

Épulis congénito

Congenital Epulis

Roxana Durán Herrero^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5784-4042>

Julio Valcárcel Llerandi¹ <https://orcid.org/0000-0002-0246-5093>

Olga Lidia Rivero Castillo¹ <https://orcid.org/0000-0002-5441-516X>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Ciencias Médicas “Enrique Cabrera”. Hospital Pediátrico Docente “William Soler Ledea”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: rduran@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El épulis congénito es un tumor benigno muy poco frecuente de etiología desconocida. Se presenta principalmente en la cresta del reborde alveolar, cerca de la región canina. Su tamaño es variable y puede llegar a ocupar toda la cavidad oral. La prevalencia es mayor en el maxilar superior y en el sexo femenino.

Objetivo: Examinar la literatura en relación con el diagnóstico y tratamiento del épulis congénito a propósito de la presentación de un caso clínico poco frecuente.

Presentación del caso: Paciente femenina, de 5 días de vida, que ingresa con aumento de volumen polilobulado, de 1 cm de diámetro, ubicado en reborde alveolar superior izquierdo, rojizo, de consistencia firme, base pediculada, que ocasionaba dificultades en la alimentación. No se identificaron otras alteraciones. Por la clínica y la naturaleza congénita de la entidad se planteó el diagnóstico de épulis congénito y se realizó la excéresis quirúrgica bajo anestesia general. El diagnóstico histopatológico se correlacionó con los hallazgos clínicos y reveló épulis congénito.

Conclusiones: El épulis congénito es un tumor benigno muy poco frecuente. No existe consenso entre los autores en relación con su patogenia e histogénesis. El tratamiento indicado es la excéresis quirúrgica en el momento del nacimiento, principalmente cuando interfiere en la alimentación y la

respiración. El diagnóstico precoz y tratamiento oportuno eliminan completamente la lesión y las complicaciones asociadas a este tumor.

Palabras clave: épulis neonatal; tumor gingival del recién nacido; tumor de Neumann.

ABSTRACT

Introduction: Congenital epulis is a very rare benign tumor of unknown etiology. It occurs mainly on the crest of the alveolar ridge, near the canine region. Its size is variable and can occupy the entire oral cavity. The prevalence is higher in the upper jaw and in the female sex.

Objective: To examine the literature related to the diagnosis and treatment of congenital epulis regarding the presentation of a rare clinical case.

Presentation of the case: Female patient, 5 days old, who is admitted with an increase in polylobed volume, 1 cm in diameter, located in the left upper alveolar ridge, reddish, of firm consistency, pediculate base, which caused difficulties in feeding. No other alterations were identified. Due to the clinical and congenital nature of the entity, the diagnosis of congenital epulis was stated and surgical exeresis was performed under general anesthesia. Histopathological diagnosis was correlated with clinical findings and revealed congenital epulis.

Conclusions: Congenital epulis is a very rare benign tumor. There is no consensus among the authors regarding its pathogenesis and histogenesis. The indicated treatment is surgical exeresis at the time of birth, mainly when it interferes with feeding and breathing. Early diagnosis and timely treatment completely eliminate the lesion and complications associated with this tumor.

Keywords: neonatal epulis; gingival tumor of the newborn; Neumann tumor.

Recibido: 26/11/2021

Aceptado: 05/03/2022

Introducción

El tumor gingival de células granulares, tumor congénito de células granulares o épulis congénito del recién nacido es un tumor benigno muy poco frecuente. Fue descrito por primera vez por

Neumann en 1871.⁽¹⁾ La etiología es desconocida, aunque se han propuesto teorías que incluyen orígenes odontogénicos, neurogénicos, mioblásticos, endocrinológicos, fibroblásticos o histiocíticos.⁽²⁾

El diagnóstico de este tumor puede realizarse en la etapa prenatal a partir de las 27 semanas de gestación mediante ultrasonido tridimensional o resonancia magnético nuclear o en el momento del nacimiento, según el tamaño de la lesión.⁽³⁾

Se presenta más frecuentemente en la cresta del reborde o proceso alveolar, cerca de la región canina con un aumento de volumen pediculado, de coloración variable del rosado al rojo de acuerdo con su irrigación. Puede ser uni o multilobular.^(2,4,5,6,7) Su tamaño varía desde milímetros a varios centímetros e incluso puede ocupar toda la cavidad oral y causar obstrucción mecánica en la alimentación y la respiración en el neonato.^(2,4) A la palpación su consistencia es firme, fibrosa, de superficie lisa y no doloroso. La prevalencia es mayor en proporción 2:1 en el maxilar superior y en el sexo femenino. En la actualidad existen pocos casos publicados en el mundo.⁽⁵⁾

Histológicamente el tumor se caracteriza por ser encapsulado, con una proliferación de células de morfología poligonal, núcleo oval y citoplasma granular cubierto por un epitelio estratificado fino y sin proyecciones en el epitelio subyacente. En su interior también pueden aparecer focos de epitelio odontogénico, así como células inflamatorias.^(5,8) Por otro lado, el hecho de que crezca durante el período fetal y con mayor prevalencia en el sexo femenino, sugiere la participación de algún factor de crecimiento intrauterino y en relación con la existencia de receptores hormonales estrogénicos en el tumor, dato no avalado aún desde la ciencia.^(8,9)

Se describen casos de involución espontánea^(8,10,11) aunque su tratamiento habitual es la exéresis quirúrgica, no se registran recidivas ni transformaciones malignas incluso en resecciones parciales. El desarrollo dental suele ser normal.⁽⁴⁾

El objetivo de la investigación realizada fue examinar la literatura en relación con el diagnóstico y tratamiento del épulis congénito a propósito de la presentación de un caso clínico poco frecuente.

Presentación del caso

Paciente femenina, de 5 días de vida, que nació a las 39 semanas de gestación a través de parto distócico (cesárea), peso al nacer 3260 g, talla de 50 cm, conteo Apgar 9,9; sin evidencia de

enfermedades sistémicas, anomalías congénitas o trastornos del desarrollo. Hija de madre de 38 años, con antecedentes de hipertensión arterial. Ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatales y presenta algunas dificultades en la alimentación debido a que se le escapa la leche por el labio superior durante la succión. Al examen clínico intraoral se observó un aumento de volumen polilobulado, ubicado en el reborde alveolar de la región maxilar izquierda, en el área de canino, de color rojizo, consistencia firme, base pediculada, superficie lisa, de aproximadamente 1 cm de diámetro y no doloroso a la palpación (Fig.1).



Fig. 1 - Aumento de volumen polilobulado compatible con épulis congénito.

No se identificaron otras alteraciones en la cavidad oral. Por los hallazgos clínicos y la naturaleza congénita de la entidad se planteó el diagnóstico de épulis congénito y se realizó la excérecis quirúrgica bajo anestesia general. La lactancia materna se reinició inmediatamente. La muestra se envió a estudio histopatológico (Fig. 2).

En las secciones microscópicas estudiadas se identificaron abundantes células de forma poligonal con citoplasma intensamente granular, núcleos ovales e hiperromáticos con múltiples canales vasculares. Se observaron además algunas células inflamatorias crónicas. Diagnóstico compatible con épulis congénito, con lo cual queda corroborado el diagnóstico clínico inicial.

Después de cuatro semanas de evolución se aprecia recuperación completa de la enfermedad (Fig. 3)

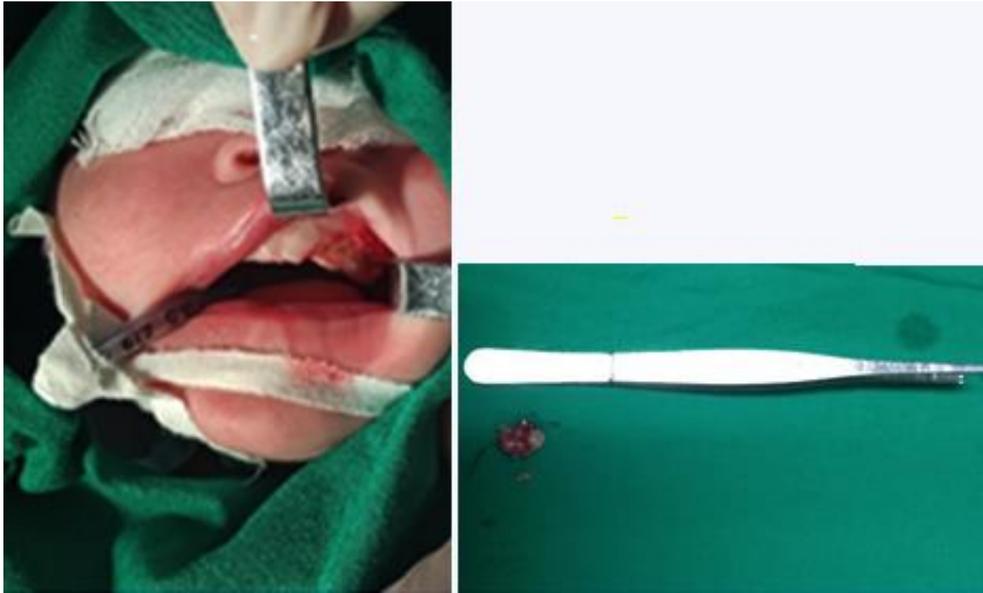


Fig. 2 - Resección quirúrgica (izquierda) y muestra para estudio histopatológico (derecha).



Fig. 3 - Recuperación completa después de 4 semanas de evolución.

Discusión

El épulis congénito es una entidad relativamente rara, alrededor de 250 casos aparecen publicados en la literatura desde la primera descripción de *Neumann* en 1871. Es específico del recién nacido y tiene un predominio en el sexo femenino.⁽¹⁾ El término épulis congénito de células granulares fue establecido por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 2005 y sigue siendo el mismo desde su última clasificación en 2017,⁽¹²⁾ sin embargo, esta lesión también se encuentra en la literatura con otros términos, como épulis congénito del recién nacido, lesión congénita de células granulares, tumor congénito de células granulares gingivales, mioblastoma congénito y tumor de *Neumann*.^(13,14,15,16)

Clínicamente se presenta pediculado, de superficie lisa y de consistencia blanda, adherido a la mucosa del reborde alveolar en maxilar o mandíbula. Su tamaño puede ser variable, desde milímetros a varios centímetros e incluso puede ocupar toda la cavidad oral, con compromiso de la alimentación y la respiración.

No existe consenso entre los autores en relación con la patogenia y la histogénesis de este tumor. Algunos especialistas creen que esta lesión es un proceso reactivo o degenerativo, y no una verdadera neoplasia.⁽¹⁷⁾

Debido al predominio específico del sexo femenino, se sugiere que el crecimiento de la lesión se debe a efectos de las hormonas maternas durante el embarazo, como el aumento de las concentraciones de estrógenos y progesterona, especialmente en el tercer trimestre, que es el período en el que hay un mayor desarrollo de la lesión. Esta hipótesis corrobora el hecho de que el crecimiento del épulis congénito cesa después del nacimiento.⁽¹⁸⁾ El resultado experimental de la inyección de estrógeno en el cuello uterino de ratones recién nacidos parece apoyar esta hipótesis.⁽¹⁷⁾

Varios estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales identifican el origen celular del épulis congénito, que puede ser a partir del epitelio odontogénico, de origen fibroblástico, miogénico, neurogénico, histiocítico y endotelial, o de células mesenquimales indiferenciadas. Esta última hipótesis es la más aceptada y se asume que el tumor es un proceso degenerativo de las células capaces de diferenciarse en varios tipos celulares. Algunos de los marcadores inmunohistoquímicos más usados son: proteína S-100 para realizar el diagnóstico diferencial con

los tumores de células granulares y la presencia de células de Schwann, CD68 (proteína asociada a los lisosomas), vimentina (proteína fibrosa que forma los filamentos intermedios del citoesqueleto intracelular, en particular de células embrionarias, ciertas células endoteliales y células sanguíneas), NSE y NK1/C3 son marcadores neuroectodérmicos y lisosomales que indican células de origen de la cresta neural.^(19,20)

El diagnóstico clínico diferencial del épulis congénito es amplio, sin embargo, las características relacionadas con el período de desarrollo, el sitio de afectación, el tamaño de la lesión y el potencial de crecimiento pueden ayudar en la exclusión de otras lesiones.

Es posible realizar el diagnóstico prenatal mediante ultrasonido. a entidad aumenta de tamaño durante el final del embarazo y, por lo general, puede detectarse a partir de las 31 semanas de gestación. El diagnóstico diferencial mediante ecografía incluye epignathus y hemangioma. El hemangioma puede ser sólido o quístico y las pulsaciones se pueden observar en los espacios vasculares mediante ecografía en tiempo real. El epignathus muestra componentes mixtos, que incluyen características sólidas y quísticas acompañadas de polihidramnios.⁽²¹⁾

La tomografía axial computarizada (TAC) o la resonancia magnético nuclear (RMN) también se pueden aplicar al diagnóstico prenatal. Siempre es importante valorar riesgo beneficio en el uso de estos complementarios de imagenología. A diferencia de la ecografía, la resonancia magnética puede proporcionar detalles anatómicos que permiten evaluar las dimensiones del tumor, lo que ayudaría en la planificación del tratamiento.^(8,10)

Entre los diagnósticos diferenciales histopatológicos se encuentran las lesiones de células granulares, como el tumor odontogénico de células granulares, el rabdomioma del adulto y el tumor de células granulares, este último se considera una verdadera neoplasia que afecta principalmente a adultos entre 30 y 60 años de edad, y se localiza casi siempre en la lengua, en cuanto a la inmunohistoquímica, es positivo para la proteína S-100, lo que sugiere que este tumor se deriva de las células de Schwann. Además, las características no clásicas, como la fibrosis y la proliferación de células fusiformes, deben tenerse en cuenta para hacer un diagnóstico diferencial con granuloma piógeno fibrosante, miofibromatosis infantil, mucocele y xantogranuloma juvenil.^(3,7,8,10,22)

El tratamiento del épulis congénito es la excisión quirúrgica en el momento del nacimiento, ya que existen pocas publicaciones de regresión espontánea de la lesión, más allá de esto, puede

resultar en limitaciones para cerrar la boca y dificultades respiratorias, de alimentación e interferir en la calidad de vida del paciente. En casos de tumoraciones de grandes dimensiones que han sido diagnosticadas por ecografía prenatal y que comprometen la ventilación, se realiza la cirugía mediante el protocolo EXIT (técnica exùtero intraparto), que permite el establecimiento de la vía aérea mientras se mantiene la oxigenación a través de la circulación uteroplacentaria.⁽²³⁾ En general, la entidad presenta un pronóstico excelente y no existen en la literatura informes de recurrencia.^(3,7,8,10,22)

Se concluye que el épulis congénito es un tumor benigno muy poco frecuente. No existe consenso entre los autores en relación con su patogenia e histogénesis. El tratamiento indicado es la excéresis quirúrgica en el momento del nacimiento, principalmente cuando interfiere en la alimentación y la respiración. El diagnóstico precoz y tratamiento oportuno eliminan completamente la lesión y las complicaciones asociadas a este tumor.

Referencias bibliográficas

1. Neumann E. Elin Fall von congenital epulis. Arch Heilk. 1871;12:189.
2. Farro Castro M J. Manifestaciones orales de las lesiones del recién nacido. Revisión de la literatura [tesis]. Perú: Universidad Señor de Sipán, Facultad de Ciencias de la salud, Escuela profesional de Estomatología; 2020 [acceso 06/11/2021]. Disponible en: <https://repositorio.uss.edu.pe/handle/20.500.12802/7632>
3. Rodríguez K, Barros C, Rocha O, Silva LA, Paies M. Congenital granular cell epulis: case report and differential diagnosis. J Bras Patol Med Lab. 2019 [acceso 07/11/2021];55(3):281-8. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/jbpm/a/KSFH74VnNQVhVkJkLFM7QDG/?lang=en&format=pdfJ>
4. Espinoza Nieves VC. Alteraciones bucales congénitas y del desarrollo en bebés de 0 a 6 meses del Centro de Salud Medalla Milagrosa- San Juan de Lurigancho [tesis]. Perú: Universidad Nacional Mayor de San Marcos del Perú, Facultad de Odontología, Escuela Profesional de Odontología; 2019 [acceso 07/11/2021]. Disponible en: <https://cybertesis.unmsm.edu.pe/handle/20.500.12672/10431>

5. Elías Podestá MC, Cónдор Astucuri JM, García Gutiérrez MA, Arellano Sacramento C, Elías Díaz P. Épulis del recién nacido. Rev Pediatr Aten Primaria. 2017 [acceso 06/11/2021];19(75):275-8. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322017000400013&lng=es
6. Carrillo Hinojosa OM. Prevalencia de alteraciones bucales del recién nacido en Quito, Ecuador [tesis]. Ecuador: Universidad central del Ecuador, Facultad de Odontología, Posgrado de Odontopediatría. 2017 [acceso 08/11/2021]. Disponible en: <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/11998>
7. Mizutani K, Mukai M, Nagatsuka H, Yamada S. Whitish-Yellow Tumor on its Characteristic Cut Surface: A Case Report of Congenital Granular Cell Epulis. Clin Pathol. 2019;12:1–2. DOI: [10.1177/2632010X19831257](https://doi.org/10.1177/2632010X19831257)
8. Gan J, Shi C, Liu S, Tian X, Wang X, Ma X, *et al.* Multiple congenital granular cell tumours of the maxilla and mandible: a rare case report and review of the literature. Transl Pediatr. 2021;10(5):1386-92. DOI: [10.21037/tp-21-32](https://doi.org/10.21037/tp-21-32)
9. Cheung JM, Putra J. Congenital Granular Cell Epulis: Classic Presentation and Its Differential Diagnosis. Head Neck Pathol .2020 [acceso 06/11/2021];14:208-11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30888637/>
10. Carvalho MT, Souza IS, Coelho PM. Remission of congenital epulide - case report. J Dent Health Oral Disord Ther. 2018;9(6):474-6. DOI: [10.15406/JDHODT.2018.09.00430](https://doi.org/10.15406/JDHODT.2018.09.00430)
11. Dhareula A, Jaiswal M, Goyal A, Gauga K. Congenital granular cell tumor of the newborn - Spontaneous regression or early surgical intervention. J Indian Soc Pedodont Prevent Dent. 2018 [acceso 07/11/2021];36:319-23. Disponible en: <https://www.jisppd.com/text.asp?2018/36/3/319/241959>
12. EI-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR. WHO classification of head and neck tumours. 2017 [acceso 06/11/2021];9(4):119. Disponible en: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/WHO-Classification-Of-Head-And-Neck-Tumours-2017>
13. Yuwanati M, Mhaske S, Mhaske A. Congenital granular cell tumor: a rare entity. J Neonatal Surg. 2015 [acceso 08/11/2021];4(2):1-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26034711/>

14. Kokubun K, Matsuzaka K, Akashi Y, Sumi M, Nakajima K, Murakami, *et al.* Congenital epulis: a case and review of the literature. Bull Tokyo Dent Coll. 2018;59(2):127-32. DOI: [10.2209/tdcpublication.2017-0028](https://doi.org/10.2209/tdcpublication.2017-0028)
15. Kumar R, Jaiswal S, Singhal A, Garg R. Congenital granular cell lesion: a rare tumor of new born. J Oral Maxillofac Pathol. 2013;17(3):440-2. DOI: 10.4103/0973-029X.125216
16. Vinay KN, Anjulo LA, Nitin P. Neumann's tumor: a case report. Ethiop J Health Sci. 2017 [acceso 07/11/2021];27(2):189-92. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28579714/>
17. Vered M, Dobriyan A, Buchner A. Congenital granular cell epulis presents an immunohistochemical profile that distinguishes it from the granular cell tumor of the adult. Virchows Arch. 2009 [acceso 07/11/2021];454(3):303-10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19205730/>
18. Sweeney K, Spurway J, Mein B, *et al.* Congenital epulis: a clinical case presentation. Australas J Ultrasound Med. 2014;17(2):85-8. DOI: [10.1002/j.2205-0140.2014.tb00112.x](https://doi.org/10.1002/j.2205-0140.2014.tb00112.x)
19. Zhang B, Tan X, Zhang K, Li Y, Chen J, Zhang F. A study of cell proliferation using immunohistological staining: A case report of congenital granular cell epulis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016;88:58-62. DOI:[10.1016/j.ijporl.2016.06.047](https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.06.047)
20. Kato H, Nomura J, Matsumura Y, Yanase S, Nakanishi K, Tagawa T. A case of congenital granular cell epulis in the maxillary anterior ridge: a study of cell proliferation using immunohistological staining. J Maxillofac Oral Surg 2013 [acceso 07/11/2021];12(3):333-7. DOI: [10.1007/s12663-011-0248-3](https://doi.org/10.1007/s12663-011-0248-3)
21. María TLM, Juárez LG. Diagnóstico de tumores de cara y cuello en el feto. Rev Latin Perinat. 2013 [acceso 00/11/2021];16(4). Disponible en: <https://www.medcraveonline.com/JDHODT/>
22. Charu T, Nilesh N, Rajendra S, Nilesh N, Sneha J. Large Congenital Epulis: A Neonatal Tumour with Striking Appearance, but Simple Management. Fetal Pediatr Pathol.2022; 41(2):351-3. DOI: [10.1080/15513815.2020.1805532](https://doi.org/10.1080/15513815.2020.1805532)
23. Soriano A, Villanueva V, Camacho R, *et al.* Épulis congénito gigante. Resolución exitosa de una emergencia. 17 congreso de cirugía oral e implantología. Ibiza: Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial (SECOM), 2018 [acceso 07/11/2021]. Disponible en: https://www.secomcyc.org/congresoibiza2018/pdf/programa_cientifico.pdf

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.