

Yenidoğanda nadir bir tümör: Doğuştan epulis

A rare tumor in a newborn: congenital epulis

Dr. Erol KELEŞ,¹ Dr. Nusret AKPOLAT,² Dr. H. Cengiz ALPAY,¹ Dr. Ayça TAZEGÜL¹

Yedi günlük bir kız çocuğu, ağız dışına taşan kitle nedeniyle kliniğimize getirildi. Maksiller alveolden kaynaklanan üst kesici ve köpek dişlere uyan bölgede 3x2 cm çapında, düzgün yüzeyli, üzeri normal mukoza ile kaplı pediküllü kitle görüldü. Kitle genel anestezi altında eksize edildi. Histopatolojik inceleme sonucu doğuştan epulis olarak bildirildi. Ameliyat sonrası altı aylık kontrolde nükse rastlanmadı. Doğuştan epulis benign bir tümördür, yerleşimi solunum ve beslenme gibi fonksiyonları etkiliyor ise ameliyatla çıkarılması gerekir.

Anahtar Sözcükler: Dişeti neoplazileri/doğuştan/patoloji/ cerrahi; bebek, yenidoğan.

A seven-day-old female newborn was examined for a mass protruding from the mouth. Physical examination showed a smooth and pedicled mass with normal mucosal tissue, 3x2 cm in size, originating from the maxillary alveolar edge on the upper incisor and canine teeth. The mass was excised under general anesthesia. Histopathologic diagnosis was congenital epulis. No recurrence was observed during postoperative six- months. Congenital epulis is a benign tumor. It should be dealt with surgically if it significantly affects respiratory and alimentary functions.

Key Words: Gingival neoplasms/congenital/pathology/ surgery; infant, newborn.

İlk olarak Neumann tarafından tanımlanan doğuştan epulis, oral kavitenin nadir görülen benign bir tümördür.^[1] Bu tümör, doğuştan *gingival granuler cell tumor*, doğuştan myoblastoma ve Neumann's tümörü olarak ta bilinir. Doğuştan epulis genellikle maksillanın alveoler hattı boyunca özellikle "incisor" ve "canin" dişlerin bulunduğu bölgelerde, nadiren de maksiller molar dişlere uyan bölgede görülür. Maksiller alveolde, mandibuler alveole göre üç kat daha sık görülür. Genellikle dişlerde anomali veya ek doğuştan malformasyonlarla ilişkili değildir.^[2]

Alveoler mukozadan kaynaklanan bu tümör 3-90 mm³ ebatlarında, pediküllü, düzgün yüzeyli ve genellikle soliter kitle şeklinde görülür.^[3] Olguların

%5-16'sında birden fazla odak şeklinde görülebileceği bildirilmiştir.^[4] Doğuştan epulide kız/erkek oranı 10:1 olarak bildirilmiştir.^[5] Endojen hormonal uyarı, kadın baskınlığının nedeni olarak savunulmuştur. Ancak östrojen ve progesteron reseptörlerinin lezyon içinde bulunamaması nedeniyle bu teori kanıtlanmamıştır.^[6]

Doğuştan epulis'in epidemiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Ultrasonografi ile yapılan kontrollerde antepartum dönemde tanı konulabilmesi mümkündür, ancak olguların çoğunluğunda doğumdan sonra fark edildiği bildirilmektedir.^[5] Histopatolojik açıdan doğuştan epulisi tanımak zordur. Bu zorluk, odontojenik epitelyum, un-

* Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi 'Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı (Departments of ¹Otolaryngology and ²Pathology, Medicine Faculty of Fırat University), Elazığ, Turkey.

* Dergiye geliş tarihi - 10 Mart 2004 (Received - March 10, 2004). Düzeltme isteği - 5 Temmuz 2004 (Request for revision - July 5, 2004). Yayın için kabul tarihi - 21 Temmuz 2004 (Accepted for publication - July 21, 2004).

* İletişim adresi (Correspondence): Dr. Erol Keleş. Fırat Üniversitesi Fırat Tıp Merkezi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 23200 Elazığ, Turkey. Tel: +90 424 - 233 35 55 / 1616 Faks (Fax): +90 424 - 238 80 96 e-posta (e-mail): keleserol@yahoo.com



Şekil 1 - (a) Doğuştan epulisli olgunun ameliyat öncesi görünümü; (b) kitle çıkarıldıktan sonraki görünümü.

diferansiye mesenkimal hücreler, perisitler, fibroblastlar, düz kas hücreleri, sinir ilişkili hücreler ve histiositler gibi birçok hücreden oluşmasından kaynaklanmaktadır.^[7,8]

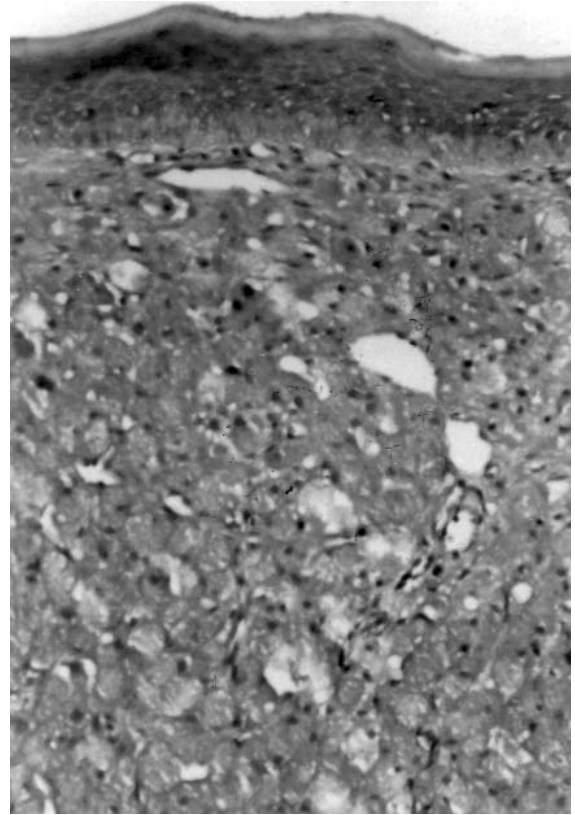
Bu makalede nadir görülen, benign karakterli doğuştan epulisli yenidoğan bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yedi günlük kız bebek doğum sonrasında fark edilen ağız dışına taşan kitle şikayeti ile kliniğimize getirildi. Muayenesinde maksiller alveolden kaynaklanan üst incisor ve canin dişlere uyan bölgede 3x2 cm boyutlarında düzgün yüzeyli, üzeri normal mukoza ile kaplı sapsız kitle saptandı (Şekil 1a). Yapılan genel ve kulak burun boğaz muayenesinde başka bir patolojiye rastlanmadı. Kitle nedeniyle beslenme güçlüğü bulunan olgunun solunum sıkıntısı yoktu. Bebek, 40 haftalık normal süresinde spontan yolla doğmuştu. Beslenme zorluğuna neden olan bu kitlenin, solunum sıkıntısına da neden olabileceği düşünülerek, kitle genel anestezi altında ameliyatla çıkarıldı. Oluşan gingival defekt sekonder iyileşmeye bırakıldı (Şekil 1b). Histopatolojik incelemede, yüzeyi döşeyen skuamöz epitelin altına kadar ilerleyen diffüz granüler hücre proliferasyonu izlendi (Şekil 2). Bu granüler hücreler arasında yer yer belirginleşen damar yapıları ve hafif fibröz septalar görüldü. Granüler hücreler eozinofilik ve granüler stoplazmalı, nükleusları rölatif olarak küçük ve kısmen periferde yerleşik olup, immünohistokimyasal boyamada granüler hücrelerin S-100 ve Vimentin ile negatif boyandığı saptandı (Şekil 3, 4). Hastanın altı aylık takibinde nükse rastlanmadı.

TARTIŞMA

Doğuştan epulis, yeni doğanlarda dişeti yastığında görülen nadir bir gingival tümördür. Bu lezyon-



Şekil 2 - Yüzeyi döşeyen skuamöz epitel altına kadar ilerleyen neoplastik hücre proliferasyonu ve bu hücreler arasında dağınık halde damar yapıları izlenmektedir (Hemotoksilen X 40).

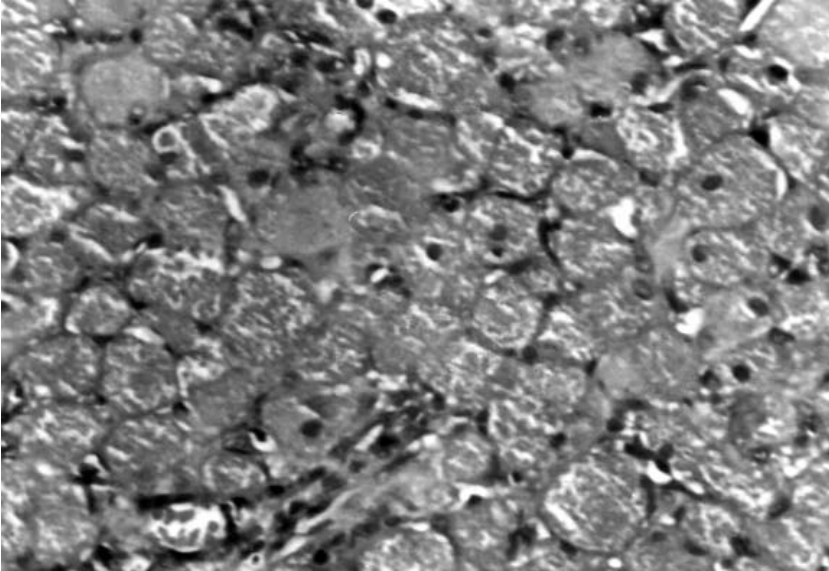
lar, sadece oral yerleşimde, özellikle de üst alveoler kenar *incisor* ve/veya *canin* diş bölgesinde görülür.^[4] Genellikle tek bir kitle olarak görülmektedir. Ancak %5-16 oranında multipl lezyonlar olarak eş zamanlı maksiller, mandibuler ve lingual yerleşimde görülebilir. Düzgün yüzeyli, sert kıvamlı, alveolar kenara geniş veya dar bir sapla bağlı yumuşak dokudan ibaret kitle, Epulis'in tipik görünümünü oluşturmaktadır.^[4] Bizim olgumuzda da kitle üst incisor ve canin dişlere uyan bölgede geniş tabanlı bir sap ile maksiller alveole bağlı idi.

Bu tümörler doğumda solunum, doğumdan sonra ise beslenme zorluğuna neden olabilir. Ayrıca po-

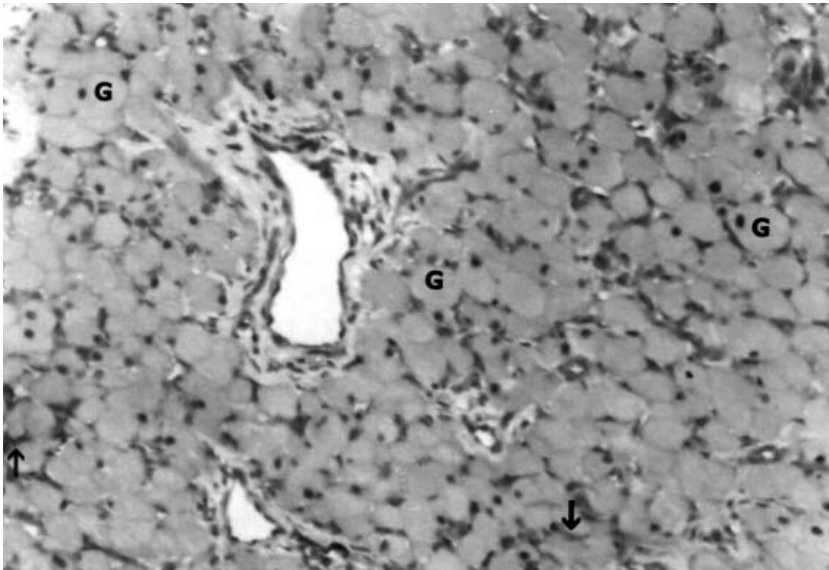
lihidramniyoza neden olabilir. Doğuştan epulis'in doğumdan sonra genellikle büyüme göstermediği, lezyonun boyutunda küçülmeye eğilim, hatta spontan gerileme görülebileceği bildirilmiştir.^[9]

Doğuştan epulisin etyolojisi halen tartışılmaktadır. Etiyoloji myoblastik, odontojenik, nörojenik, fibroblastik, histiositik ve endokrinolojik gibi çeşitli teoriler ile açıklanmaya çalışılmaktadır.^[10,11]

Literatürde doğuştan epulis ile doğuştan gingival granüler hücreli tümör eş anlamlı olarak kullanılmıştır.^[12] Doğuştan epulis granüler hücrelerden meydana gelmiştir, ancak gerçek granüler hücreli tümöre (GHT) benzemekle beraber bu iki tümörün



Şekil 3 - Daha büyük büyütmede granüler hücrelerin stoplazmalarında belirgin granüler görünüm ve nükleusların periferite itildiği görülmektedir (H-E x 200).



Şekil 4 - S-100 protein ile boyamada granüler hücrelerin (G) negatif boyandığı, arada bazı nöral elemanların (oklar) pozitif boyandığı görülmektedir (İmmüno-peroksidaz x 100).

epidemiolojisi ve histolojisi farklıdır. Granüler hücreli tümör damarsal yapılardan fakirdir ve sıklıkla pseudoepitelyamatöz hiperplazi komponenti vardır. Ayrıca doğuştan epulisten daha fazla sinir ağrı içermektedir. Doğuştan epulis sadece yeni doğan çağında dişeti yastığında bulunurken, granüler hücreli tümör genellikle 20-60 yaş arasında ve birden fazla organda görülebilir. Granüler hücreli tümör %30-50 dilde, %30 oranında ise ciltte görülür. Ayrıca supraglottik ve infraglottik havayolu, bronşlar, mastoid, orbita, meme, kas ve dudakta görülebilir. Bu iki tümörün histolojik ve morfolojik özellikleri benzerdir. Histolojik görünümünün intrasellüler eozinofilik granülasyon olması bu benzerliğin nedeni olarak gösterilmektedir. Granüler hücreli tümörden farklı olarak immünohistokimyasal boyama ile S-100 protein genellikle doğuştan epuliste negatif olarak saptanır ve bu marker ayırıcı tanıda kullanılır.^[12,13] Ayırıcı tanıda yeni doğanın melanotik nöroektodermal tümörü, nöroblastom göz önünde tutulmalıdır.^[13] Bizim olgumuzda immünohistokimyasal olarak S-100 protein negatif olarak saptandı (Şekil 5).

Literatürde doğuştan epulisin kitlenin altındaki dişin yokluğu veya hipoplastik olması şeklinde görülebileceği gibi izole kitle olarak da ortaya çıkabileceği bildirilmiştir.^[2] Bizim olgumuzda maksilla veya mandibulada ek doğuştan anomali yoktu.

Tedavide olguların çoğunda alveoldeki tümörün dişlere hasar vermeden alveolus düzeyinde ameliyatla çıkarılması önerilmektedir.^[4] Bu lezyonların yerleşim yeri maksiller veya mandibuler alveolün genelde orta kısmı olduğundan beslenme ve solunum sorunlarına neden olabilir. Bu nedenle bu lezyonların erken dönemde çıkarılması önerilmektedir.^[4,5] Bununla birlikte literatürde dört ayda tamamen spontan gerileyen olgular bildirilmiştir.^[9] İnkomplet eksizyondan sonra bile doğuştan epulisin malign transformasyonu veya rekürrensi bildirilmiştir.^[4] Bizim olgumuzda kitle beslenme zorluğuna neden olduğu için ameliyatla çıkarıldı ve hastanın altı aylık takibinde nükse rastlanmadı.

Özetle, doğuştan epulis yenidoğanın diş yastığında görülen nadir bir lezyondur. Bu makalede nadir görülen, maksiler alveolden kaynaklanan ve beslenme zorluğuna yol açan doğuştan epulis olgusu sunuldu. Doğuştan epulisin tanısı, histopatolojisi, kliniği ve tedavi seçenekleri tartışıldı.

KAYNAKLAR

1. Neumann E. Ein fall von congenitaler Epulis. Arch Heilkd 1871;12:189-90.
2. Tokar B, Boneval C, Mirapoglu S, Tetikkurt S, Aksoyek S, Salman T, et al. Congenital granular-cell tumor of the gingiva. Pediatr Surg Int 1998;13:594-6.
3. Chami RG, Wang HS. Large congenital epulis of newborn. J Pediatr Surg 1986;21:929-30.
4. Charrier JB, Droulle P, Vignaud JM, Chassagne JF, Stricker M. Obstructive congenital gingival granular cell tumor. Ann Otol Rhinol Laryngol 2003;112:388-91.
5. Kim ES, Gross TL. Prenatal ultrasound detection of a congenital epulis in a triple X female fetus: a case report. Prenat Diagn 1999;19:774-6.
6. al-Qattan MM, Clarke HM. Congenital epulis: evidence against the intrauterine estrogen stimulus theory. Ann Plast Surg 1994;33:320-1.
7. Zuker RM, Buenechea R. Congenital epulis: review of the literature and case report. J Oral Maxillofac Surg 1993;51:1040-3.
8. Ugras S, Demirtas I, Bekerecioglu M, Kutluhan A, Karakok M, Peker O. Immunohistochemical study on histogenesis of congenital epulis and review of the literature. Pathol Int 1997;47:627-32.
9. Jenkins HR, Hill CM. Spontaneous regression of congenital epulis of the newborn. Arch Dis Child 1989;64:145-7.
10. Rohrer MD, Young SK. Congenital epulis (gingival granular cell tumor): ultrastructural evidence of origin from pericytes. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1982;53:56-63.
11. Takahashi H, Fujita S, Satoh H, Okabe H. Immunohistochemical study of congenital gingival granular cell tumor (congenital epulis). J Oral Pathol Med 1990;19:492-6.
12. Zarbo RJ, Lloyd RV, Beals TF, McClatchey KD. Congenital gingival granular cell tumor with smooth muscle cytodifferentiation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1983;56:512-20.
13. Ordonez NG, Mackay B. Granular cell tumor: a review of the pathology and histogenesis. Ultrastruct Pathol 1999;23:207-22.