

TÜBEROZ SKLEROZDA AĞIZ İÇİ BULGULAR OLGU BİLDİRİSİ

Funda Yalçın*, Gülden Işık*, Cansu Başeğmez*,
Oya Yılmaz*, Gülsevım Azizlerli**, Utku Onan*.

ÖZET

Bu vakada, dişsiz maksillanın özellikle ön bölgesinde fibröz büyümelerle kendini gösteren tüberoz skleroz sunulmaktadır. Fibröz nodüler büyümelerin rezeksiyonu gerçekleştirilmiştir. Bir yılın sonunda tüberoz sklerozla birlikteki büyüme operasyon öncesindeki seviyeye dönmemiştir. Bölge, lezyonun yaygınlığı ve operasyon sonrası durum daha önceden bildirilen vakalardan farklılık göstermemiştir.

ABSTRACT

A case of tuberous sclerosis with fibrous overgrowths especially on the anterior region of an edentulous maxilla was presented. The resection of the fibrous nodular growths were performed. After one year, the overgrowth in conjunction with tuberous sclerosis did not return to preoperative level. The site, extension of the lesion and the condition following the operation differ from that previously reported.

GİRİŞ

Tüberoz skleroz ilk kez 1893'te von Recklinghausen tarafından tanımlanan otosomal dominant geçiş paterni gösteren kalıtsal bir bozukluktur. 1880'de ise Bourneville tarafından farklı bir klinik durum olduğu belirlenmiştir (1,2). Tüberoz sklerozun tanısı için diagnostik klinik belirtiler triadı kullanılmaktadır. Bunlar; adenoma sebaceum, epilepsi ve zeka geriliğidir (7). Tüberoz sklerozlu hastaların % 50- 60' ı mental olarak geridir ve bu hastaların da hemen hemen tamamı epilepsiye sahiptir (3). Bu bozukluğun olası etyolojisinin 9. Kromozomdaki bir defekte bağlı olabileceği belirtilmiştir. Tüberoz skleroz, pekçok sistemde hamartamöz büyümelere neden olma potansiyeline sahiptir ve gözleri, kalbi, böbrekleri, kemikleri, nörolojik sistemleri, akciğerleri, deriyi etkileyebilir ve oral lezyonlarla bazı

* İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalı,

** İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı.

endokrinopatilere sebep olabilir (8). Ekstraoral bulgular, burun köprüsü üzerinde ve yanaklarda kelebek şekline benzer anjiofibromları içerir (4). Sendromun ağız içi belirtileri noktadan bezelye büyüklüğüne kadar değişiklik gösterebilen fibröz büyümelerdir. Genellikle mukozanın normal rengindedirler ancak bazen grimsi, mavimsi, kırmızı veya sarı da olabilirler. Sıklıkla ön bölgede ve özellikle de üst çenede görülmekle birlikte, dudaklarda, bukkal mukozada, dil sırtında veya damakta da ortaya çıkabilmektedirler (12). Tüberoz skleroz, generalize hipoplazik mine defektlerinin eşlik ettiği nöroektodermal bir sendromdur ve bazı çalışmacılar bunu amelogenesis imperfektanın bir formu olarak değerlendirmektedirler (4,5).

Tüberoz sklerozlu hastaların tedavi edilme metodları hastalığın şiddetine bağlıdır. Konvulsif bozukluklar antikonvülsan ilaçlarla kontrol edilmeye çalışılmaktadır, ancak tümüyle kontrolü her zaman mümkün olmamaktadır. Deri lezyonlarının, sürekli irritasyona maruz kalmadıkları sürece spesifik tedavisi söz konusu değildir (10). Tüberoz sklerozlu hastaların tümü uzun süreli medikal ve duygusal destek ve rehberlik altında tutulmalı, ayrıca tüm aile bireyleri genetik olarak incelemeden geçirilmelidir.

Tüberoz sklerozun tanısı, hastalık her zaman tüm belirtileriyle ortaya çıkmadığından güçleşmektedir. Ancak hastalığın bazı vakalarda ağız bulgularına neden olması, tüberoz sklerozun diş hekimleri tarafından da tanınması, erken teşhisinin gerçekleştirilmesi açısından önem taşımaktadır. Bu olgunun sunulmasındaki amaç, tüberoz sklerozun ağız bulgularının teşhiste yardımcı role sahip olmasıdır.

OLGU BİLDİRİSİ

Hasta 30 yaşında, beyaz bir kadındı. Evli ve iki çocuk annesiydi. İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalı'na üst çene ön bölgedeki şiddetli fibröz nodüler büyümeler nedeniyle tam protez kullanmadığı şikayetiyle başvurmuştu. Uzun süredir dişsiz olmasına rağmen, hiç tam protez kullanmadığını belirtmişti. Anamnezinde, üst dişlerinin bazılarını çok gençken ve diğerlerini de hamilelik sırasında şiddetli çürük nedeniyle kaybettiğini ifade etmekteydi. Fibröz nodülleri diş çekimleri sonrasında fark etmiş olduğu belirlendi. Hastanın çocuklarından biri 6 yaşında ve mental özürlyüdü ancak hiçbirinde belirgin bulgulara rastlanmamıştı. Hasta, erkek kardeşinin burnunun ve yanaklarının üzerinde bazı bulgular olduğunu ifade etti. Hasta gençliğinden beri epilepsi tedavisi görmekteydi. Günde 300 mg dilantin kullanmaktaydı. Yapılan incelemelerde başka bir sistemik hastalık saptanmamıştı. Ekstraoral belirtiler burnunun ve yanaklarının üzerinde kelebek şekline benzer anjiofibromlardan ibaretti (Resim 1). Ağız içi belirtiler ise, ön

maksiller mukozada çok sayıdaki fibromalardan oluşmaktaydı. Mandibulada ise herhangi bir büyümeye rastlanmamıştı (Resim 2 ve 3). Tüm ağızdan alınan radyografilerde alt çenedeki dişler etrafında kemik kaybına rastlanmamıştı. İ.Ü Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı'yla yapılan konsültasyon sonucunda dişsiz ön maksiller bölgeden biyopsi alınmasına karar verildi.

Biyopsinin incelenmesi sonucunda kollagen liflerden zengin fibröz bağ dokusu gözlemlendi. Dokuda ayrıca, bazı perivasküler plazma hücresi infiltrasyonu da izlendi (Resim 4).

Dermatoloji ve Nöroloji bölümleriyle yapılan konsültasyonlar sonucunda, hastanın geçmişte yanlış tanı konulmuş bir tüberoz skleroz vakası olduğu belirlendi. Hastanın psikolojik ve fonksiyonel açıdan rehabilitasyonunun sağlanması amacıyla cerrahi girişimde bulunularak, üst çenede protez kullanımını engelleyen nodüler büyümelerin alınmasına karar verildi. Hastanın, kanama kontrolü için 1 / 100000 epinefrin içeren % 2 ' lik lidokainle anestezisi tavsiye edilmişti. Fibröz nodüler büyümelerin rezeksiyonu flaplar kaldırılarak gerçekleştirildi ve daha sonra primer iyileşmenin sağlanması amacıyla dikişlerle kapatıldı. Hastaya plak kontrolüne yardımcı olması için klorheksidinli ağız gargarası önerildi. Hasta operasyon sonrası ilk haftada minimal şikayeti olduğunu ifade etti. Üç haftalık iyileşme sürecinden sonra, yumuşak astarlı tam protez hazırlandı ve hasta operasyon sonrası ilk 6 ay boyunca ayda bir kez kontrole çağrıldı. Ancak 12 ay sonra geldi; bununla birlikte halen protezini kullanabilmekteydi. 12 ay sonunda operasyon bölgesinin, dişsiz alveol kreti üzerinde bazı fibröz büyümelere rastlanmakla birlikte ilk haline dönmediği gözlemlendi (Resim 5).

TARTIŞMA

Bu olguda, Tüberoz Sklerozun tanısı için gereken özelliklerden ikisi bulunmaktaydı. Bunlar, yüzde anjiofibromaların varlığı ve epileptik bayılma nöbetleriydi. Aynı zamanda, hastaların %10''unda görülebilen ağız içi bulgular da mevcuttu (5,9). Fibröz büyümelerin daha çok üst çene ön bölgede yer aldığı dikkati çekmekteydi. Dişli alt çenede ise hidantoin tedavisine rağmen herhangi bir büyüme söz konusu değildi. Ayrıca, hidantoin hiperplazisinde olduğunun aksine üst çenedeki büyümeler generalize olmaktan çok lokalize olduğu gözlenmekteydi. Bu bulgulara dayanılarak, fibröz büyümelerin sistemik duruma bağlı olduğuna karar verildi. Tedavide, protez kullanımını engelleyen fibröz büyümelerin eliminasyonu ve hastanın çiğneme fonksiyonlarının rehabilitasyonu amaçlandı. Bazı olgu bildirilerinde, tüberoz sklerozlu hastalarda, cerrahi girişim sonrasında fenitoin kullanımına bağlı olmayan dişeti büyümelerinin ortaya çıktığı belirtilmektedir (6,11,12,13). Hiç fenitoin

kullanmamış olan bir hastada, 6 aylık süre sonunda dokuların operasyon öncesi haline döndüğü bildirilmiştir (11). Bir başka olgu bildirisinde, operasyon sonrasında fibröz büyümenin hızla tekrarlamasının, tuberoz sklerozun fenitoinle birlikte ortaya çıkan etkisine bağlanabileceği belirtilmiştir (12). Ancak bu olguda, 1 yıllık süre sonunda, bir miktar büyümenin gözlenmesiyle birlikte dokular tedavi öncesi haline dönmemiştir. Bu tür sonuçların az rastlandığı tuberoz skleroz' a sahip olguda, hasta halen protezini kullanabilmektedir. Uzun süredir gerek psikolojik gerekse fonksiyonel yönden sıkıntıda olan hastanın, rehabilitasyonu ve ağız sağlığına yeniden kavuşması sağlanmıştır.

Tuberoz sklerozun erken tanısı, hastalığın her olguda tüm belirtilerini taşımaması nedeniyle zor olabilmektedir. Bu nedenle, bu olgunun önemi, yanlış tanı konulan bazı tuberoz skleroz hastalarının belirlenmesinde diş hekimlerinin rolünü ortaya koymasındadır.

RESİMLER:

- Resim 1. Burun kemeri ve yanaklar üzerinde kelebek şeklinde anjiofibromalar.
Resim 2. Cerrahi öncesi ağız içi görünüm.
Resim 3. Cerrahi öncesi ön bölgenin ağız içi görünümü.
Resim 4. Biyopsi.
Resim 5. Cerrahiden 1 yıl sonra ağız içi görünüm.

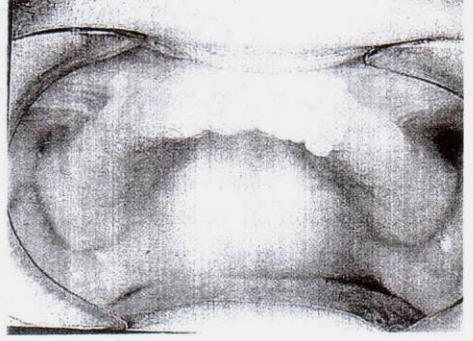
Yazışma Adresi : Doç. Dr. Funda Yalçın

İ.Ü. Dişhekimliği Fak. Periodontoloji Anabilim dalı

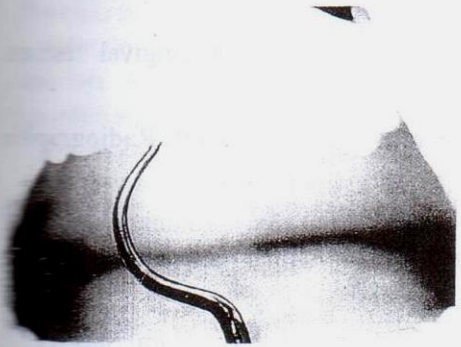
34390 Çapa - İSTANBUL



Resim 1



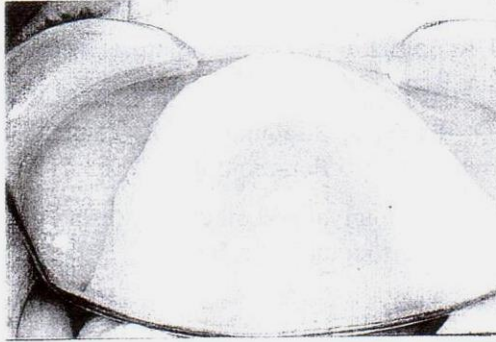
Resim 2



Resim 3



Resim 4



Resim 5

KAYNAKLAR

1. Berg BO. Current concepts of neurocutaneous disorders. Brain and development 1991; 13:9-20.
2. Chaou DHC. Congenital neurocutaneous syndrome in childhood. II. Tuberous Sclerosis with gingival lesions. J Pediatr 1959;5:447-459.
3. Editorial. Tuberous Sclerosis. Mayo Clin Proc 1991;66:868-872.
4. Hoff M, Van grunsen MF, Jongebloed WL, Gravenmade EJ. Enamel defects associated with Tuberous Sclerosis. A clinical and scanning electron microscope study. Oral surg 1975;40:261-269.
5. Lygidakis NA, Lindenbaum RH. Pitted enamel hypoplasia in Tuberous Sclerosis patients and first degree relatives. Clin Genet 1987;32:216-221.
6. Mackler SB, Shoulars HW, Burkes EJ. Tuberous Sclerosis with gingival lesions. Oral Surg 1972; 34:619.
7. Papanayotou P, Vezirtzi E. Tuberous Sclerosis with gingival lesions. Report of a case. Oral Surg 1975;39:578-582.
8. Provenzale J, DeLuca SA. Tuberous Sclerosis AFP Radiographic Highlights 1991;43:470-472.
9. Schuermann H, Greiter A, Hornestein W. Knankheiten der Mundschleimhaut und der lippen. Berlin: Urban und schwarzenburg 1966:47-48.
10. Scully C. Orofacial manifestations in Tuberous Sclerosis. Oral Surg 1977; 44:706-716.
11. Stirrups DR, Inglis J. Tuberous Sclerosis with non hydantoin gingival hyperplasia. Report of a case. Oral Surg 1980; 49:211-213.
12. Thomas D, Rapley J, Strathman R, Parker R. Tuberous Sclerosis with gingival overgrowth. J Periodontol 1992; 63:713-717.
13. Smith DC et al. Gingival and other manifestations in Tuberous Sclerosis: A case report. Periodontal Clin Investig. 1993 Fall;15:2:13-16.