

Olgu bildirimi

Dental apseyi taklit eden bir patoloji: fasiyal pleksiform nörofibroma

Buket Ceylan Çalık Yılmaz ,* Alev Alaçam

Pedodonti Anabilim Dalı, Diş Hekimliği Fakültesi,
Gazi Üniversitesi, Ankara, Türkiye

ÖZET

TANITIM: Fasiyal pleksiform nörofibroma (FPN) yüzün nadir görülen tümörlerinden biridir. Kranial sinirler veya üst servikal sinirleri içerir ve lezyon düşük oranda malign transformasyon gösterir. Özellikle çocukluk çağında izlenir. FPN aynı zamanda nörofibromatozis tip 1 (NF1) için tanı kriterlerinden biridir. NF1 yaygın ve multisistemik bir sendromdur. Bu olgu raporunda, çocuk hastada FPN ile birlikte izlenen NF1'in oral ve radyografik bulgularının sunulması amaçlandı.

OLGU BİLDİRİMİ: Dokuz yaşındaki NF1 tanılı erkek hasta sol mandibuler posterior bölgede yemek yerken gelişen ağrı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Ekstraoral muayenede 'café-au-lait' lekeleri ve sol yanakta ağrısız şişlik görüldü. Şişliğin palpasyonunda solucan torbası hissi alındı. İntraoral muayenede sol bukkal mukozada şişlik, alveoler kemikte genişleme ve bütün süt molar dişlerde çürükler olduğu saptandı. Periapikal radyografıta 75 numaralı dişte enfeksiyon ve buna bağlı olarak distal kök rezorpsiyonu belirlendi. Panoramik radyografıta mandibuler ramusta inceleme, mandibuler kanal ağzında genişleme, mandibuler çentikte derinleşme ve koronoid proçeste ve kondil boyunda uzama izlendi. Alınan anamnez ve yapılan klinik ve radyografik muayene sonucunda yanaktaki şişliğin dental apseye bağlı olmadığı bununla birlikte bunun bir FPN lezyonu olduğu belirlendi. Hastanın gereken diş tedavileri yapıldı ve rutin kontrol randevuları oluşturuldu.

SONUÇ: Çocuk diş hekimliğinde fasiyal asimetri klinik olarak değerlendirilmesinde dental patolojiler dışında kalan oluşumlara FPN'nin de sebep olabileceği akıld tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELELER: Fasiyal asimetri; nörofibromatozis; neurofibrom, pleksiform

KAYNAK GÖSTERMEK İÇİN: Çalık Yılmaz BC, Alaçam A. Dental apseyi taklit eden bir patoloji: fasiyal pleksiform nörofibroma. Acta Odontol Turc 2019;36(1):28-32

EBİTÖR: Zühre Zafersoy Akarslan, Gazi Üniversitesi, Ankara, Türkiye

Makale gönderiliş tarihi: 21 Mart 2018; Yayına kabul tarihi: 1 Kasım 2018
*İletişim: Dt. Buket Ceylan Çalık Yılmaz, Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti Anabilim Dalı, Emek, Ankara, Türkiye;
E-posta: buketcalik@gmail.com

YAYIN HAKKI: © 2018 Çalık Yılmaz ve Alaçam. Bu eserin yayın hakkı [Creative Commons Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) ile ruhsatlandırılmıştır. Sınırsız kullanım, dağıtım ve her türlü ortamda çoğaltım, yazarlar ve kaynağın belirtilmesi kaydıyla serbesttir.

FINANSAL DESTEK: Bulunmamaktadır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI: Bulunmamaktadır.

[Abstract in English is at the end of the manuscript]

GİRİŞ

Nörofibromatozis tip 1 (NF1), deri, göz, santral ve periferik sinir sisteminde karakteristik lezyonlar oluşturan, yaklaşık 4000 doğumda bir görülen kalıtsal bir sendromdur.^{1,2} NF1 çeneleri içerdiğinde kompleks diş ve çene değişikliklerine sebep olan bir kemik hastalığı olarak da tanımlanmaktadır. Ağız içi yumuşak doku tutulumu ve radyografik değişiklikler NF1 hastalarının %72-92 kadarında görülür.³⁻⁵

NF1'in en önemli bulgularından olan pleksiform nörofibroma, periferik sinir kılıfının sınırlanmamış, kalın ve düzensiz bening bir tümörü olup cildin hemen altına veya vücudun derinliklerine yayılma eğilimindedir.^{3,6,7} Sınırları belirsizdir, infiltratif büyüme gösterir ve palpasyonda ağrılı olabilmektedir.⁸ Yapılan araştırmalar NF1'deki bu karmaşık osseöz ve dental değişikliklerin çoğunun, fasiyal pleksiform nörofibroma (FPN) ile ilişkili olduğunu göstermiştir.^{5,9}

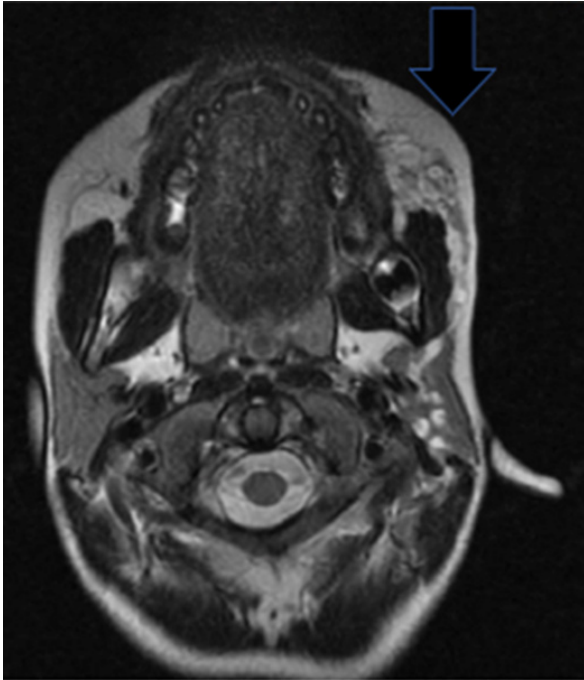
FPN, yüzün nadir görülen tümörlerinden biridir ve çoğunlukla çocukluk çağında izlenir. Kranial sinirler veya üst servikal sinirlerin tutulumu söz konusu olup düşük oranda malign transformasyon gösterir ve baş/boyun bölgesinde çeşitli derecelerde estetik ve fonksiyonel deformasyonlar oluşturur.¹⁰ NF1'li yetişkinlerin ve çocukların oral bulgularının incelendiği bir çalışmada tek taraflı çene malformasyonları izlenen hastaların %82.8'inde aynı tarafta FPN olduğu görülmüştür.⁹ Prevalans açısından, NF1'in oral bulguları sıklıkla ortaya çıkmasına rağmen, FPN ile birlikte izlenen NF1 nadirdir.^{5,11}

Bu olguda NF1 tanılı, sol yanakta şişlik oluşturmuş olan FPN lezyonu ve lezyonun bulunduğu bölgedeki süt dişinde çürüğe bağlı enfeksiyon bulunan çocuk hastanın oral ve radyografik bulguları sunulmuştur.

OLGU BİLDİRİMİ

Dokuz yaşındaki NF1 tanılı erkek hasta sol mandibuler posterior bölgede yemek yerken gelişen ağrı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastadan alınan anamnezde 5 yaşından beri NF1 sendromu ile izlenen FPN ve kalıtsal pıhtılaşma faktör eksikliği teşhisinin bulunduğu ve Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Onkoloji Anabilim Dalı tarafından takipte olduğu belirlendi. Hastanın Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Kliniği tarafından verilen MRG raporunda FPN'nin, parotis bezi içinde konumlandığı ve masseter kasa doğru yayılım gösterdiği; düzenli aralıklarla yapılan incelemelerde ise lezyona ait bulgularla anlamlı fark olmadığı ve görüntüleme alanına giren diğer anatomik yapılarda (bilateral parotis bezi, submandibuler bezler, nazofarinks ve duvar yapıları, üstaki tüp açılımları, rosenmüller fossalar) herhangi bir anomali izlenmediği belirtilmekteydi (Resim 1). NF1'e ait bulgulardan beyinde hamartomatöz lezyonlar, MRG incelemelerinde intrakranial patolojik sinyal değişiklikleri olarak teşhis edilmiştir. Ayrıca hastanın Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından Lish nodülü tanısı bulunmaktadır.

Hastanın ekstraoral muayenesinde NF1 tanı kriterlerinden aksiller çillenme ve vücudunun çeşitli yerlerinde doğumdan beri olan kahverengi multiple pigmentasyonlar; 'cafe-au-lait' lekelerinin varlığı kaydedildi. En belirgin pigmentasyonun hastanın sağ yanağında bulunan 'cafe-au-lait' lekeleri olduğu izlendi (Resim 2). Yapılan baş-yüz muayenesinde hastanın sol yanağındaki ağrısız şişliğin palpasyonda solucan torbası hissi verdiği saptandı (Resim 2) .



Resim 1. Kontrast maddeli T1 ağırlıklı aksiyal görüntü. Ok yüzün sol yarısında bukkal mesafeyi dolduran, masseter kasını çevreleyen, posteriorunda parotis bezine ve bezin posterior kesimine uzanan, lobüle konturlu, I.V. kontrast madde enjeksiyonu sonrası heterojen kontrastlanan yumuşak doku kitlesine işaret etmektedir.

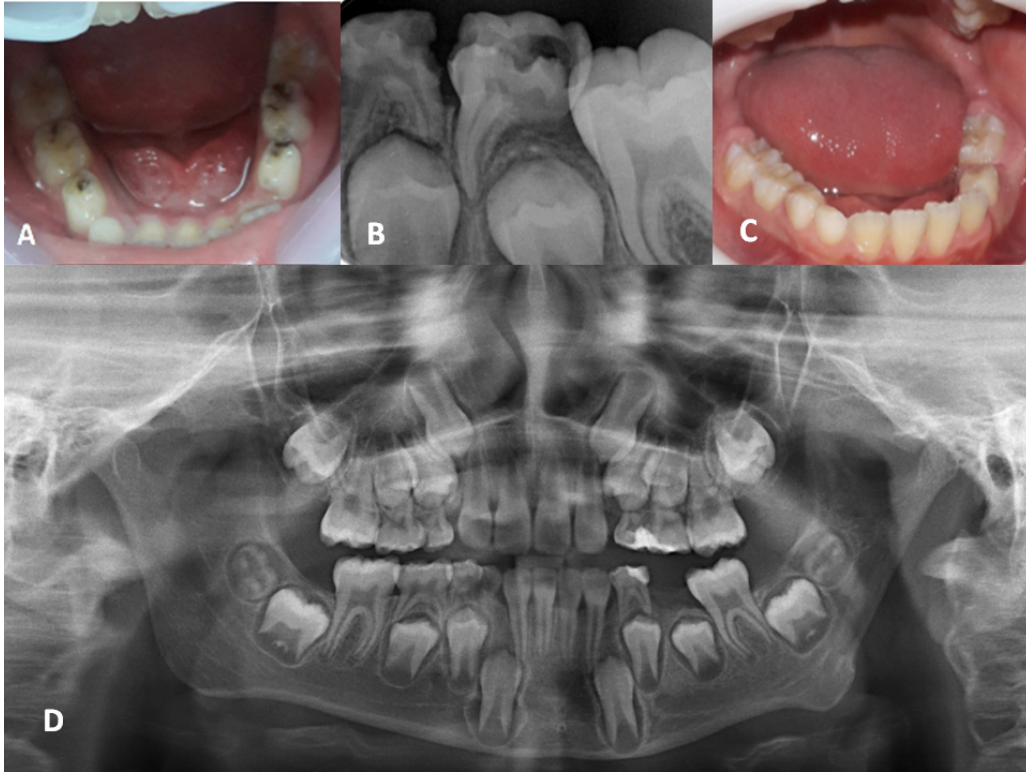


Resim 2. Hastanın ekstraoral fotoğrafları; (A) 'Cafe-au-lait' lekeleri, (B) Hastanın sol yanak bölgesindeki şişlik

Intraoral muayenede, hastanın 54, 55, 64, 65, 74, 75, 84 ve 85 numaralı süt molar dişlerinde yaygın çürükler belirlendi (Resim 3). Lezyonun olduğu tarafta bukkal bölgede şişlik ve alveol kemikte genişleme izlendi. Hastanın yemek yerken sol mandibuler molar bölgede hassasiyet şikayeti bulunduğu için bu bölgeden periapikal radyografi alındı (Resim 3). Radyolojik değerlendirmede 75 numaralı dişte enfeksiyonu ve buna bağlı olarak distal kök rezorpsiyonu, 36 numaralı dişte hafif mezializasyon ve lingule doğru devrilme olduğu belirlendi. Buna bağlı olarak 75 numaralı dişin çekilmesine karar verildi. Hastanın dil papillalarında belirgin kırmızılık izlenmekteydi (Resim 3).

Hematoloji Anabilim Dalından istenen konsültasyon doğrultusunda hastaya dental girişimden 4 saat önce hematoloji kliniğinde taze donmuş plazma takviyesi yapıldı. 64, 65 ve 74 numaralı dişler kompozit rezin ile restore edildi. Sol alt süt molar dişlerin girişimsel tedavilerinde mandibuler anestezi uygulamasının doku içi hematoma ve hava yolu obstrüksiyonu riski taşıması sebebiyle diş çekimi için adrenalini lokal anestezi 75 numaralı dişe intraligamentar teknikle uygulandı. Diş çekimini takiben anormal kanama izlenmediği için çekim bölgesine suture uygulanmadı. Hasta 30 dakika spanç ısırtılarak gözlem altına alındı ve kanama kontrolü sağlandı. Bir hafta sonra dokularda iyileşme izlendikten sonra bant-loop sabit yer tutucu uygulaması için hastanın alt alveol kretinin aljinat ile ölçüsü alındı. Planlanan bant-loop sabit yer tutucu laboratuvarında hazırlanırken hastadan panoramik radyograf alındı. Panoramik radyografda FPN'nin olduğu tarafta mandibulanın lezyondan etkilendiği izlenmekteydi. Mandibuler ramusta inceleme en dikkat çekici bulguydu. Bunun yanında mandibuler kanal ağızda genişleme, mandibuler çentikte derinleşme, koronoid proste ve kondil boynunda uzama saptandı (Resim 3).

Aynı gün içinde laboratuvar işlemleri tamamlanan sabit yer tutucunun simantasyonu yapıldı (Resim 4), 54, 55, 84 ve 85 numaralı dişler kompozit ile restore edildi ve hastanın altı ayda bir kontrole çağırılması planlandı.



Resim 3. Hastanın ağız içi ve radyografik takip fotoğrafları; (A) Hastanın ilk gelişine ait intraoral görüntü, (B) Sol mandibuler molar bölgeye ait periapikal radyograf, (C) Diş çekiminden bir hafta sonra yara iyileşmesi ve bukkal mukozada FPN'ye ait şişlik, (D) Panoramik radyografta görülen mandibuler ramusta incelleme, mandibuler kanal ağızında genişleme, mandibuler çentikte derinleşme, koronoid proseste ve kondil boynunda uzama

Hastamız ilk altı ay randevusuna gelemeyeceğini bildirdi. Bir yıl sonra yapılan kontrol randevusunda yer tutucusunun düştüğü (Resim 4) ve hastanın yeni yer tutucu kullanmak istemediği öğrenildi. Hastanın velisi tarafından 64, 65 numaralı dişlerinin kendiliğinden düştüğü ve anormal bir kanama olmadığı ifade edildi.

TARTIŞMA

Oral bulgular da dahil olmak üzere çeşitli belirtileri olan NF1'in tanı kriterleri Amerikan Ulusal Sağlık Enstitüsü tarafından oluşturulmuştur.¹

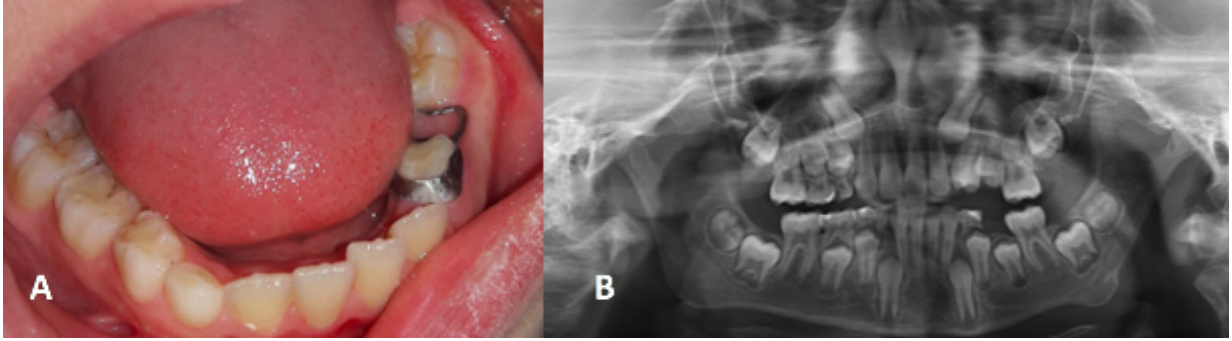
Sunulan olguda, hastamızda aksiller çillenme, vücudunun çeşitli yerlerinde 5mm den daha büyük 'café-au-lait' lekeleri, oftalmolog tarafından teşhis edilen Lish nodülü, MRG ile görüntülenen pleksiform nörofibroma ve beyinde hamartomatöz lezyonlar izlenmektedir. Bu bulgular NF1 sendromunun sinir sisteminde, deride ve gözde oluşan lezyonlar ile karakterize özelliğini desteklemektedir ve teşhis için yeterlidir ancak hastada mevcut pıhtılaşma faktör eksikliği sendroma ait bulgular arasında bildirilmemektedir.¹

Pleksiform nörofibromanın, ağız bölgesini ve ilişkili yapıları nadiren etkilediği ve özellikle FPN'nin son derece nadir olduğu bildirilmekle beraber; Waggoner ve ark. çalışmalarında pleksiform nörofibromaların %43'ünü gövdede, %15'ini ekstremitelerde ve %42'sini baş boyun bölgesinde belirlemişlerdir.¹²⁻¹⁴ NF1'de malign

bir periferik sinir kılıfı tümörü gelişme riski %2-5'tir.¹⁵ Waggoner ve arkadaşlarının¹⁴ inceledikleri hastalar içinde iki pleksiform nörofibroma hastasında malign dönüşüm olduğu izlenmiştir, 25 yaşındaki bir erkek hasta, geniş eksizyon sonrası nüks göstermezken, 13 yaşındaki bir kız hasta geniş rezeksiyon ve kemoterapiye rağmen 18 ay içinde kaybedilmiştir. Pleksiform nörofibromanın çok küçük yaşlarda teşhis edilmesi tümörün konjenital olabileceğini düşündürmektedir.¹⁴

Bu olguda da hastanın 5 yaşından beri takip ediliyor olması malignite takibi açısından önemlidir. Öte yandan olgumuz, pleksiform nörofibromaya sahip 68 NF1 hastasının %44'ünde 5 yaşından önce bu hastalığın teşhis edildiğini belirleyen ve bu hastalarda gelişen kompleks diş ve kemik malformasyonlarına erken çocukluk döneminde gelişen FPN'nin neden olabileceğini bildiren Waggoner ve arkadaşlarının¹⁴ sonuçlarını destekler niteliktedir.

Schwann hücreleri, fibroblastlar ve nöron benzeri hücreleri içeren, sinir dallarını genişleten ve çevre dokuya diffüz bir şekilde gelişen güzel genişleyen FPN, literatürde palpasyonda 'solucan torbası' olarak tanımlanmaktadır.^{8,10,12} Bu olguda da palpasyonda solucan torbası hissi saptanmış ve yüzde asimetri meydana gelmiştir. Alt ve üst molar dişlerden kaynaklanan bukkal apsenin ekstraoral görünümüyle benzerlik göstermesi sebebiyle bu olgunun teşhisi diş hekimliğinde önem taşımaktadır. Detaylı bir anamnez, kitlenin palpasyon ile



Resim 4. Hastaya uygulanan tedaviler ve takibi; (A) Sabit yer tutucu, (B) 12 ay sonra hastanın panoramik radyografisi

muayenesi sonucunda solucan torbası hissi, hastanın ağız içi bulguları ve panoramik radyografteki bulguları diş hekiminin FPN şüphesine neden olmaktadır.

Nörofibromatozis hastalarının ağız bulgularına bakıldığında sert ve yumuşak tüm oral dokuların etkilendiği görülmüştür, bunların içinde dilin en sık etkilenen bölge olduğu izlenmiştir.^{10,12,14} Ağız içinde görüldüğünde en yaygın beş bulgu; oral nörofibromalar, genişlemiş fungiform papillalar, kemik içi lezyonlar, geniş inferior alveoler kanal ve mandibuler foramende büyümedir.^{3,4} Bardellini ve ark.¹⁵ 50 NF1 tanılı hastanın oral bulgularını inceledikleri çalışmalarında hastalarının yaklaşık yarısında fungiform papillalarda genişleme ve kızarıklık izlenmiştir. Hastamızda da dilinin ön yüzünde bulunan fungiform papillalarda kızarıklık olması dikkat çekicidir.

Ağız içinde görülen nörofibromaların çoğunun ağız tabanında, bukkal mukozada, dişsiz alveoler sırta, gingiva ve damakta olduğu bildirilmiştir.⁴ Olgumuzda, parotis bezi içinde konumlanan ve masseter kasa doğru yayılım gösteren pleksiform nörofibroma, dişli alveol krette ve bukkal mukozada genişlemeye sebep olmuştur. Hastamızda lezyonun etkilediği tarafta bukkal mukozayı içeren doku genişlemesi O'Driscoll'un¹⁶ incelediği pleksiform nörofibroması olan NF1 hastalarında izlenen bulgular ile uyumludur. Cunha ve arkadaşlarının¹⁰ olgu raporunda pleksiform nörofibroma ile maksillofasiyal malformasyonlar arasındaki ilişki açıklanamamış ancak tümöre bağlanmıştır. Bu olguda alınan panoramik radyografide, mandibuler kanalda genişleme, mandibula ramusunda incelleme, sigmoid çentikte derinleşme, koronoid proste ve kondil boynunda uzama izlenmektedir. Bu malformasyonların pleksiform nörofibromunun artan boyutuyla ilişkili olabileceği düşünülmektedir.

Friedrich ve ark.¹⁷ FPN'si olan NF1 hastalarında dişlerin kron boyunu ve pozisyonlarını değerlendirmişler ve dişlerin yer değiştirmesini FPN'nin genişlemesi ile ilişkilendirmişlerdir.

Bu olguda 36 numaralı dişte görülen mezializasyon, 75 nolu dişin çürük nedeniyle mesiodistal çap kaybına bağlanabileceği gibi, aynı dişin linguale doğru yer değiştirmesinde FPN'nin rolü olduğu düşünülmektedir.

SONUÇ

Çocuk diş hekimliğinde ekstraoral muayenede fasiyal asimetri kliniği olarak değerlendirilmesi sırasında dental patolojiler dışında kalan oluşumlara FPN'nin de sebep olabileceği akıldan tutulmalıdır. Hasta muayenesi sırasında detaylı anamnez alınması, ekstraoral muayene ile 'cafe-au-lait' lekelerinin tespiti, lezyonun palpasyonu ile hissedilen 'solucan torbası' hissi ve panoramik radyografideki bulgular ayırıcı tanılar açısından büyük önem taşımaktadır.

TEŞEKKÜR VE ANMA

Bu olgu 29 Ağustos-1 Eylül 2017 tarihleri arasında Madrid'de düzenlenen 105. FDI Annual World Dental Congress'te poster olarak sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. National Institutes of Health Consensus Development Conference. Neurofibromatosis Conference Statement. Arch Neurol 1988;45:575-80.
2. Evans DG, Howard E, Giblin C, Clancy T, Spencer H, Huson SM, et al. Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service. Am J Med Genet A 2010;152:327-32.
3. D'Ambrosio JA, Langlais RP, Young, RS. Jaw and skull changes in neurofibromatosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988;66:391-6.
4. Shapiro SD, Abramovitch K, Van Dis ML, Skoczylas LJ, Langlais RP, et al. Neurofibromatosis: oral and radiographic manifestations. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1984;58:493-8.
5. Visnapuu V, Peltonen S, Tammissalo T, Peltonen J, Happonen, RP. Radiographic findings in the jaws of patients with neurofibromatosis 1. J Oral Maxillofac Surg 2012;70:1351-7.
6. Cunha KSG, Barboza EP, Dias EP, Oliveira FM. Neurofibromatosis type I with periodontal manifestation. A case report and literature review. Br Dent J 2004;196:457-60.
7. Patil K, Mahima VG, Shetty SK, Lahari K. Facial plexiform neurofibroma in a child with neurofibromatosis type I: A case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2007;25:30-5.
8. Stefano PC, Apa SN, Lanoël AM, Maria, JS, Sierre S, Pierini AM. Isolated plexiform neurofibroma mimicking a vascular lesion. An Bras Dermatol 2016;91:240-2.
9. Friedrich RE, Giese M, Schmelzle R, Mautner VF, Scheuer HA. Jaw malformations plus displacement and numerical aberrations of teeth in neurofibromatosis type 1: a descriptive analysis of 48 patients based on panoramic radiographs and oral findings. J Craniomaxillofac Surg 2003;31:1-9.

10. Cunha KS, Rozza-de-Menezes RE, Andrade RM, Almeida L, Janini M, Geller M. Oral manifestations of neurofibromatosis type 1 in children with facial plexiform neurofibroma: report of three cases. *J Clin Pediatr Dent* 2015;39:168-71.
11. Sigillo R, Rivera H, Nikitakis NG, Sauk JJ. Neurofibromatosis type 1: a clinicopathological study of the orofacial manifestations in 6 pediatric patients. *Pediatr Dent* 2002;24:575-80.
12. Fadda MT, Verdino G, Mustazza MC, Bartoli D, Iannetti G. Intraparotid facial nerve multiple plexiform neurofibroma in patient with NF1. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:553-7.
13. McGuirt WF, Johnson PE, McGuirt WT. Intraparotid facial nerve neurofibromas. *Laryngoscope* 2003;113:82-4.
14. Waggoner DJ, Towbin J, Gottesman G, Gutmann DH. Clinic-based study of plexiform neurofibromas in neurofibromatosis 1. *Am J Med Genet A* 2000;92:132-5.
15. Bardellini E, Amadori F, Flocchini P, Conti G, Piana G, Majorana A. Oral findings in 50 children with neurofibromatosis type 1. A case control study. *Eur J Paediatr Dent* 2011;12:256-60.
16. O'Driscoll, PM. The oral manifestations of multiple neurofibromatosis. *Br J Oral Surg* 1965;3:22-31.
17. Friedrich RE, Giese M, Stelljes C, Froeder C, Scheuer HA. Size of tooth crowns and position of teeth concerning the extension of facial plexiform neurofibroma in patients with neurofibromatosis type 1. *Anticancer Res* 2012;32:2207-14.

A pathology mimicking dental abscess: facial plexiform neurofibroma

ABSTRACT

INTRODUCTION: Facial plexiform neurofibroma (FPN) is a rare tumor appearing on the face. It involves cranial or

upper cervical nerves, and lesions show malign transformation at a low rate. It is especially seen in childhood. FPN is also a component of the diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 (NF1). NF1 is a common and multi-systemic syndrome. This case report aimed to present the oral and radiographic findings of FPN and NF1 diagnosed in a child patient.

CASE REPORT: A 9-year-old male patient diagnosed with NF1 applied to our clinic complaining from pain during eating in the left mandibular posterior region. Extraoral examination showed 'café-au-lait' blots and an asymptomatic swelling on the left cheek. Worm-bag-sensation was felt on palpation of the swelling. Intraoral examination showed swelling of the buccal mucosa, enlargement in the alveolar ridge and caries on all primary molar teeth. Periapical radiograph showed signs of infection and distal root resorption in tooth number 75. Panoramic radiograph revealed thinning of the mandibular ramus, dilatation of the mandibular foramen, deepening of the mandibular notch and prolongation of the coronoid process and condylar neck. The collected anamnesis together with the clinical and radiographical findings suggested that the swelling on the cheek was not due to a dental abscess; rather it was due to an FPN lesion. The patient's treatment was done and routine check-up appointments were arranged.

CONCLUSION: During clinical evaluation, it should be kept in mind that FPN may be one of the reasons of facial asymmetries of non-odontogenic pathologies in pediatric dentistry.

KEYWORDS: Facial asymmetry; neurofibromatosis; neurofibroma, plexiform