



Kongenital Gingival Granüler Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

Ali Kemal Uzunlar*

*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD. Diyarbakır

Amaç: Bu çalışmada, nadir görülen ağız içi yerleşimli bir kongenital gingival granüler hücreli tümör (KGGHT) olgusu sunulması amaçlandı.

Olgu: Yenidoğan bir kız bebekte, fizik muayenede, ağız içinden dışarıya taşan 3 cm çapında kitle saptandı. Kitle, aspirasyon pnömoni riski ve beslenme sorunları nedeniyle operasyonla çıkarıldı. Makroskopik olarak saplı düzgün yüzeyli tümör izlendi. Mikroskopik olarak; tümör oval nükleuslu ince granüler geniş eozinofilik stoplazmalı, hücresel atipi ve mitoz içermeyen hücrelerden oluşmaktaydı. Beş aylık takip sonunda herhangi bir komplikasyon veya rekürrens izlenmedi. **Sonuç:** KGGHT, klinik olarak kimi lezyonlarla karışabilmesine rağmen, patolojik olarak tanınmasında herhangi bir zorluk bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kongenital granüler hücreli tümör

Congenital Gingival Granular Cell Tumor: Case Report

Aim: In this study we present a rare case of congenital gingival granular cell tumour with intraoral location.

Subject: A mass, 3 cm in diameter, protruding out of a newborn's mouth was found on physical examination. Operative removal was performed due to feeding problems and risk of aspiration pneumonia. Macroscopically the specimen was pedunculated and had a smooth surface. Histologically; the tumour cells had oval nuclei and finely granular eosinophilic cytoplasm without cellular atypia and mitotic activity. Neither recurrence nor complication has been encountered over five-month follow up.

Result: Although congenital granular cell tumour clinically results in some difficulties in differential diagnosis, confident diagnosis can be performed with histopathological examination.

Key Words: Congenital granular cell tumour

Kongenital myoblastom, kongenital epulis veya Neumann tümörü olarak ta bilinen kongenital gingival granüler hücreli tümör nadir görülür. Olguların büyük bir çoğunluğu gingiva muozasından, en sık olarak ta maxillar alveolar ridge'in anterior kısmından köken alır.^{1,2} Benign bir tümör olup, rekürrens veya metastaz göstermez.³ Olguların yaklaşık %90'ı kız çocuğudur.⁴ Bu tümör perifer yumuşak dokunun granüler hücreli tümörüyle ilgisi yoktur. Etyolojisi bilinmemektedir.¹

OLGU

Otuz altı haftalık matürasyonda 3 kg ağırlığında, normal spontan vajinal yolla doğmuş iki günlük kız bebek. Fizik muayenede, 3 cm çapında, ağız içinden dışarıya doğru taşan, yuvarlak görünümde, saplı üzeri mukozayla örtülü, maksillar alveolanın kesici diş bölgesinde mukozaya tutunmuş tümör izlendi. Tümör, bebeğin beslenmesini ve ağızdan nefes almasını ciddi şekilde engellemekteydi. Bu tümörden başka bebeğin herhangi bir sağlık sorunu bulunmaktaydı.

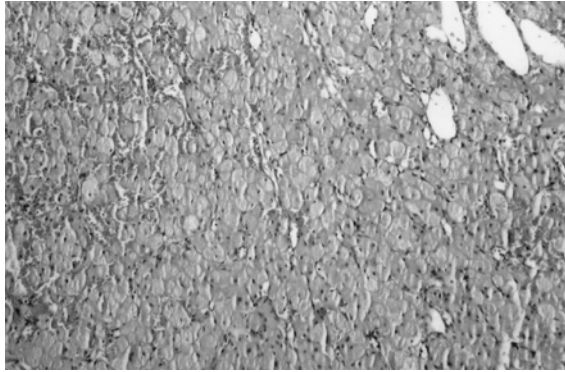
Tümörün yerleşim yeri ve hastanın yaşı gözönüne alınarak başta kongenital epulis olmak üzere birkaç lezyon ön tanı olarak düşünülmüş ve zaman geçirilmeksizin genel anestezi altında tümör ameliyatla çıkarılmış. Hasta postoperatif üçüncü günde oral beslenmeye başlamış. Operasyonun beşinci gününde de taburcu edilmiş. Beş aylık takip sonunda herhangi bir komplikasyon veya rekürrens izlenmedi.

Makroskopik olarak, 3x2x2 cm boyutlarında, düzgün yüzeyli üzeri mukozayla örtülü yuvarlak görünümde saplı tümör izlendi. Mikroskopik olarak, üzeri çok katlı yassı epitelle örtülü, kapsülsüz solid tümör izlendi. Tümör, oval yuvarlak

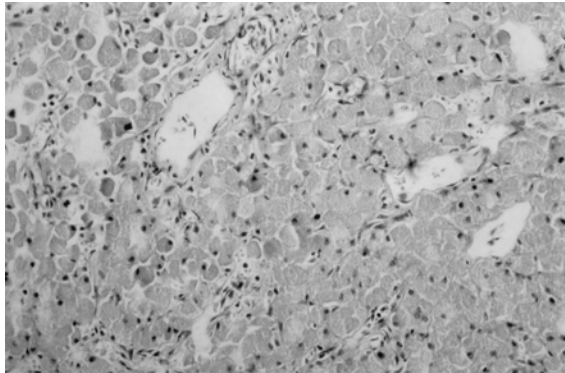
Uzunlar

nükleuslu, ince granüler geniş eozinofilik sitoplazmalı, yuvarlak yada poligonal hücrelerden oluşmuş, hücreler arasında yaygın kapiller ağ bulunmaktaydı. Tümörde nekroz, hücrelerde atipi ve mitoz izlenmedi (Resim 1). Histokimyasal olarak, tümör hücre stoplazmaları PAS (periodic acid-shiff) pozitif (Resim 2). İmmünohistokimyasal olarak, nöronspezifik enolaz (NSE) ve vimentin pozitif izlendi. Ayrıca S100 protein, GFAP (glial fibrillary acidic protein), CEA (carcinoembryogenic antigen), estrogen receptör and CD68 negatif izlendi. Bu bulgulara göre olgu konjenital gingival granüler hücreli tümör olarak rapor edildi.

Resim 1. Oval yuvarlak nükleuslu, ince granüler geniş eozinofilik stoplazmalı, yuvarlak yada poligonal hücrelerden oluşmuş tümör (H&E, 100 x).



Resim 2. Stoplazmaları PAS pozitif tümör hücreleri.



TARTIŞMA

Konjenital gingival granüler hücreli tümör ilk kez 1871

yılında Neumann tarafından “konjenital epulis” adıyla tanımlanmış, nadir görülen benign mezenkimal bir tümördür. Genel olarak anterior maksillar alveolusta mandibulaya göre iki üç kat daha sık yerleştiği bildirilmektedir. Olguların büyük bir çoğunluğu maxillar alveolar ridge’in anterior kısmındaki gingivadan köken alır.^{1,2,6}

KGGHT daha çok yeni doğan kız çocuklarında (K/E 8:1) görülür.⁵ Kız çocuklarında daha sık görülmesinin nedeni, intrauterin endojen hormonal uyarısına bağlı olabileceği düşünülmüş. Bu teori kimi deneysel çalışmalarla da desteklenmiştir. Ancak kongenital granüler hücreli tümörler üzerinde yapılan östrojen ve progesteron reseptör çalışmaları negatif sonuçlanmıştır.⁶

Bu tümör genellikle tektir, ancak olguların % 5-16’sinin multipl olabileceği bildirilmiştir. Multipl olduklarında da mandibula yada maksilla yine en sık yerleştikleri yerlerdir.^{6,7} Çok nadiren dilde de rapor edilmiştir. KGGHT olan 29 haftalık bir bebekte yapılan otopside multipl organ yerleşimi de rapor edilmiştir.⁵ Bu hastalarda diğer organlarda da tümör olabileceği akılda tutularak gerekli incelemeler yapılmalıdır. Olgumuz bu yönüyle incelenmiş fakat başka bir odakta tümör izlenmemiştir.

KGGHT çapı 0.1 cm den 4 cm ye kadar değişmektedir. Bu güne kadar bildirilen en büyük tümör 7.5 cm çapındadır. Ayrıca KGGHT’lü bir olguda konjenital guatr, diğer bir olguda ise midfacial hipoplazi bildirilmiştir. Bu tümörler sporadik olgular olup, familial eğilim bildirilmemiştir.⁶ Olgumuzda başka bir anomali izlenmedi.

Histolojik olarak, KGGHT yetişkinlerde görülen periferik yumuşak doku granüler hücreli tümörüne benzer. Tümör hücreleri poligonal, geniş granüler stoplazmalı, küçük ekzantrik nükleusludur. Mitoz ve nekroz bulunmaz. Tümör hücreleri arasında ince kapiller ağ bulunur. Yumuşak doku granüler hücreli tümörünün aksine, konjenital granüler hücreli tümörün üzerini örten çok katlı yassı epitelde psödoepitelyomatöz hiperplazi görülmez. Ayrıca konjenital granüler hücreli tümörde S100 protein, NGFR (nerve growth faktör receptör), trk gene product ve fosfotirozin pozitifitesi izlenmez.⁸ Olgumuzda S100 negatif.

Kongenital Gingival Granüler Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

Elektron mikroskop ve immünohistokimyasal çalışmalara rağmen KGGHT'nin histogenezi bilinmemektedir. Bu tümör, indifferansiye mezenkimal hücreler, fibroblastlar, miyofibroblastlar, histiyositler, Schwann hücreleri veya odontogenik epitel hücrelerin öncüllerinden köken alabileceği iddia edilmektedir.⁵ Lack ve arkadaşları⁶ rapor ettikleri olguların %37'sinde odontogenik epitel artıkları tespit etmişler. Ancak bu odontojenik artıkların tesadüfen tümör içinde buldukları düşünülmektedir.⁵

KGGHT, teratom (epignathus), leyomiyom, kongenital dermoid kist, kongenital kistik koristom, kongenital fibrosarkom, kongenital lipom, hemanjiom, lenfanjiom, rabdomiyom ve heterotopik gastrointestinal kistten ayırımı yapılmalıdır.

Bu tümörler büyük çaplı olduklarında beslenme yada solunum sorunlarına neden olurlar. Bu nedenle zaman geçirilmeksizin cerrahi rezeksiyon gereklidir.^{5,9} KGGHT malinleşmez ve tam olarak çıkarıldığında tekrarlamaz.

Sonuç olarak, oral obstrüksiyona neden olan konjenital granüler hücreli tümörlere zaman geçirilmeksizin cerrahi müdahale gereklidir. Patolojik olarak tanınmasında ise herhangi bir zorluk bulunmamaktadır.

KAYNAKLAR

1. İnan M, Yalçın Ö, Pul M. Congenital fibrous epulis in the infant. *Yonsei Med J.* 2002; 43: 675-7.
2. Bilen BT, Alaybeyoğlu N, Arslan A, Türkmen E, Aslan S, Celik M. Obstructive congenital gingival granular cell tumour. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004; 68:1567-71.
3. Loyola AM, Gatti AF, Pinto DS, Mesquita RA. Mesquita, Alveolar and extra-alveolar granular cell lesions of the newborn: report of case and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997; 84: 668-71.
4. Bernhoft CH, Gilhuus-Moe O, Baag G. Congenital epulis in the newborn. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1987;13:25-9.
5. Godra A, D'Cruz CA, Labat MF, Isaacson G. Pathologic quiz case: a newborn with a midline buccal mucosa mass. Congenital gingival granular cell tumor (congenital epulis). *Arch Pathol Lab Med.* 2004; 128:585-6.
6. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Vawter GF. Congenital gingival granular cell tumor of the newborn (congenital "epulis"): a clinical and pathologic study of 21 patients. *Am J Surg Pathol.* 1981; 5:37-46.
7. Charrier JB, Droule P, Vignaud JM, Chassagne JF, Stricker M. Obstructive congenital gingival granular cell tumor. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003; 112:388-91.
8. Hoshi N, Tsu-ura Y, Watanabe K, Suzuki T, Kasukawa R, Suzuki T. Expression of immunoreactivities to 75 kDa nerve growth factor receptor, trk gene product and phosphotyrosine in granular cell tumors. *Pathol Int.* 1995; 45:748-56.
9. Tokar B, Boneval C, Mirapoglu S, Tetikkurt S, Aksoyok S, Salman T, Celik A. Congenital granular-cell tumor of the gingiva. *Pediatr Surg Int.* 1998; 13:594-6.

Yazışma Adresi

Doç.Dr.Ali Kemal Uzunlar
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı,
21280 DİYARBAKIR
Tel : 412 248 8001-4362
Fax : 412 248 8440
E-Posta : uzunlar@dicle.edu.tr