

# Gingivada pleksiform nörofibroma

Hatice Savaş, Aydın Karabacakoğlu, Serdar Karaköse, Ercan Durmuş

A. Karabacakoğlu (✉), H. Savaş, S. Karaköse  
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim  
Dalı, Konya

E. Durmuş  
Selçuk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız-Diş-Çene  
Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

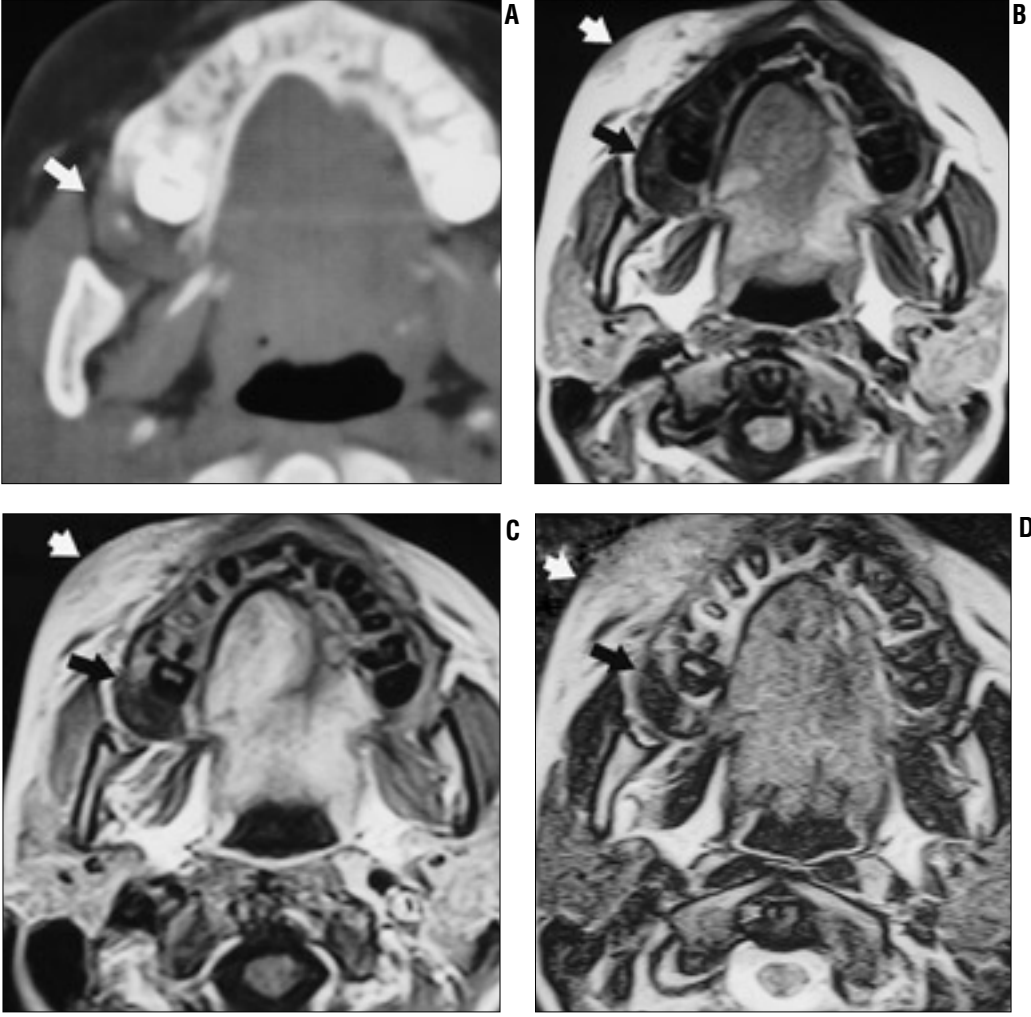
**N**örofibromatozis tip1 (NF1) sinir kılıfından köken alan, otozomal dominant geçişli, iyi tanımlanmış fakamotozlardan biridir (1). Genellikle iskelet sistemi, santral sinir sistemi, göz, endokrin gland ve kardiyovasküler sistemi tutar (2). Hastaların %10'unda oral kavite tutulumu mevcuttur (3). Gingiva tutulumu oldukça nadirdir. Bu yazıda; difüz, unilateral gingival tutulumu olan pleksiform nörofibromlu (PN) anne ve iki çocuğunun radyolojik bulguları sunulmaktadır.

## Olgu bildirisi

Diş ağrısı ve yüzlerinin sağ tarafında şişlik şikayeti olan 38 yaşında anne ve 11, 14 yaşlarında iki çocuğunun benzer fizik muayene bulguları mevcuttu. Onbir yaşındaki kız çocuğunda yüzünün sağ tarafında fluktuasyon gösteren, ağrısız, deri ile aynı renkte şişlik vardı. Oral muayenede maksilla sağ vestibül ve palatinal segmentini içine alan ve orta hatta sonlanan yumuşak dokuda; ağrısız, ülsere olmayan, pulzasyon alınmayan, kanamasız, hipertrofik mukoza saptandı. On dört yaşındaki erkek çocuktaki lezyonlar 13 ve 45 nolu dişlerde lokalizeydi. Otuzsekiz yaşındaki annede sağ bukkal bölgede fluktuasyon veren ve dilinin sağ alt tarafında düzensiz, mor renkte şişlikler vardı. Dişlerin 45, 46 ve 47 numaralı olanları çekilmişti ve bu bölgeden başlayıp 35 nolu diş kadar uzanan lingual ve bukkal, dış yüzeyi mukoza ile aynı renkte, kanamasız, ağrısız hipertrofi vardı.

Fizik muayene bulgularının daha az olduğu kız çocuğun bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, sağ üst 1. molar diş seviyesinde maksiller alveolar proçeste asimetric genişleme izlendi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG); sağ üst molar diş kökü laterali ve posteriorunda, alveolar proçeste ekspansiyona neden olan T1A ve T2A'da hipointens, kontrast tutmayan fibröz doku ve diş kökünde mediale deplasman saptandı (Resim 1). Ondört yaşındaki erkek çocuğun BT incelemesinde; sağ maksiller alveolar proçeste genişleme, diş köklerinde itilme, sağ ramus mandibula ve sağ mandibula başında incelleme mevcuttu. MRG incelemede; sağ temporal, lateral-medial pterygoid kaslarında invazyon oluşturan, parotis anterioru ve superiorunda parotisten net ayırt edilemeyen, kontrastlı incelemede belirgin kontrast tutan kitle saptandı. Kitle masseter kasını inferiora itmişti. Sağda mandibula başı ve ramusu sola oranla ileri derecede incelmışti. Sağ ramus mandibula komşuluğu ve aynı seviyede infratemporal fossadaki yağlı dokular oblitereydi. Lezyon, sağ orbita orta ve alt kısmı seviyesine doğru cilt altından uzanmaktaydı (Resim 2). Annenin BT incelemesinde; sağ maksil-

23. Ulusal Radyoloji Kongresi'nde (5-8 Kasım 2002, Antalya) poster olarak sunulmuştur.



**Resim 1.** Onbir yaşındaki kız çocukta (A) kemik penceresinde aksiyel BT'de, sağ üst 1. molar diş seviyesinde asimetrik genişleme (ok) izlenmektedir. Aksiyel T1A (B) kontrastlı aksiyel T1A (C), aksiyel T2A (D) MRG'de; sağ üst molar diş kökü laterali ve posteriorunda, alveolar proçeste ekspansiyona neden olan T1A ve T2A'da hipointens, kontrast tutmayan fibröz doku ile uyumlu yumuşak doku (siyah oklar) ve komşu yanak bölgesinde cilt altı yumuşak dokuda kalınlaşma (beyaz oklar) izlenmektedir.

ler alveolar proçeste genişleme mevcuttu ve sağ mandibula başı izlenmedi. MRG incelemesinde ise mandibula korpus anteriorunda ve sağ lateralinde cilt altında lokalize, kemiğe dayalı ancak destrüksiyon yapmayan, belirgin kontrast tutulumu gösteren kitle izlendi. Sağ üst alveolar proçeste genişlemeye neden olan fibröz doku karakterinde alan saptandı. Yumuşak doku kitlesi infratemporal fossaya uzanmakta sağ masseter, medial-lateral pterygoid kaslarını invaze etmekteydi. Kitle parotisten net ayrılamadı. Sağ mandibula başı izlenemedi. Ayrıca sağda mastoidit ve skalpta çok sayıda fibrom saptandı (Resim 3).

Her üç hastanın genişlemiş, ülsere olmayan, hiperemik, gingival alanlarından insizyonel doku biyopsisi alındı. Histopatolojik incelemede, perife-

rik sinir dokusu ile devamlılık gösteren tümoral dokunun nörofibroma ile uyumlu olduğu ve malignite kriterlerinin bulunmadığı saptandı.

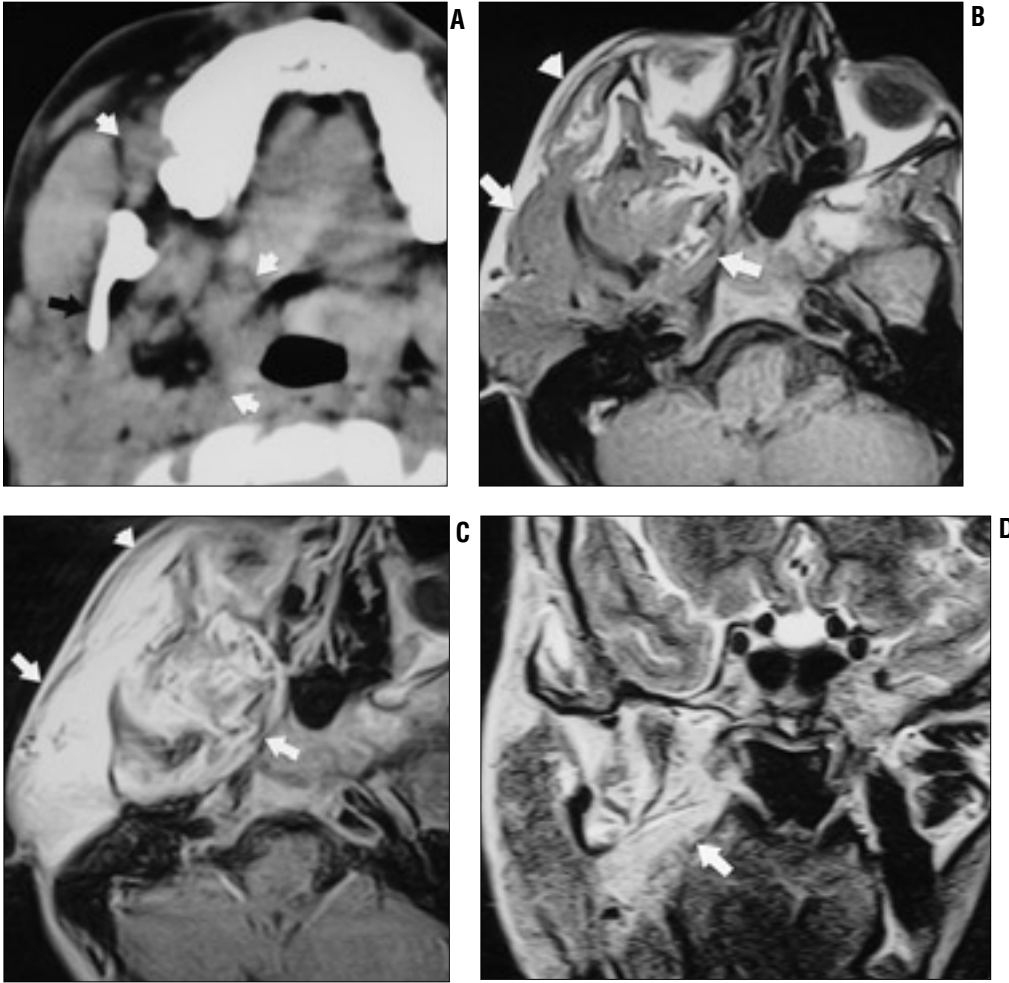
### Tartışma

NF ilk kez 1882 yılında Von Recklinghausen tarafından tanımlanan, yavaş büyüyen nörodermik bir displazidir (3). Yaklaşık 2500-3000 canlı doğumda bir görülür. Ekdodermden köken alan dokuları etkiler (4). Tanı kriterleri National Institutes of Health tarafından 1988 yılında yayımlanmıştır. Tanı kriterleri arasında; "cafe-au-lait" lekeleri, ikiden fazla herhangi bir nörofibroma veya bir adet PN, aksiller çillenme, optik sinir gliomu ve 1. derece NF1'li akrabalık vardır (5).

Bizim olgularımıza bakıldığında; "cafe-au-lait" lekeleri adı verilen ma-

küler hiperpigmentasyonlar 14 yaşındaki çocuk ve annede çok sayıda vardı ve çapları 5-20 mm arasında değişmekteydi. Ayrıca olgularımızın tümünde sapsız, düzgün yüzeyle ve geniş pediküllü kutanöz nörofibromalar mevcuttu.

PN, sinirlerin hem küçük kollarından hem de gövdelerinden veya spinal kordan kaynaklanabilir (6). Vücutta deri ve altındaki kas dokusunda, kran-yofasiyal bölgede, paraspinal kaslar, mediasten, abdominal vissera gibi oldukça geniş bir lokalizasyonda tespit edilebilir (6,7). NF1'li hastalarda nörofibromalar belirgin semptomlara yol açmazken (8), PN genellikle kozmetik sorunlara, ağrıya ve nadiren nörolojik kayba yol açar (9). Ondört yaşındaki çocukta ve annede kozmetik probleme yol açan kitle lezyonları ve



**Resim 2.** Ondört yaşındaki erkek çocukta (A) aksiyel BT'de; sağ maksiller alveolar süreçte genişleme, diş köklerinde itilme, sağ ramus mandibulada incelme (siyah ok) ve komşu yumuşak doku kitlesi (beyaz oklar) izlenmektedir. Aksiyel T1A (B) kontrastlı aksiyel T1A (C), koronal T2A (D) MRG'de; sağ temporal, lateral-medial pterygoid kaslarında invazyon oluşturan, parotis anterioru ve süperiorunda parotisten net ayırt edilemeyen, kontrastlı incelemede belirgin kontrast tutan kitle (beyaz oklar) izlenmektedir. Sağ ramus mandibula komşuluğu ve aynı seviyede infratemporal fossadaki yağlı dokular obliteredir. Lezyon sağ orbita orta ve alt kısmı seviyesine doğru cilt altına uzanmaktadır (ok başları).

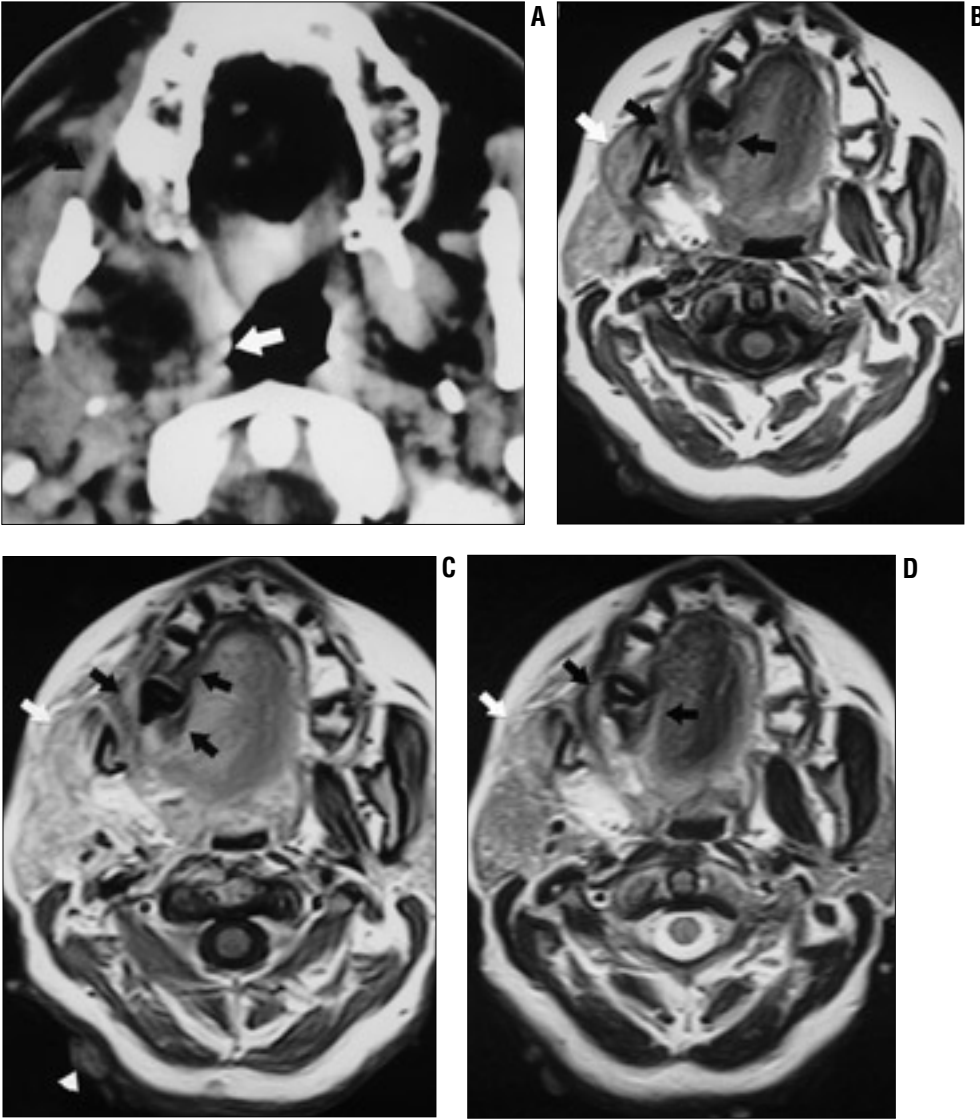
annede zaman zaman ağrı şikayeti mevcuttu.

NF'de oral kavite lezyonları %2-10 arasında oldukça nadir görülür (3,10,11). Oral kavite lezyonları genellikle ülser olmayan nodüler lezyonlar şeklindedir. Normal mukozada renginde olabileceği gibi kırmızı, hatta sarıya yakın renkte olabilir (2). Oral kavitede en sık tonsiller tutulur. Gingiva tutulumu ise nadirdir. Bizim olgularımızda gingiva lezyonları ülser olmayan, kırmızı, kabarıklık görünümündeydi. Küçük çocukta nodüler, diğerlerinde difüz ancak tek taraflıydı. Lezyon görünüm olarak fibroma benzetmekle birlikte; piyojenik granüloma, periferik dev hücreli granüloma, nodüler fasiit ve gingival hiperplazi ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Gingival hiperplazi genellikle transplant hasta-

larında, kalsiyum kanal blokleri kullananlarda görülebilen difüz ve bilateral bir hiperplazidir (3). Ayrıca fenitoin kullanan hastalarda ödem, kızarıklık olmadan tek taraflı gingival genişleme görülebilir. Ancak hastalarımızda fenitoin kullanımı hikayesi yoktu. Piyojenik granülom, periferik dev hücreli granüloma ve nodüler fasiit bu bölgede görülen reaktif lezyonlardır ki bu lezyonlar genellikle hızlı büyüyüp, kitle etkisi gösterirler (12). Hastalarımızdaki lezyonlar ise oldukça uzun bir süre içerisinde ve yavaş seyir göstermekteydi. Yaygın, tek taraflı nodüler hiperplazilerde intragingival yerleşimli fibroma da akla gelmelidir. Gingival fibromatosiz Cross, Hurler veya Pfeiffer sendromlarında görülebilir (3). Ancak nörofibromal olguların lezyona spesifik yapılan histopatolo-

jik incelemelerinde, olgumuzda da olduğu gibi, subepitelyal iğsi şekilli mezeneşimal hücrelerin, periferik sinir dokusu ile devamlılık gösterdiği ve gevşek tertiplenen dalgalı hücre demetlerinden oluştuğu görülmektedir (13).

NF'de kemik değişikliklerinin nedeni üç şekilde açıklanmıştır. Bunlardan birincisi NF'de nadir görülen intraosseöz lezyon varlığıdır. İkinci neden komşu yumuşak doku komponenti varlığında, kemiğin dış yüzeyinin basınç nedeniyle atrofi ve erozyona uğramasıdır. Üçüncü nadir olan tutulum tipi ise nörofibromatik doku ile direkt ilişkisi olmayan displazik değişikliklerdir. Mandibulayı tutan 10 NF'li hasta ile yapılan bir çalışmada; %88 olguda kemik dansitesinde artma, %78 olguda genişlemiş mandibular foramen ve %50 olguda da kondil



**Resim 3.** Otuzsekiz yaşındaki annede aksiyel BT (A) aksiyel T1A (B) kontrastlı aksiyel T1A (C), aksiyel T2A (D) MRG'de; sağ maksiller alveolar proçeste genişlemeye neden olan fibröz karakterde doku değişikliği (*siyah oklar*) izlenmektedir. Mandibula korpusu sağ lateralinde cilt altında lokalize, kemiğe dayalı ancak destrüksiyon yapmayan, kontrast tutulumu gösteren kitle (*beyaz oklar*) mevcuttur. Kitle ayrıca infratemporal fossaya uzanmakta, sağ masseter, medial-lateral pterygoid kaslarını invaze etmekte ve parotisten net ayrılamamaktadır. Skalpta çok sayıda fibrom (*ok başı*) izlenmektedir.

ve ramus incelmesi bildirilmiştir. Yine aynı çalışmada BT ile yağ dansitesinde yumuşak doku komponenti olan olguların %83'ünde komşu ramusta deformasyon saptanmıştır (14). Olgularımızdan 14 yaşındaki erkek çocukta; lezyona komşu ramus mandibulada ve kondilde incelmeye mevcuttu, annede ise sağ mandibula başı izlenmedi. Bu bilgiler ışığında olgularımızda saptanan mandibuladaki değişikliklerin, çevre yumuşak doku komponentinin yaptığı basınca bağlı olabileceği düşünüldü.

Gingival tutulum NF1'de benign bir olaydır. Ancak PN'nin malign transformasyon göstermesi nedeniyle er-

ken tanı konması gereken bir lezyondur (8,15). NF1'de PN'li hastalardan malign sinir kılıfı tümörü gelişme insidansı %3-5'tir. Bu tümörlerin çoğu genç erkeklerde görülür, prognoz kötüdür (8). Sürvinin kötülüğü lezyonun semptom vermemesinden dolayı geç saptanması nedeniyledir (16). Görüntüleme teknikleri PN'yi malign sinir kılıfı tümöründen ayırmada yardımcıdır. Hem BT hem de MRG'de her iki lezyon nonhomojen olabilir. Halbuki malign schwannomalar genellikle düzensiz, infiltratif kenarlı olmasına rağmen, benign lezyonlar düzgün konturlu olmaya meyillidir. Benign schwannomalarda sık görülen T2A imajlarda

lezyon santralinin daha düşük dansitede olması (target işareti) malign schwannomalarda görülmez. Malign lezyonlar benignlere göre daha büyük boyutta olma eğilimindedirler (17). Bu yüzden benign PN'li hastalarda asimetric, infiltratif kenarlı, homojen olmayan, intravenöz kontrast sonrası kontrast tutan lezyon varlığında malign sinir kılıfı tümörü düşünülmelidir. Ancak yine de birçok benign tümörün asimetric, infiltratif ve nonhomojen kitleler şeklinde olması nedeniyle ayırıcı tanı oldukça zordur (8). Bu nedenle malign benign ayrımı net olarak yapılamayan PN'li olgularda biyopsi önerilmektedir (18).

Olgularımızın MRG incelemesinde, 14 yaşındaki erkek çocuktaki yumuşak doku lezyonunun çevre kas dokusu ve parotisten net ayrılmadığı, komşu ramus mandibulayı incelttiği, infratemporal fossadaki yağ planlarını silmediği izlendi. Annedeki yumuşak doku lezyonunun da çevre kas dokuları ve parotisten net ayrılmadığı ve nonho-

mojen özellikte olduğu saptandı. Hastalarımızda tespit edilen lezyonların benign-malign ayrımı net olarak yapılamadı. Her 3 olgunun gingival biyopsisi sonrasında, PN'lerin benign karakterde olduğu saptandı.

Sonuç olarak, tek taraflı gingiva tutulumu olan olguların ayırıcı tanısında NF1 araştırılmalı ve otozomal domi-

nant geçişten dolayı ailedeki diğer fertler taranmalıdır. NF1'in tanı kriterlerinden biri olan ve malign transformasyon gösteren PN'li olguların erken tanısı ve lezyonun yayılımının gösterilmesi açısından MRG incelemenin yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

#### PLEXIFORM NEUROFIBROMA IN THE GINGIVA (CASE REPORT)

**Neurofibromatosis type1 is the most common autosomal dominant disorder of the nerve sheath and best defined phakomatosis. It usually affects skeletal system, central nervous system, eye, endocrine gland and cardiovascular system. Gingival involvement is very rare. We report radiological findings of three patients with plexiform neurofibroma who had diffuse, unilateral gingival involvement.**

**Key words:** • neurofibromatosis 1 • gingiva • plexiform neurofibroma

**Tani Girişim Radyol 2004; 10:39-43**

#### Kaynaklar

1. Smirniotopoulos JG, Murphy FM. Central nervous system manifestations of the phakomatoses and other inherited syndromes. In: Atlas SW, ed. Magnetic resonance imaging of brain and spine. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins, 2002; 371-373.
2. Gutteridge DL. Neurofibromatosis: an unusual oral manifestation. Br Dent J 1991; 170:303-304.
3. Bekisz O, Darimont F, Rompen EH. Diffuse but unilateral gingival enlargement associated with Von Recklinghausen's neurofibromatosis. A case report. J Clin Periodontol 2000; 27:361-365.
4. Curtin JP, McCarthy SW. Perineural fibrous thickening within the dental pulp in type 1 neurofibromatosis. A case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1997; 84:400-403.
5. National Institute of Health Consensus Development Conference. Neurofibromatosis. Arch Neurol 1988; 45:575-578.
6. Tongard JH, Kwak SM, Short MP, Dachman AH. CT imaging in adults with neurofibromatosis 1. Neurology 1998; 50:1755-1760.
7. Bass JC, Korobkin M, Francis IR, Ellis JH, Cohan RH. Retroperitoneal plexiform neurofibromas: CT findings. AJR Am J Roentgenol 1994; 163:617-620.
8. Arazi-Kleinmann T, Mor Y, Brand N, Gayer G. Neurofibromatosis diagnosed on CT with MR correlation. Eur J Radiol 2002; 42:69-73.
9. Packer RJ, Gutmann DH, Rubenstein A, Viskochil D, Zimmerman RA, Vezina G, Small J, Korf B. Plexiform neurofibromas in NF1: toward biologic-based therapy. Neurology 2002; 58:1461-1470.
10. Farmer ED, Lawton FE. Stones' oral and dental disease. 5<sup>th</sup> ed. Edinburgh and London: Livingstone, 1966; 1002.
11. Preston FW, Walsh WS, Clarke TH. Cutaneous neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease): clinical manifestations and incidence of sarcoma in 61 male patients. Arch Surg 1952; 64:813-827.
12. Allen CM, Milora M. Gingival lesion of recent onset in a patient with neurofibromatosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1997; 84:595-597.
13. Kimura K, Yamamoto H. Neurofibroma of the gingiva in a child: Report of a case. ASDC J Dent Child 1993; 12:67-70.
14. Lee L, Yan YH, Phoroah MJ. Radiographic features of the mandible in neurofibromatosis: a report of 10 cases and review of the literature. Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod 1996; 81:361-367.
15. Derekoy S, Sefali M. Plexiform neurofibroma of the submandibular gland. J Laryngol Otol 2000; 114:643-645.
16. Korf BR. Plexiform neurofibromas. Am J Med Genet 1999; 89:31-37.
17. Levine E, Huntrakoon M, Wetzel LH. Malignant nerve-sheath neoplasms in neurofibromatosis: distinction from benign tumors by using imaging techniques. AJR Am J Roentgenol 1987; 149:1059-1064.
18. Ferozzi F, Zuccoli G, Bacchini E, Piazzi P, Sigorini M, Viridis R. Extracerebral neoplastic manifestations in neurofibromatosis 1: integrated diagnostic imaging. Radiol Med (Torino) 1988; 96:562-569.