

Épulis congénito. Reporte de un caso clínico

Congenital epulis. Clinical case study

Epúlíde congênita. Relato de caso clínico

Juliana Braz¹, Helena Sobrero², Jennise De los Santos³,
Sheila Jacobsen⁴, Mario Moraes⁵

Resumen

El épulis congénito es una patología neonatal muy rara. Se trata de un tumor benigno pediculado de la mucosa de los maxilares, más frecuentemente localizado en maxilar superior en relación 2-3/1.

Se describe el caso de un recién nacido de sexo femenino, de término, adecuado, vigoroso. Se constata al nacimiento la presencia de un épulis congénito que causa alteraciones de la succión. Se realiza intervención quirúrgica temprana, con resolución de la patología sin complicaciones.

Palabras clave: Neoplasias gingivales
Recién nacido

Summary

Congenital epulis is a very rare neonatal pathology. It is a benign pedunculated tumor of the jaw mucosa, most frequently located in the upper jaw in a 2-3 / 1 ratio.

The case of a newborn, female, term, adequate, vigorous is described. Noting at birth a congenital Epulis that causes suction alterations. Early surgical intervention is performed with resolution of the pathology without complications.

Key words: Gingival neoplasms
Newborn

Resumo

A epúlíde congênita é uma patologia neonatal muito rara. É um tumor pedunculado benigno da mucosa dos maxilares, mais frequentemente localizado no maxilar superior na proporção de 2-3/1. Descreve-se o caso de um recém-nascido, do sexo feminino, a termo, adequado, vigoroso. Verificando ao nascimento uma Epúlíde congênita que causa alterações na sucção. A intervenção cirúrgica precoce é realizada com resolução da patologia sem complicações.

Palavras chave: Neoplasias gengivais
Recém-nascido

1. Médico. Neonatólogo. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Prof. Adj. Depto Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Jefa Residentes. Depto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Médico. Anatomopatólogo. Laboratorio Patología Pediátrica. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Prof. Agdo. Depto. Neonatología. CHPR. Facultad de Medicina. UDELAR.

Depto. Neonatología. CHPR.

Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Cuenta con consentimiento y aprobación por parte del Comité de Ética del CHPR.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 10 junio 2021

Fecha recibido: 27 octubre 2021

Introducción

El épulis congénito, también llamado tumor gingival de células granulares o tumor de Neumann, es una patología neonatal muy rara, con una incidencia de alrededor de 1/6.000.000⁽¹⁾.

Es un tumor pediculado benigno de la mucosa de los maxilares, más frecuentemente localizado en maxilar superior, relación 2-3/1 con respecto al maxilar inferior. Su origen es desconocido^(1,2).

El diagnóstico se puede realizar de forma prenatal a partir de las 25 semanas por estudios de imagen o al momento del nacimiento con el examen físico, se confirma con la anatomía patológica⁽³⁾.

Caso clínico

Recién nacido de sexo femenino, producto de primera gestación. Madre de 20 años, sana. Embarazo de captación precoz, bien controlado, sin complicaciones. Rutinas obstétricas sin alteraciones. Ecografía morfoestructural normal. Inicio espontáneo de trabajo de parto, rotura artificial de membranas, latencia de 5 horas, líquido amniótico claro. Parto vaginal con presentación cefálica.

Recién nacido de 41 semanas de edad gestacional, vigoroso, adecuado para la edad gestacional, sin acidosis de cordón. Del examen físico se destaca a nivel de la encía del maxilar superior izquierdo sobre cara externa la presencia de una tumoración redondeada, de 3x3x3 cm aproximadamente, pediculada, sin relación con el paladar duro. Siendo de características lisa, rosada, firme-elástica, impresionando vascularizada y móvil (figura 1). No se evidencian otras malformaciones ni la presencia de compromiso respiratorio.

Ingresa a unidad de cuidados intermedios por la dificultad que esta tumoración genera en la succión. Valorado por equipo de otorrinolaringología a la hora de vida, se decide realizar cirugía de coordinación. Se realiza intervención quirúrgica a los dos días de vida, ligadura de pedículo con resección completa de la tumoración, sin complicaciones intraoperatorias (figura 2).

El estudio anatomopatológico muestra una proliferación difusa de células de gran talla con citoplasma amplio y granular, con núcleos pequeños, algunos lateralizados. Se encuentra revestida por una delgada capa mucosa pavimentosa que muestra focos de ulceración. Presenta rica red vascular estromal. Se solicita técnica de PAS (ácido peryódico de Schiff) que es positiva en el citoplasma de las células granulares (figura 3). La inmunomarcación con la proteína S100 es negativa en las células de la proliferación (figura 4). Estos hallazgos son consistentes con el diagnós-



Figura 1. Se observa tumoración única pediculada a nivel de maxilar superior.

tico de tumor de células granulares congénito (épulis congénito).

Buena evolución postoperatoria. Mejoría de alimentación por succión, con apoyo de equipo de fonoaudiología. Alta a domicilio a los 9 días de vida, alimentación por succión con buena tolerancia.

Discusión

Se presenta el caso de un recién nacido que mostraba al nacer una tumoración pediculada en el maxilar superior, única, móvil, de consistencia firme-elástica, sin diagnóstico prenatal y sin otras malformaciones en el examen físico al nacer. La imposibilidad de alimentación por succión impuso la necesidad de tratamiento quirúrgico con exéresis de la masa tumoral. El estudio histológico confirma el diagnóstico de épulis congénito.

El épulis congénito o tumor de células glandulares es de origen aún desconocido. Se proponen etiologías odontogénicas, fibroblásticas, histiocíticas, miogénicas o neurogénicas.

No se conocen factores predisponentes, si bien es específico del recién nacido, con claro predominio en el sexo femenino (8:1), dependiendo de las distintas series⁽¹⁾.

El diagnóstico prenatal es posible desde las 25 semanas de gestación por ecografía y/o resonancia nuclear magnética, con visualización de la tumoración o signos indirectos, como el compromiso de la deglución con polihidramnios.

Si no contamos con diagnóstico prenatal, como en este caso, el examen físico al momento del nacimiento orienta el diagnóstico^(4,5).

Se trata de una tumoración generalmente única (en 90% de los casos), de tono blanquecino, superficie lisa, consistencia fibroelástica, revestida por mucosa, pediculada, indolora. Su tamaño puede ser variable: desde milímetros hasta ocupar toda la cavidad oral, con compromiso respiratorio y de la alimentación.



Figura 2. Intervención quirúrgica de épulis congénito, se realiza la escisión a nivel del pedículo.

Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son los de otras tumoraciones presentes en la cavidad oral, como nódulos de Bohn, perlas de Epstein, ránula, mioblastoma de células granulares, hemangiomas, schwannoma, linfomas, rhabdomiomas de bajo grado y granulomas.

Histológicamente es una proliferación compuesta por playas y nidos de células poligonales con citoplasma finamente granular, núcleos pequeños y ocasionales nucléolos. El estroma presenta una red vascular prominente y escaso infiltrado inflamatorio crónico. Ocasionalmente pueden observarse células intersticiales ahusadas, glóbulos citoplasmáticos hialinos y restos odontogénicos⁽⁶⁾. La mucosa suprayacente es delgada, ocasionalmente ulcerada⁽⁷⁾. En cuanto a su perfil inmunohistoquímico, la no expresión de la proteína S100 lo diferencia del tumor de células granulares del adulto⁽⁸⁻¹⁷⁾.

Si bien puede tomarse una conducta expectante, pues se trata de una afectación benigna y la regresión espontánea está descrita, la indicación de cirugía estará supeditada al compromiso que genere la masa, como en el caso de nuestra paciente el compromiso en la alimentación, pudiéndose realizar cirugía bajo anestesia local o general, elección que depende del tamaño, número y ubicación⁽³⁾. En nuestro caso se optó por cirugía con anestesia general, dado el tamaño de la masa.

El pronóstico es bueno, con bajo índice de recidiva. No se ha reportado evidencia que la escisión quirúrgica afecte el crecimiento del hueso o la erupción futura de los dientes⁽⁴⁾.

Conclusiones

El equipo interdisciplinario para el diagnóstico y tratamiento oportuno es uno de los pilares fundamentales para el manejo de los casos de épulis congénito, especialmente si genera compromiso respiratorio o de la succión como el nuestro.

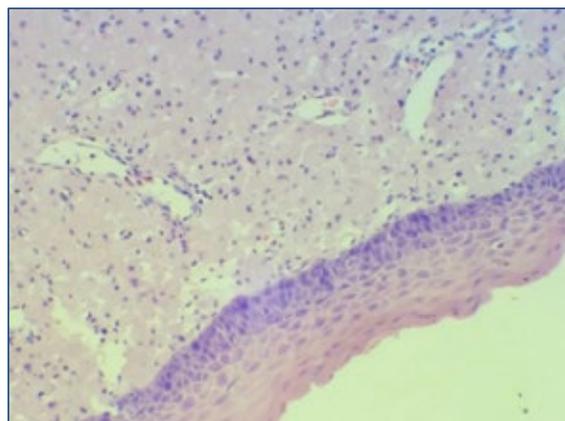


Figura 3. 100x, hematoxilina-eosina. Proliferación compuesta por células con citoplasma granular y estroma ricamente vascular, revestido por una delgada capa mucosa.

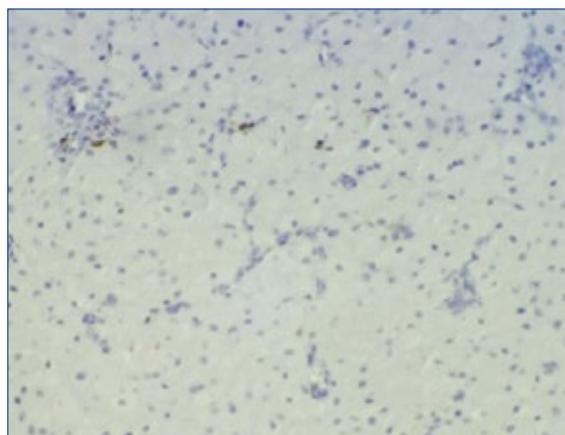


Figura 4. 100x. Las células tumorales no muestran inmunomarcación con el anticuerpo anti proteína S100.

En los casos que pueda comprometer la ventilación, el diagnóstico prenatal permite coordinar el nacimiento en una institución que pueda proveer atención temprana, adecuada e individualizada al recién nacido y su familia.

Si bien el épulis congénito es una patología con una baja incidencia, siendo rara la necesidad de cirugía precoz, es necesario resaltar conocimiento generado en el diagnóstico y manejo de esta entidad principalmente para realizar un adecuado asesoramiento a los padres, dado la angustia generada por la presencia de una tumoración en un recién nacido.

Referencias bibliográficas

1. Martínez M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C. Neonatología quirúrgica. Buenos Aires: Grupo Guía, 2004.
2. Martin R, Fanaroff A, Walsh M. Fanaroff and Martin's Neonatal and Perinatal Medicine: diseases of the fetus and infant. 9 ed. St. Louis, Mo: Mosby/ Elsevier, 2011.

3. Flynn K, Rice S, Ledbetter D. Anomalías estructurales del tubo digestivo. En: Gleason C, Juul S. Avery. Enfermedades del recién nacido. 10 ed. Barcelona: Elsevier, 2019:1039.
4. Muela D, Díaz J, Gómez H, Hernández M. An unusually large peripheral giant cell granuloma: a case report. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2020; 42(2):87-90.
5. Bareiro F. Épulis congénito del recién nacido, una sorpresa para el neonatólogo. *Rev Nac (Itauguá)* 2015; 7(2):37-9.
6. Cheung J, Putra J. Congenital granular cell epulis: classic presentation and its differential diagnosis. *Head Neck Pathol* 2020; 14(1):208-11.
7. Lindberg M. Diagnostic pathology: soft tissue tumors. 2 ed. Toronto: Elsevier, 2016.
8. Goldblum J, Weiss S, Folpe A. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 7 ed. Toronto: Elsevier, 2019.
9. Kannan S, Rajesh R. Congenital epulis - congenital granular cell lesion: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2006; 24(2):104-6.
10. Loyola A, Gatti A, Pinto D, Mesquita R. Alveolar and extra-alveolar granular cell lesions of the new-born: report of case and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84(6):668-71.
11. Lapid O, Shaco R, Krieger Y, Kachko L, Sagi A. Congenital epulis. *Pediatrics* 2001; 107(2):E22.
12. López M, Cobo E, Amo R, Garzón M. Épulis congénito gigante. *An Pediatr (Barc)* 2015; 82(5):e197-8.
13. Wong D, Ramli R, Muhaizan W, Primuharsa S. Congenital epulis: a rare benign tumour. *Med J Malaysia* 2016; 71(5):300-1.
14. Koch B, Myer C, Egelhoff J. Congenital epulis. *AJNR* 1997; 18:739-41.
15. Rodrigues K, Barros C, Rocha O, Silva L, Paies M, Miguel M. Congenital granular cell epulis: case report and differential diagnosis. *J Bras Patol Med Lab* 2019; 55(3):281-8.
16. Elías M, Córdor J, García M, Arellano C, Elías P. Épulis del recién nacido. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2017; 19(75):275-8. Obtenido de: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322017000400013. [Consulta: 9 octubre 2020].
17. Siqueira A, Carvalho M, Monteiro A, Pinheiro M, Pinheiro L, Pinheiro J. Congenital epulis with auto-resolution: case report. *RGO Rev Gaúch Odontol* 2014; 62(3):315-8.

Correspondencia: Dra. Juliana Braz.
Correo electrónico: jubraz02@hotmail.com

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa
Juliana Braz, ORCID 0000-0002-1635-0860.
Helena Sobrero, ORCID 0000-0002-6142-0717.
Jennise De los Santos, ORCID 0000-0001-6600-2170.
Mario Moraes, ORCID 0000-0002-5174-2405.
Sheila Jacobsen, ORCID 0000-0002-6097-6553.