

Epúlíde Congénita

Congenital Epulis

Maria Miguel Almíro¹, Liliana Santos², Raquel Henriques³, Eulália Afonso³

1. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

2. Serviço de Cirurgia Pediátrica e Queimados, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

3. Serviço de Neonatologia, Maternidade Daniel de Matos, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Acta Pediatr Port 2015;46:273-6

Resumo

A epúlíde congénita de células granulares do recém-nascido é um tumor mesenquimatoso da arcada alveolar. É uma lesão congénita, benigna, rara, com uma marcada predominância no género feminino e sem associação a outras anomalias congénitas. Neste artigo, descreve-se um caso clínico de epúlíde congénita de células granulares com diagnóstico em ecografia pré-natal (33 semanas de gestação). Recém-nascido de termo, parto eutócico, género feminino, sem necessidade de manobras de reanimação, apresentava uma volumosa massa procidente da arcada alveolar superior, sem compromisso da via aérea ou da deglutição. Foi realizada a excisão cirúrgica sob anestesia geral nas primeiras 24 horas de vida e feita a confirmação diagnóstica de epúlíde congénita de células granulares após avaliação anatomopatológica com imunohistoquímica. A reavaliação aos dois meses de vida não revelou recidiva ou outras complicações. A etiologia da epúlíde congénita de células granulares permanece desconhecida. O diagnóstico diferencial faz-se com outros tumores ou malformações congénitas, pelo que a realização de estudo anatomopatológico com imunohistoquímica se torna essencial para um diagnóstico definitivo.

Palavras-chave: Neoplasias Gengivais; Tumor de Células Granulares; Recém-Nascido; Diagnóstico Pré-Natal; Ultrassonografia Pré-Natal

Abstract

Congenital granular cell epulis (CGCE) is a mesenchymal tumour of the alveolar ridge. It is a congenital, rare and benign tumour, predominantly found in females, and not associated with other congenital anomalies.

This article presents the case of a CGCE, identified during routine obstetric ultrasonography (33 weeks gestation) as a mass emerging from the mouth. The female neonate, born by normal vaginal delivery, presented a large tumoural mass attached to the maxillary alveolar ridge. There were no signs of obstructed airway or altered ability to swallow. The lesion was surgically excised in the first 24 hours of life. Histopathological and immunohistochemical analysis confirmed the clinical diagnosis. There were no complications during follow-up.

The aetiology of CGCE remains unknown. Differential diagnosis should include other tumours or birth defects, and therefore histology and immunohistochemistry studies are mandatory to confirm the diagnosis.

Keywords: Gingival Neoplasms; Granular Cell Tumor; Infant, Newborn; Prenatal Diagnosis; Ultrasonography, Prenatal

Introdução

A epúlíde congénita de células granulares do recém-nascido consiste num tumor mesenquimatoso da arcada alveolar. É uma lesão congénita, rara, benigna e sem associação descrita a outras anomalias congénitas.¹⁻¹⁵ Ocorre exclusivamente na região orofacial² e pode interferir com todas as funções aerodigestivas superiores do recém-nascido.¹⁻¹¹ Apresenta predominância pelo género feminino¹⁻¹⁵ e é maioritariamente diagnosticada ao nascimento, podendo ter diagnóstico pré-natal em ecografia obstétrica.^{1,2,11,14} A história clínica aliada ao estudo anatomopatológico com imunohistoquímica permite um diagnóstico definitivo.⁴ O tratamento consiste na excisão cirúrgica.¹⁻¹⁴

Caso Clínico

Primeira gestação de uma mãe de 40 anos, caucasiana, com colite ulcerosa controlada sem medicação. Gravidez de evolução obstétrica normal até às 33 semanas de gestação quando, em avaliação ecográfica de rotina, foi identificada patologia fetal oral consistindo numa formação homogénea com consistência de tecidos moles, pediculada, diâmetro máximo de 18 mm, procidente entre os lábios, com aparente origem na dependência do palato (Fig. 1). Foi realizada reavaliação às 35 sema-

nas de gestação estando a formação menos ecogénica, avascular, com aparente origem na face posterior do lábio superior, com diâmetro máximo de 24 mm, sem outras alterações fetais associadas. Nascimento às 39 semanas de gestação por parto eutócico de recém-nascido do género feminino com peso adequado à idade gestacional. Não foram necessárias manobras de reanimação, apresentando índice de Apgar 8/9/10, ao primeiro, quinto e décimo minutos, respetivamente. Da observação inicial salientava-se formação sugestiva de epúlíde congénita de células granulares - tumor nodular único, pediculado, de coloração rosácea, consistência duro-elástica, com diâmetro máximo de 35 mm, com origem na face externa da arcada alveolar do maxilar superior, sem aparente compromisso da via aérea ou da deglutição e sem outras malformações associadas (Fig. 2). A recém-nascida foi internada em unidade de cuidados intensivos de maternidade nível III, com colocação de sonda nasogástrica para alimentação e transferida



Figura 1. Ecografia pré-natal. Diagnóstico de patologia da mucosa oral fetal.



Figura 2. Observação ao nascimento. Tumor pediculado com origem na face externa da arcada alveolar do maxilar superior.

para centro com cirurgia pediátrica nas primeiras 24 horas de vida, com posterior excisão da formação por electrocoagulação do pedículo sob anestesia geral (Fig. 3). O exame anatomopatológico mostrou tratar-se, macroscopicamente, de formação capsulada com 10 g de peso, com dimensões de 35 x 35 x 20 mm (Fig. 3). Microscopicamente foi observada população uniforme de células grandes de citoplasma granular eosinófilo, com atrofia do epitélio de revestimento (Fig. 4). Na avaliação imunohistoquímica salientava-se expressão de vimentina intensa (Fig. 4), proteína S100 negativa e CD68 muito ténue. O estudo confirmou a suspeita diagnóstica inicial. Durante o pós-operatório não ocorreram intercorrências relevantes, com reinício da alimentação entérica nas primeiras 48 horas de vida. A recém-nascida teve alta clínica no quarto dia de vida. Na reavaliação, após dois meses, apresentava boa evolução clínica, sem recidiva da lesão ou outras alterações gengivais.



Figura 3. Observação pós-operatória. A: Local de excisão do tumor pediculado (face externa da arcada alveolar do maxilar superior). B: Peça operatória (peso de 10 g, dimensões 35 x 35 x 20 mm).

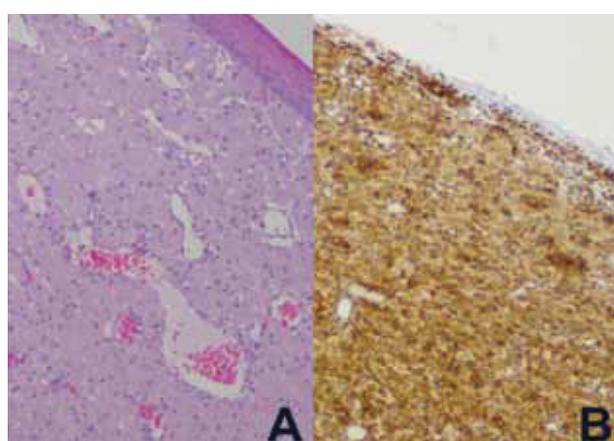


Figura 4. Microscopia da peça cirúrgica. A: Coloração com hematoxilina-eosina (x200). B: Coloração imunohistoquímica com positividade difusa para vimentina (x200).

Discussão

A epúlíde congénita de células granulares foi descrita originalmente em 1871, por Neumann, motivo pelo qual é também conhecida por tumor de Neumann.^{2,15}

Como neste, na maioria dos casos trata-se de lesão nodular única com implantação séssil ou pediculada, recoberta por mucosa eritematosa ou ulcerada, geralmente bem circunscrita e indolor.^{2,4,5,10} Pode ter localizações múltiplas (10% dos casos) e dimensões variáveis (de poucos milímetros até vários centímetros),^{6,11} sendo a localização preferencial o maxilar superior, na face externa do bordo alveolar, na região incisivo-canina.¹⁻⁷ Afeta predominantemente o género feminino (8:1).¹⁻¹⁵

Microscopicamente caracteriza-se por grupos de células homogéneas, poligonais, com citoplasma eosinófilo granular, sem mitoses. Caracteristicamente é visível uma proeminente rede vascular e revestimento de epitélio pavimentoso estratificado. Não existe envolvimento dentário ou ósseo. Existem variantes histológicas com maior componente de fibrose, o que pode sugerir lesões antigas ou traumáticas. O seu padrão imunohistoquímico caracteriza-se por reatividade para enolase específica dos neurónios (NSE) e vimentina, sem reatividade para proteína S100, laminina ou cromogranina.^{5,12}

O diagnóstico pré-natal realiza-se através da vigilância ecográfica de rotina, numa pequena percentagem dos casos, geralmente após as 25 semanas de gestação,^{10,12,14} visualizando-se uma massa hipoecogénica vascularizada, procidente da mucosa oral, que pode ou não associar-se a hidrâmnios (se comprometer a deglutição).^{5,6,10,11} Caracteristicamente aumenta de dimensões durante a vida fetal, sem evolução após o nascimento, o que sugere a participação de algum fator de crescimento intrauterino ou hormonal.^{7,14} No entanto, as células tumorais não apresentam recetores estrogénicos ou progestativos que reforcem essa hipótese.⁸

A etiologia permanece desconhecida, apesar das múltiplas teorias propostas para explicar a sua histiogénese, nomeadamente: mioblástica, odontogénica, neuroendócrina, fibroblástica, histiocítica, endocrinológica, reativa ou degenerativa.⁸

O diagnóstico diferencial faz-se com malformações congénitas, outros tumores de células granulares (ameloblastoma, melanoblastoma, fibroma ameloblástico, fibroma odontogénico, teratoma) ou outros (hemangiomas, fibromas ou linfangiomas), que podem aparecer em localizações semelhantes, mas raramente são congénitos.^{7,11} Os teratomas são os tumores fetais mais frequentes (incidência de um em 20000 - 40000). O epignatus consiste numa forma rara de teratoma com origem na mandíbula ou palato duro. Ecograficamente

caracteriza-se por ser heterogéneo (conteúdo sólido e cístico), podendo ser acompanhado de hidrâmnios e níveis maternos elevados de alfa-fetoproteína.¹⁴

A ressonância magnética pré-natal permite caracterizar com maior precisão a lesão (localização e dimensões) e excluir possível comunicação com o sistema nervoso central, sendo um excelente contributo para um diagnóstico rigoroso.⁹

Atendendo às possíveis complicações associadas às formações tumorais da mucosa oral, deve-se analisar cuidadosamente a aparência tumoral, dimensão, localização, vascularização e características do líquido amniótico, devendo a abordagem terapêutica ser multidisciplinar.³ Salienta-se também a obrigatoriedade de estudo anatomopatológico com imunohistoquímica para um diagnóstico definitivo.⁷ No caso descrito, a avaliação histológica e imunohistoquímica confirmaram o diagnóstico clínico.

Atendendo a que a epúlíde congénita de células granulares é uma lesão benigna, a sua gravidade relaciona-se com a sua dimensão e localização, que podem comprometer a patência da via aérea e a alimentação do recém-nascido. Nas situações em que seja previsível risco de obstrução da via aérea ao nascimento é recomendada uma abordagem multidisciplinar (neonatologista, anestesista, otorrinolaringologista e cirurgião pediátrico), podendo ser necessário alterar o tipo de parto e/ou recorrer à técnica EXIT (*ex-utero intrapartum treatment*), que consiste em estabilizar a via aérea e excisar a lesão antes de interromper a circulação materno-fetal.^{6,10,11,13} No caso da recém-nascida descrita, atendendo aos critérios já referidos, optou-se por manter um parto vaginal, tendo ocorrido uma boa adaptação à vida extrauterina, sem necessidade de manobras de reanimação.

O prognóstico deste tipo de lesão é favorável, observando-se em algumas situações resolução espontânea.^{2,15} Na maioria dos casos realiza-se excisão sob anestesia, tendo em conta o possível impacto da lesão na alimentação e respiração do recém-nascido,⁵ bem como as alterações estéticas e o risco de erosão da lesão. A remoção cirúrgica é curativa, não compromete a futura dentição¹⁻¹⁰ e não deve ser radical, tendo em conta que não existe descrição de recidivas ou transformação maligna, mesmo em excisões parciais.^{7,12} O procedimento realizado no caso descrito consistiu na excisão da lesão por eletrocoagulação do pedículo, sem excisão de tecido gengival.

Não existe associação descrita com outras anomalias do desenvolvimento dentário, malformações, defeitos genéticos ou síndromes.^{2,8,11}

Os autores gostariam de destacar, com este caso, que

o diagnóstico de patologia tumoral da mucosa oral no período perinatal implica uma avaliação cuidada, atendendo à baixa incidência, diagnósticos diferenciais e implicações terapêuticas.

Em caso de suspeita de epúlíde congénita de células granulares será necessária uma abordagem multidisciplinar, inicialmente com a colaboração de obstetrícia, neonatologia e cirurgia pediátrica na vigilância da gravidez, programação do parto, estabilização do recém-nascido e excisão cirúrgica programada e, posteriormente, da anatomia patológica, que através do exame anatomopatológico com imunohistoquímica confirma o diagnóstico clínico e permite assegurar o efeito curativo da excisão cirúrgica.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Agradecimentos

Os autores gostariam de agradecer: ao Serviço de Obstetrícia e Consulta de Patologia do Desenvolvimento da Maternidade Daniel de Matos do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, nomeadamente ao Dr. António Carlos Lobo e à Dra. Clara Morais pelo contributo na vigilância pré-natal; ao Serviço de Cirurgia Pediátrica e Queimados do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, nomeadamente ao Dr. Manuel Ramos, pelo contributo na terapêutica; e ao Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, nomeadamente à Dra. Maria José Julião, pelo contributo no diagnóstico anatomopatológico e imunohistoquímico.

Correspondência

Maria Miguel Almiro
mariamiguelaa@gmail.com

Recebido: 30/01/2015

Aceite: 12/04/2015

Referências

1. Chinnadurai S, Goudy SL. Neonatal airway obstruction: An overview of diagnosis and treatment. *NeoReviews* 2013;14:e128-37.
2. Childers EL, Fanburg-Smith JC. Congenital epulis of the newborn: 10 new cases of a rare oral tumor. *Ann Diagn Pathol* 2011;15:157-61.
3. Szlachetka K, Lemcke-Berno EM, Ozcan T. Prenatal diagnosis of a rare gingival granular cell tumor of the fetal mouth. *J Ultrasound Med* 2012;31:125-7.
4. Chaari C, Hachicha LM, Khoud NB, Ellouze S, Karray F, Abbes K, et al. Une tumeur gingivale congénitale rare. *Ann Pathol* 2009;29:485-7.
5. Conrad R, Perez MC. Congenital granular cell epulis. *Arch Pathol Lab Med* 2014;138:128-31.
6. Azevedo RA, Galli GB, Pereira CL, Pires MS. Epúlíde congénita. *RGO* 2005;53:206-9.
7. Gómez Tellado M, Midón Míguez J, Méndez Gallart T, Rey JL, Montero M, País Piñeiro E, et al. Tumor gingival benigno de células granulares en el recién nacido: Epúlíde congénito. *Ann Esp Pediatr* 1996;45:519-21.
8. Merglová V, Mukensnabl P, Andrlé P. Congenital epulis. *BMJ Case Rep*. 2012;2012:bcr0120125483.
9. Abbo O, Breibach F, Vaysse F, Kessler, Guitard J, Galinier P. Tumeur granuleuse gingivale congénitale de découverte anténatale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2010;111:91-3.
10. Braga-Tavares H, Santos H, Pinto IM, Ramos M, Sousa P. Epúlíde congénito. *Cir Pediatr* 2009;22:49-51.
11. Rehman MU, Khanani MF, Bekdache G, Rehman Durrani NU, Jamil A, Rahmani A, et al. Congenital epulis. *J Coll Physicians Surg Pak* 2012;22:56-7.
12. Lapid O, Shaco-Levy R, Krieger Y, Kachko L, Sagi A. Congenital epulis. *Pediatrics* 2001;107:E22.
13. Laje P, Howell LJ, Johnson MP, Hedrick HL. Perinatal management of congenital oropharyngeal tumors: The ex utero intrapartum treatment (EXIT) approach. *J Pediatr Surg* 2013;48:2005-10.
14. Jiang L, Hu B, Guo Q. Prenatal sonographic diagnosis of congenital epulis. *J Clin Ultrasound* 2011;39:217-20.
15. Kadlub N, Galliani E, Oker N, Vasquez MP, Picard A. L'exérèse des épulis congénitales: Savoir s'abstenir. À propos d'un cas de régression spontanée. *Arch Pediatr* 2011;18:657-9.