© TKBB & BBCD 2011

doi: 10.5152/tao.2011.14

Türk Otolarengoloji Arşivi
Turkish Archives of Otolaryngology

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Konjenital epulis: Olgu sunumu

H. D. Tansuker, E. Sözen, N. Polat, B. Dadaş

Congenital epulis: A case report

Congenital epulis (CE) also known as congenital granuler cell tumor is a very rare tumor in newborns, which has a female preponderance. CE with unclear histogenesis and etiology is seen at birth as a huge, solitary mass protuberant from oral cavity. The tumor usually originates from maxillary or mandibular gingiva and can cause feeding and/or respiratory handicap. The treatment is simple excision of the mass surgically which should not be delayed. CE has a benign histopathology and after surgery there is no reccurence reported in the literature. We operated a 4 hour-old female newborn due to intraoral mass causing deglution problem. The histopathology was reported as congenital granular cell tumor and this case is discussed based on the current literature because of its rarity.

Key Words: Epulis, granular cell tumor, newborn.

Turk Arch Otolaryngol, 2011; 49(3):54-57

Özet

Konjenital epulis (KE) ya da konjenital granüler hücreli tümör yenidoğanın nadir bir tümörü olup çoğunluğu kız cinsiyette görülür. Histolojik orijini ve etiyolojisi henüz tam aydınlatılamamış KE oral kaviteden sarkan büyük, doğumsal, soliter kitle olarak karşımıza çıkar. Genelde maksiller ya da mandibüler gingivadan köken alarak yenidoğanda ciddi beslenme ve/veya solunum problemi oluşturan KE'nin tedavisi geciktirilmeden yapılacak basit kitle eksizyonudur. Benign histopatolojiye sahip epuliste cerrahi sonrası nüks bildirilmemiştir. Henüz dört saatlikken ağız içi kitleye bağlı beslenme problemi nedeniyle tarafımızdan acil olarak opere edilen, sonrasında patoloji sonucu konjenital granüler hücreli tümör olarak gelen kız yenidoğan olgu nadir görülmesi sebebiyle literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Epulis, granüler hücreli tümör, yenidoğan.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2011; 49(3):54-57

Giriş

Konjenital granüler hücreli tümör (GHT), konjenital gingival GHT, Neumann'ın tümörü gibi birkaç farklı terminoloji ile isimlendirilen konjenital epulis (KE) ilk olarak 1871'de Neumann tarafından tariflenmiştir.[1,2] Yenidoğanın bu çok nadir yumuşak doku tümörü genellikle maksilla veya mandibula gingiva mukozasından köken alır.[3] Histopatolojik ve etiyolojik olarak tam aydınlatılamamıştır ve genelde kız yenidoğanlarda görülür.[1,2] Hamartom olduğu düşünülmektedir[2,4] ve 140 yıllık sürede literatürde yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir.[4] Ağız içi kaynaklı, dışa sarkan kitle olarak görülür ve yenidoğanda beslenme ve/veya solunum problemi oluşturur.[1,3-5] Tedavisi kitlenin komplet eksizyonudur.[1,2,4,6] Literatürde birkaç spontan regrese olan olgu bildirişmiştir ancak bunlar çok küçük kitlelerdir.[1,2,7] Cerrahi sonrası nüks bildirilmemiştir.[2,8]

Dr. H. Deniz Tansuker
Devrek Devlet Hastanesi, KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği, Zonguldak
Dr. Esra Sözen
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği, İstanbul
Dr. Nedim Polat
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul
Dr. Burhan Dadaş
ORL KBB Hospital, İstanbul

Olgu Sunumu

Dört saat önce sezeryan operasyonu ile doğan term kız yenidoğan, beslenmesine mani olan, oral kaviteden kaynaklanıp dışarı protrude olan egzofitik kitle nedeni ile acil olarak Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz polikliniğine konsulte edildi. Hastanın ağzının kapanmasına izin vermeyen ve oral istmusu tama yakın oblitere eden, anterior yerleşimli, kaynaklandığı maksiler gingivaya yaklaşık 1 cm'lik bir fibröz sap ile bağlı, oval şekilli, solid, yaklaşık 5x3 cm boyutlarında kitle izlendi (Resim 1). Hasta enteral beslenemiyordu ancak belirgin solunum sıkıntısı yoktu. Başka konjenital anomali saptanmayan hastanın antenatal öyküsünde özellik yoktu. Ciddi beslenme problemi nedeni ile acil operasyon planlandı ve preoperatif insizyonel biyopsi alınmadan aynı gün genel anestezi altında opere edildi. Kitle kaynaklandığı gingivadan monopolar koter yardımıyla kolaylıkla eksize edildi. Kitlenin operasyon sırasında benign özelliklere sahip olması ve eksizyonun öncelikle hastanın acil problemini çözmeye yönelik olmasından ötürü frozen kesit biyopsi göndermeye gerek duyulmadı. Operasyon sırasında kanama minimal idi, komplikasyon olmadı. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmeyen ve yara iyileşmesi sorunsuz olan hasta post op 1. gün enteral beslenmeye geçilerek, post op 3. gün taburcu edildi. Üç aylık takiplerinde nüks izlenmedi. Kısa bir pedikülü olan, eritamatöz, yer yer soluk alanları olan, punktat minimal hemorajik alanlara sahip, orta sert kıvamdaki kitle histopatolojik incelemeye gönderildi (Resim 2).



Resim 1. Oral kavite kaynaklı, ağız girişini tamamen kapatan, protrude kitle.

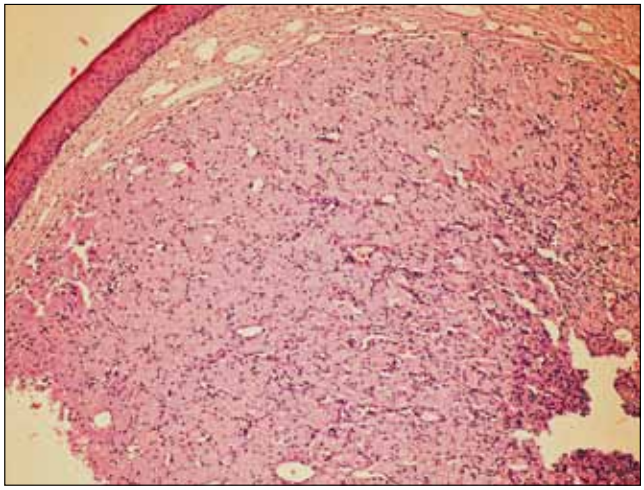
Makroskopisinde üzerinde 0.8 cm çapında tutunma alanı bulunan, 4.5x3x2.5 cm boyutlarında gri pembe renkli, lobüle görünümde elastik kıvamlı lezyon izlendi. Kesit yapıldığında kesit yüzü kahverenkli homojen görünümde izlendi.

Mikroskopik incelemede ise yüzeyi çok katlı yassı epitelle örtülü poligonal yapı içerisinde yoğun fibrotik stromada vasküler damar proliferasyonu ve orta yoğunlukta mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3). Arada uniform görünümde yuvarlak küçük nukleuslu granüler, eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşan lezyon dikkat çekti (Resim 4). Cerrahi sınırlar salim izlendi.

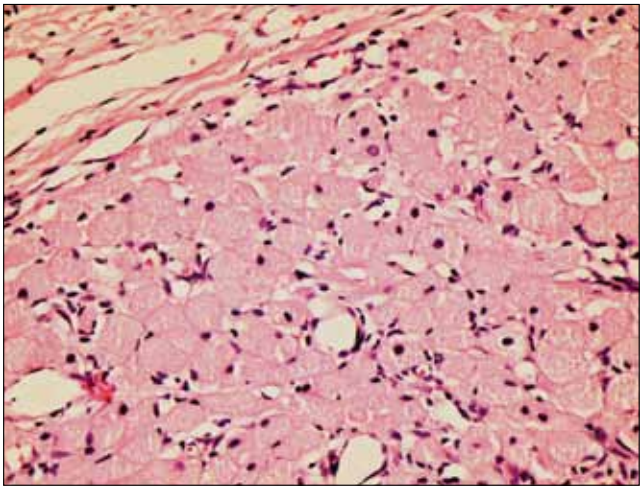
İmmunhistokimyasal incelemede NSE, SMA, S-100, CEA, CD68 ve CD31 ile boyanma görülmemiştir. Patolo-



Resim 2. Pembe renkli, heterojen görünümlü, yer yer kanamalı oval kitle.



Resim 3. Çok katlı yassı epitel ve epitel altı tümör (H&E x10).



Resim 4. Granüler hücreler (H&E x40).

jik tanı tüm bu incelemeler sonunda konjenital granüler hücreli tümör olarak gelmiştir.

Tartışma

Granüler hücreli tümör (GHT) erişkinde nispeten sık görülebilen bir lezyon olup oral kavitenin herhangi bir bölgesinden kaynaklanabilir.[6] En sık lokalizasyon dildir.[9]

Erişkin tip granüler hücreli tümörler (EGHT) genellikle benign kitleler olup malignite oranı %2'den azdır.[6] Işık mikroskopu altında EGHT'den ayrılamayan ancak yalnızca yenidoğan gingivasında görülen karşılığı KE olarak bildirilir.[6,9]

KE ile EGHT histolojik açıdan oldukça benzer ancak epidemiyolojik ve klinik davranış açısından farklıdır. Her iki tümör de kız cinsiyette daha fazla görülmesine karşın KE sadece yenidoğanlarda izlenirken EGHT hayatın ilk on yılında nadir olup 3-6. dekadlar arası rastlanır.[2] KE sadece yenidoğanda görülen ve diğer GHT'lerden farklı bir antitedir.[1] Vücudun çeşitli visseral ve kutanöz bölgelerinden kaynaklanan EGHT olguları bildirilmiştir, ancak KE sadece yenidoğan gingivasından kaynaklanır,[10,11] maksilla-mandibula oranı 3:1'dir.[2] EGHT'nin malign formuna nadiren de olsa rastlanır ancak KE'te malignite literatürde bildirilmemiştir.[2,6,9] KE nerdeyse tamamıyle kız cinsiyette görülür[9], kız erkek oranı 8:1[1,6] ile 10:1[2,12,13] olarak bildirilmektedir. Bu cinsiyet baskınlığını açıklamak için endojen hormonal etki üzerinde durulmuş ancak tümör hücrelerinde östrojen ve progesteron reseptörü saptanamadığından destek görmemiştir.[14] EGHT'nin aksine KE eksizyon sonrası rezidü kalsa bile nüksetmeyecek, hatta spontan regrese olabilecek kadar benign bir lezyondur.[2,6,9] Bu denli farklılık bu iki tümörün morfolojik açıdan inanılmaz benzerliğine karşın kaynaklandığı hücre bazındaki histolojik farklılığından ötürüdür.[2,6] KE etiyoloji, histoloji, orijin aldığı doku açısından hala tam bir görüş birliğine varılamadığından çeşitli teorilerle açıklanmaya çalışılmaktadır. Bu teoriler myoblastik, odontojenik, nörojenik, histiositik ve endokrinolojik teorilerdir.[2,12,15] Yapılan derin sitolojik incelemeler sonucunda odontojenik orijinli olmayıp mezenkimal kökenli (fibroblastik, perisitik ve düz kas kaynaklı) olduğu kabul edilmekte[6,9,16] ve reaktif olarak meydana gelen hamartamatöz bir lezyon olduğu düşünülmektedir.[2,10,11,13] Kimi kaynaklarda myoblastom olarak da isimlendirilen EGHT[6] immunhistokimyasal çalışmalarda kuvvetli S-100 boyanması nedeni ile nörojenik (Schwannian) orijinli kabul edilir.[2,6,9] Bizim olgumuzda olduğu gibi KE S-100 negatiftir ve nörojenik bir tümör değildir. EGHT psödoepitelyamatöz hiperplazik değişiklik gösterir ancak bu KE'da beklenmez.[2,9] Bizim olgumuzda da izlenmemiştir.

KE bulunduğu yer nedeniyle ağzın kapanmasını ve yutkunmayı engelleyerek oral beslenmeyi imkansız hale getirebilir, özellikle kitle büyükse antenatal dönemde respiratuar eforu engelleyerek sıkça polihidromnioza neden olur.[1,2,7] Bizim olgumuzda böyle bir prenatal anamnez yoktu ancak post natal dönemde ciddi beslenme problem mevcuttu. Özellikle kitlenin multipl olduğu olgularda solunum sıkıntısı görülebilir.[1,2,6,17] Tümör en sık maksiller gingivanın ön kısmından kaynaklanır ve olgumuzdaki gibi kalın bir pedikülü vardır, ancak literatürde sesil kitleler de bildirilmiştir.[2] Olgumuzda olduğu gibi genelde soliterdir, ancak %10 vakada multipl kitle bildirilmiştir.[1] Özellikle büyük kitlelerde, nadiren de olsa kitlenin basınç etkisine bağlı orta yüz gelişme geriliği, burun ve maksiller bölge anomalileri rastlanılabilir,[12] bizim olgumuzun bu ve benzeri bir anomalisi yoktu. Tedavisi kitlenin total eksizyonudur.[1,2,4,6] Benign özelliğinden ötürü, bir miktar rezidü kalsa bile nüks beklenmez, literatürde hiç nüks bildirilmemiştir.[8] Kitlenin büyüklüğü ve bebeğin kliniğine göre operasyonun aciliyeti olgudan olguya değişmekle birlikte genellikle eksizyonun öncelikli amacı bebeğin beslenme ve/veya solunum problemini çözmektir. Eksizyonun genel aneztezi altında yapılması önerilmektedir, çünkü kitle büyüklüğü, heterojen görünümü gibi morfolojik özelliklerinden ötürü sarkom gibi malign bir tümör izlenimi yaratmaktadır ve geniş tabanlı bir cerrahi eksizyona gerek duyulabilir.[2] Biz de preoperatif olarak nekadar

kanama olacağını kestiremediğimizden ve insizyonel biyopsimiz olmadığından genel anesteziyi tercih ettik.

Epulis yenidoğanın nadir görülen benign doğumsal bir tümörü olup tedavisi oldukça basittir, ancak hastanın küçük kitleninse büyük boyutta olması ve köken aldığı bölge itibariyle yarattığı sorunlar hızlı davranmayı gerektirir.

Kaynaklar

1. **Eghbelian F, Monsef A.** Congenital epulis in the newborn, review of the literature and a case report. *J Pediatr Hematol Oncol* 2009; 31: 198-9.
2. **Adeyemi BF, Oluwasola AO, Adisa AO.** Congenital epulis. *Indian J Dent Res* 2010; 21: 292-4.
3. **Guven S, Kaymakci A, Bugday MS, Yılmaz M.** Congenital granular cell tumor. *J Craniofac Surg* 2009; 20: 976-7.
4. **Mabongo M, Wood NH, Lemmer J, Feller L.** Congenital epulis. A case report. *SADJ* 2008; 63: 350-1.
5. **Silva GC, Vieira TC, Vieita JC, Martins CR, Silva EC.** Congenital granular cell tumor (congenital epulis): a lesion of multidisciplinary interest. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007; 12: 428-30.
6. **Dhingra M, Pantola C, Agarwal A.** Congenital granular cell tumor of the alveolar ridge. *Indian J Pathol Microbiol* 2010; 53: 327-8.
7. **Abdelmoniem M.** Anesthetic management of a neonate with congenital epulis. *Int J Anesthesiol* 2005; 9: 1.
8. **Wittebole A, Bayet B, Veyckemans F, Gosseye S, Vanwijck R.** Congenital epulis of the newborn. *Acta Chir Belg* 2003; 103: 235-7.
9. **Rossai J.** Rossai and Ackerman's Surgical Pathology: Mosby, Oral Cavity and Oropharynx 2004 (9th.ed): s.263.
10. **Qureshi NA, Tahir M, Carmichael AR.** Granular cell tumor of the soft tissues: a case report and literature review. *Int Semin Surg Oncol* 2006; 3: 21.
11. **Al-Ahmedie H, Hasselgren PO, Yassin R, Mutema G.** Colocalized granular cell tumor and infiltrating ductal carcinoma of the breast. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 126: 731-3.
12. **Kannan SK, Rajesh R.** Congenital epulis- congenital granular cell lesion. A case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2006; 24: 104-6.
13. **McGuire TP, Gomes PP, Freilich MM, Sandor GK.** Congenital epulis: A Surprise in the Neonate. *J Can Dent Assoc* 2006; 72: 747-50.
14. **Leocata P, Bifaretti G, Saltarelli S, Corbacelli A, Ventura L.** Congenital (granular cell) epulis of the newborn: A case report with immunohistochemical study on the histogenesis. *Ann Saudi Med* 1999; 19: 527-9.
15. **Nakata M, Anno K, Matsumori LT, et al.** Prenatal diagnosis of congenital epulis: A case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20: 627-9.
16. **Gunhan O, Gunhan M, Cetinkursun S, Celasun B.** Congenital gingival granular cell tumor. A case report. *J Nihon Univ SCH Dent* 1993; 35: 130-3.
17. **Parmigiani S, Giordano G, Fellegara G, et al.** A rare case of multipl congenital epulis. *Neonatal Med* 2004; 16: 55-8.

Bağlantı Çakışması:
Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Yazışma Adresi: Dr. H. Deniz Tansuker
Devrek Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği, ZONGULDAK
Tel: (0506) 581 26 33
e-posta: h_deniz_t@hotmail.com