

Épulis congénito

Congenital Epulis

Almudena Mateu Puchades, Francisco Ferrando Roca, Jorge Juan Espinosa Ruiz,
Antonio Jiménez Martínez, Amparo Fuertes Prosper, Amparo Marquina Vila
Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

Correspondencia:

Almudena Mateu Puchades
c/ Hernán Cortés 18, 2º-3º. CP 46004 Valencia. España
Tel.: (+34) 606 973 513 - (+34) 96 352 9899
Fax: (+34) 96 398 6710
e-mail: amateupuchades@yahoo.es

Resumen

El tumor de células de la granulosa congénito, también llamado épulis congénito, es un tumor raro de naturaleza benigna que aparece en recién nacidos. El tumor se localiza a nivel de la encía del maxilar superior o inferior. Afecta con más frecuencia al sexo femenino. La histogénesis del tumor no está aclarada, pero la ausencia por técnicas de inmunohistoquímica de la proteína S-100 sugiere un origen diferente a los tumores de células de la granulosa adquiridos.

Summary

Congenital granular cell tumor, also termed congenital epulis, is a rare benign tumor seen in newborns. The tumor may arise from gingival surface of the maxilla or jaw. Females are affected more often than males. The histogenesis is not certain. The lack of immunostaining for S-100 protein suggest a different origin from noncongenital granular cell tumors.

El épulis congénito es un tumor que se da en recién nacidos. La primera descripción, se realizó en 1872 por Neuman[1]. Desde entonces ha recibido multitud de nombres: tumor de Neuman, mioblastoma congénito, épulis congénito o tumor de células granulosa congénito.

Es un tumor relativamente raro, como lo demuestra una revisión realizada por Zuker y Buenecha en 1993[2] quienes describieron únicamente 167 casos recogidos hasta tal fecha.

Aportamos el caso clínico de un épulis congénito en una recién nacida a término de presentación clínica típica a la que se le realizó una exéresis simple del tumor sin que se haya presentado hasta el momento recurrencias del tumor y alteraciones en la dentición secundarias al tratamiento quirúrgico.

Caso clínico

Recién nacida a término que fue remitida al Servicio de Dermatología para valoración de una tumoración a nivel de la cavidad oral presente desde el momento del nacimiento.

Entre sus *antecedentes obstétricos*: embarazo a término, parto vía vaginal sin complicaciones; Apgar 9-10. Peso 3000 mgrs y talla 50 cms.

No existían *antecedentes familiares* de interés.

A la *exploración física*, destacaba la existencia de una tumoración pediculada de consistencia firme, coloración rosada y superficie lisa localizada a nivel de la encía en la parte anterior de la arcada dental superior con un tamaño de 1x0,6 cm de diámetro (Figura 1).

El resto de *exploración física* no reveló la presencia de otras lesiones orales ni en el de la superficie cutánea. A la inspección, se pudo constatar que no existían dificultades en la respiración ni existía historia de dificultades en la alimentación.

Se realizó una *biopsia* punch diagnóstica de la lesión para examen histológico donde se observó una lesión formada por un infiltrado difuso de células poligonales que contenía un núcleo pequeño, oval y con un citoplasma granular ocupando dermis media y profunda. No existían cambios a nivel epidérmico (Figuras 2 y 3). El estudio de inmunohistoquímica mostró negatividad para la proteína S-100 (Figura 4).

Se remitió a la paciente al Servicio de Cirugía maxilo- facial infantil para su completa exéresis.

Comentario

El épulis congénito es una tumoración benigna relativamente rara que se da exclusivamente en recién nacidos, afectando en el 85% de los casos al sexo femenino[3], hecho que ha dado lugar a publicaciones que sugerían la posibilidad que el crecimiento del tumor estuviera relacionado con la existencia de receptores hormonales estrogénicos en el tumor, dato que no ha sido avalado por estudios posteriores[4].

Se localiza en la cavidad oral, de predominio en la encía del maxilar superior. La segunda localización por orden de frecuencia es la encía a nivel del maxilar inferior aunque la mayoría de casos publicados se trata de tumoraciones únicas,



Figura 1. Tumoración pediculada en encía.

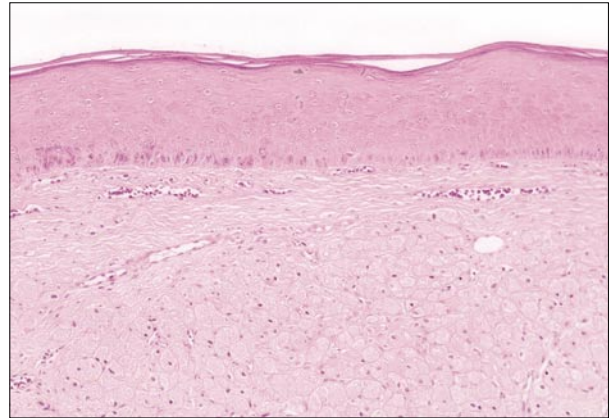


Figura 2. Imagen panorámica histológica.

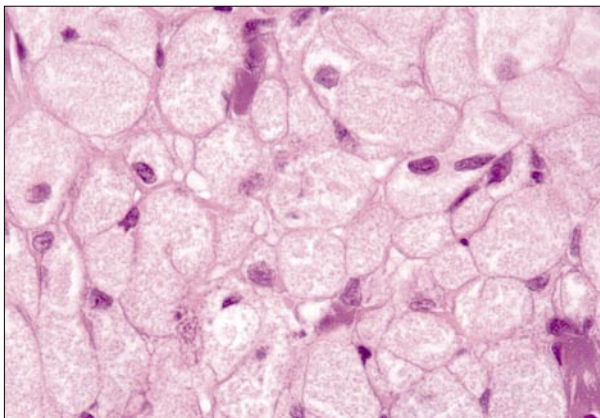


Figura 3. Células poligonales con citoplasma granular.

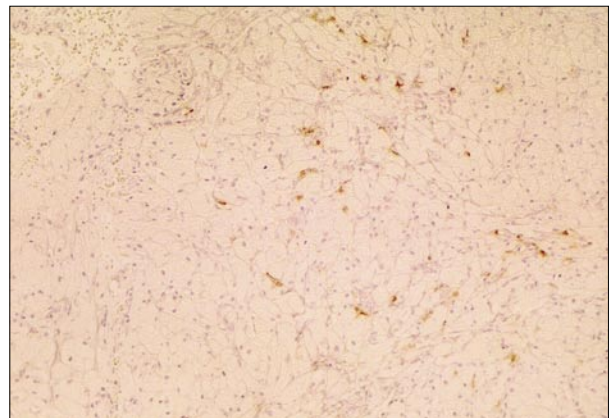


Figura 4. Inmunohistoquímica: proteína S-100 negativa.

en un 10% de casos pueden ser múltiples y coexistir en ambas localizaciones[5, 6].

Clínicamente, tiene una apariencia muy característica, consistente en una tumoración pediculada, de coloración rosada, superficie lisa y de tamaño variable que oscila entre pocos milímetros hasta 9 cm. De hecho, aunque el comportamiento histológico es el de una tumoración benigna, la existencia de épulis congénitos de gran tamaño lleva consigo un riesgo de complicaciones importantes para el neonato, como son la dificultad en la respiración y en la alimentación.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación de células de morfología poligonal, núcleo oval y citoplasma granular que ocupan toda la dermis con una epidermis suprayacente de características normales. Entre ese infiltrado difuso de células también es característico la existencia de una fina trama de capilares neoformados.

Comparte características histológicas con el tumor de células granulosas adquirido (tumor de Abrikosoff) aunque a diferencia del épulis congénito, este tumor presenta una hiperplasia pseudoepiteliomatosa del epitelio y carece del entramado vascular que a aparece en el épulis congénito[7].

Estas similitudes han dado lugar a varias publicaciones con el objetivo de averiguar si ambas entidades tienen un origen común. Actualmente, se sabe que el tumor de células granulosas adquirido tiene un origen neural o neuroectodémico, hecho que se pone de manifiesto con técnicas de inmunohistoquímica, mostrando una intensa positividad para la proteína S100. Sin embargo, el épulis congénito, no presenta positividad para la proteína S-100, dato que va en contra de un origen común para ambas entidades.

Actualmente, la hipótesis más aceptada por los autores a cerca del origen del épulis congénito, es el origen mesenquimal[3, 8].

Otras entidades que entran a formar parte del diagnóstico diferencial del épulis congénito son:

Epignathus[9]

Es un teratoma congénito raro, con escasa incidencia, afectando alrededor de 1/ 4000 recién nacidos vivos. Los teratomas con más frecuencia se localizan en la región sacrocóxigea, sólo un

2% de todos ellos, se localizan en la cavidad oral. Se definen como tumores que contienen elementos de las tres hojas embrionarias e histológicamente son muy desorganizados. Su etiología es desconocida, pero la opinión más aceptada es la que defiende un origen a partir de células pluripotenciales procedentes de la bolsa de Rathke y crecen de manera desorganizada. Es más frecuente en el sexo femenino y en el 6% de los casos se asocia a otras malformaciones congénitas. La degeneración maligna de estos teratomas es extremadamente rara y al igual que el épulis congénito, su principal problema es la localización intraoral y la posible repercusión en la alimentación y respiración del neonato.

Fibromatosis hereditaria gingival

Es un trastorno con herencia autosómica dominante. Clínicamente se diferencia del épulis congénito por presentarse como

un agrandamiento de toda la encía. Se hace más evidente con el cambio de dentición decidual a dentición permanente, pudiendo incluso ocluir la dentadura y protuir fuera de la cavidad oral. Tanto las características clínicas como los datos histológicos ayudan al diagnóstico diferencial de ambas entidades.

En cuanto al abordaje terapéutico del épulis congénito, se recomienda su exéresis temprana dado la posibilidad de interferir como se ha comentado anteriormente en la respiración y la alimentación del paciente. A pesar de esto, existen autores que aceptan una actitud terapéutica más conservadora, ante épulis de pequeño tamaño, ya que el tumor no sigue creciendo de tamaño tras el nacimiento, y la existencia de casos descritos en la literatura de involución espontánea[10].

Se recomienda una exéresis simple, con extirpación del pedículo, sin que se hayan descrito por el momento alteraciones en la dentición secundarias a la cirugía ni recurrencias del tumor.

Bibliografía

1. Neumann E, Elin Fall von. Congenitaer Epulis. Arch Heilk 1871; 12: 189.
2. Zuker RM, Buenecha R. Congenital epulis: review of the literature and case report. J Oral Maxillofac Surg 1993; 51: 1040-3.
3. Fuhr AH, Krogh PHJ. Congenital epulis of the newborn: Centennial review of the literature and a report of case. J Oral Surg 1972; 30: 30.
4. Lack EE, Perez Ataide AR, McGill TJ, Vawiwe GF. Gingival granular cell tumor of the newborn (congenital "epulis"): ultrastructural observations relating to histogenesis: Human Pathol 1982; 13: 686-9.
5. Chami RG, Wang HS. Large congenital epulis of newborn. J Pediatr Surg 1986; 21: 929.
6. Birman EG, Lopes RA, Barbosa J, et al. Congenital epulis. Oral Surg 1977; 34: 687.
7. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, et al. Gingival granular cell tumors of the newborn (congenital "epulis"). A clinical and pathologic study of 21 patients. Am J Surg Pathol 1981; 5: 37-46.
8. Tucker MC, Rusnock EJ, Azumi N, et al. Gingival granular cell tumors of the newborn. An ultrastructural and immunohistochemical study. Arch Pathol Lab Med 1990; 114: 895-8.
9. Goraib JA, Cabral JA, Nogueira AR, Barbosa CN, et al. Giant epignathus in the newborn: report of a case and review of the literature. J Pediatr (Rio J). 1995; 71: 41-4.
10. Welbury RR. Congenital epulis of the newborn. Br J Oral Surg 1980; 18: 238.