konjenital epuliste erken dönemde yapılan cerrahi rezeksiyon sayesinde tanı ve tedavi sağlanabilir. Literatürde nüks bildirilmemiştir. Olgumuzda yaptığımız basit eksizyon sonrası uzun dönem (4 yıl) takipte de herhangi bir nüks bulgusu saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Silva GC, Vieira TC, Vieira JC, Martins CR, Silva EC. Congenital granular cell tumor (congenital epulis): a lesion of multidisciplinary interest. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007; 12(6):E428-30.
2. Evans DA. Congenital epulis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(3):283-4.
3. Demir S, Esinler İ, Sezgin M, Mutlu N. [Congenital epulis: a case report]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 2006;15(3):136-8.
4. Song WS, Kim JW, Kim YG, Ryu DM. A case report of congenital epulis in the fetus. *J Oral Maxillofac Surg* 2005;63(1):135-7.
5. Yavuzer R, Ataoğlu O, Sari A. Multiple congenital epulis of the alveolar ridge and tongue. *Ann Plast Surg* 2001;47(2):199-202.
6. Jenkins HR, Hill CM. Spontaneous regression of congenital epulis of the newborn. *Arch Dis Child* 1989;64(1):145-7.
7. Tokar B, Boneval C, Mirapoğlu S, Tetikkurt S, Aksöyek S, Salman T, et al. Congenital granular-cell tumor of the gingiva. *Pediatr Surg Int* 1998;13(8):594-6.
8. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Vawter GF. Gingival granula cell tumors of the newborn (congenital "epulis"): a clinical and pathologic study of 21 patients. *Am J Surg Pathol* 1981;5(1):37-46.

9. Reinshagen K, Wessel LM, Roth H, Waag KL. Congenital epulis: a rare diagnosis in paediatric surgery. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12(2): 124-6.
10. Kusakawa J, Kuhara S, Koga C, Inoue T. Congenital granular cell tumor (congenital epulis) in the fetus: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55(11):1356-9.
11. Zuker RM, Buenechea R. Congenital epulis: review of the literature and case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1993;51(9):1040-3.
12. Lapid O, Shaco-Levy R, Krieger Y, Kachko L, Sagi A. Congenital epulis. *Pediatrics* 2001; 107(2):E22.
13. Bilen BT, Alaybeyoğlu N, Arslan A, Türkmen E, Aslan S, Celik M. Obstructive congenital gingival granular cell tumour. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(12):1567-71.
14. Senoo H, Iida S, Kishino M, Namba N, Aikawa T, Kogo M. Solitary congenital granular cell lesion of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;104(1):e45-8.
15. Van der Wall I. Congenital granular cell epulis. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidranski D, eds. *Pathology and Genetics, Head and Neck Tumours (WHO classification of Tumours)*. 1st ed. Lyon: IARC Press; 2005. p.198.
16. Loyola AM, Gatti AF, Pinto DS Jr, Mesquita RA. Alveolar and extra-alveolar granular cell lesions of the newborn: report of case and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997;84(6):668-71.