

AĞIZ İÇİ PLEKSİFORM NÖROFİBROMU (OLGU BİLDİRİSİ)

Doç. Dr. Canan ALATLI (*), Doç. Dr. Bilgin ÖNER (**), Doç. Dr. Meral ÜNÜR (**), Prof. Dr. Gülçin ERSEVEN (***)

ÖZET: 37 yaşında kadın hastada nörofibromatozis bulguları olmaksızın ağız içinde saptanan bir soliter pleksiform nörofibrom olgusu bildirilmiştir. Lezyon alt çene sağ tarafta, n. alveolaris inferiorun mental delikten çıktığı yerde, bu sinire yapışık olarak bulunuyordu. Kitlenin çıkartılması sırasında sinirin kesilmesi gerekti. Hastanın 6 aydır yapılan kontrollerinde ameliyattan önce başlamış olan dudak uyuşukluğunun devam ettiği görüldü. Olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri incelenerek kaynak bilgileriyle karşılaştırıldı.

SUMMARY: 37 year old female patient with an oral solitary plexiform neurofibroma is reported. She showed no features of neurofibromatosis. The lesion was located in the vestibular side of the right mandible and it was in tight connection with n. alveolaris inferior just at the point where the nerve comes out of the mental hole. For this reason the mass could not be dissected from the nerve and the nerve had to be resected as well. In monthly control visits of the patient no recurrence was seen at the sixth month after the operation. Paraesthesia, which had started before the operation, was still present. The clinical and histopathological findings of the present case were investigated in comparison with those of the literature.

GİRİŞ

Nörofibromlar ve nörinomlar periferik sinirlerden köken alan iyi huylu tümörlerdir. Nörofibromlar ağız içinde nadir olarak görülürler. Tek sınırlı, solid, multipl veya pleksiform şekillerde olabilirler. Bazı nörofibromlar, otosomal dominant karakterli kalıtsal bir hastalık olan von Recklinghausen'in nörofibromatozisinin bir elemanı olarak bulunurlar. Bu hastalıkta deride cafe-au-lait lekeleri ve tüm vücuda dağılmış çok sayıda nörofibrom vardır (4,5,9,10).

Nörofibromlar daha çok baş ve boyun bölgesinde, yumuşak dokuda hatta kemik içinde meydana gelebilirler. En sık olarak yanak, damak, dil ve dudaklarda görülürler (6,7,8,9,10).

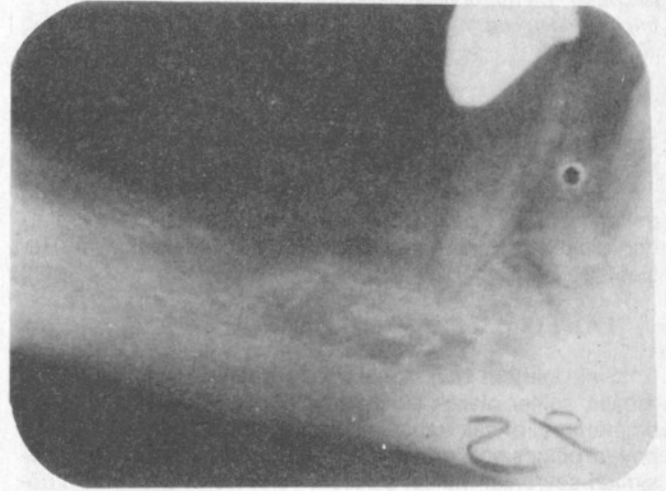
Bazı yazarlar kemik içi nörofibromlarının sıklıkla alt çenenin ön bölgesinde ve kadınlarda meydana geldiğini, yaş ortalamasının 25 civarında olduğunu bildirmektedirler (7). Bu tip vakaların radyografisinde, mandibular kanalda genişleme gözlenmektedir (7,9).

Nörofibromlar selim, yavaş büyüyen, kapsülsüz fakat iyi sınırlanmış oluşumlardır. Kaynaklarını sinir dokusundan alırlar. Tuttuğu sinirde bazen ağrı, hassasiyet, paralizi ve parestezi olabilir (2,3,6,9,10). Yapılarında Schwann hücreleri, perinöral hücreler ve olgun kollagen bulunur. Genellikle mast hücreleri, bazen de melanositler gözlenebilir (1,2,4,6,7,8).

Tedavi eksizyondur. Tümör sinir dokusundan kaynağını aldığı için, sinire yapışık olduğu durumlarda sinirin kesilmesi gerekebilir (2,3,7). Residiv seyrek görülür (7,9).

Nörofibromlar, özellikle multipl nörofibromatoziste % 3-16 oranında sarkomatöz değişim göstermektedir (6,9,10). Soliter nörofibromlarda maligniteye dönüşme nadirdir (1,6,7). Literatürde heterotopik kemikleşme gösteren nörofibromlar, ayrıca damar, kas, kemik ve kıkırdak kökenli malign tümörlerle birlikte görülen nörofibrom olguları da bildirilmektedir (1,5).

Pleksiform nörofibromlar, von Recklinghausen hastalığında oluşan nörofibromların karakteristik tipidir (1,4,9). Von Recklinghausen nörofibromatozisi olmadığı halde, ağız içinde alt çene vestibülünde soliter bir pleksiform nörofibromun varlığı nedeniyle olgumuz yayınlanmaya değer bulundu.



Resim 1 : Olgunun radyolojik görünümünde patolojik bulgu saptanmadı.

OLGU

37 yaşındaki kadın hasta N.Ş. alt dudağının sağ tarafında 2-3 aydan beri süregelen uyuşukluk nedeni ile İ.Ü. Dişhekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı'na başvurdu. Yapılan ekstraoral muayenesinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. İntraoral muayenesinde alt sağ 2. küçük azı ve büyük azılarının olmadığı, 1. küçük azının kron kaplı olduğu görüldü. Hasta dudaktaki uyuşukluğun, bu kronun yapımı esnasında uygulanan lokal anestezi sonradan başladığını belirtti. Alt sağ 1. küçük azının vestibülünde foramen mentale hizasında mukozanın altında, normal mukoza renginde, yaklaşık 1,5 cm büyüklüğünde, palpasyonda sert, hareketli bir oluşum saptandı. Alınan periapikal röntgen bulguları normaldi (Resim 1). Loko-regional anestezi altında lezyonun olduğu bölgeden lambo kaldırıldı. Kitlenin foramen mentale ağzında, sinire ve periosta sıkı bir şekilde yapışık olduğu gözlemlendi. Sinir kesilerek kitle eksize edildi. Oluşum histopatolojik inceleme için İ.Ü. Onkoloji Enstitüsü Tümör Patolojisi Birimine gönderildi. Hastaya 1706/01 protokol numaralı biopsi raporu ile pleksiform nörofibrom tanısı kondu. Postoperatif olarak kontrolümüz altında olduğu 6 ay süresince hastamıza B1, B6, B12 vitamini preparatları verildi. Yapılan son kontrolünde alt dudaktaki uyuşukluğun halen devam etmekte olduğu öğrenildi. İntraoral muayenesinde residiv olmadığı gözlemlendi.

* İ.Ü. Onkoloji Enstitüsü Tümör Patolojisi Birimi

** İ.Ü. Dişhekimliği Fak. Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı

*** İ.Ü. Onkoloji Enstitüsü Tümör Patolojisi Birimi



Resim 2 : Lezyonun mikroskopisinde bağ dokusu ve sinir hücrelerinden oluşan demetlerle, yuvarlakça odaklar görülmektedir. H.E. X100.

Patolojik inceleme için gönderilen materyal makroskopik olarak 1,3 cm çapında, pembe renkli, kesitinde beyazımsı odaklar bulunan, yuvarlakça doku parçası biçimindeydi.

Mikroskopisinde yer yer kollagen liflerden zengin bağ dokusu içinde, ince yapılı, kıvrıntılı seyirli fusiform hücrelerden oluşan demetler ve odaksal yapılar izlenmekteydi (Resim 2,3).

TARTIŞMA

Sinir kılıfının bağ dokusundan kaynağını alan nörofibromlar, soliter olarak oldukça az görülürler. Bu tümörler iyi sınırlanmış, ancak kapsülsüzdürler. Vücutta genellikle baş-boyun bölgesinde ortaya çıkmalarına karşın ağız içi yerleşimleri seyrekir. Multipl şekilleri, von Recklinghausen'in nörofibromatosisi hastalığında görülür (2,3,6,7,8,9,10).

Polak ve arkadaşları (7), ağız içindeki 66 nörofibromun 15'inin mandibular kret ve vestibüler bölgede yer aldığını bildirmişlerdir.

Das Gupta ve arkadaşları (3) inceledikleri 303 selim sinir kılıfı tümörünün % 44,8'inin baş ve boyun bölgesinde meydana geldiğini ve bu tümörlerin % 9'unun da ağız içinde oluştuğunu bildirmişlerdir.

Olgumuzda nörofibromatosis hastalığı olmamasına karşın ağız içinde soliter bir nörofibrom saptanmıştır. Lezyon alt çene vestibüler bölgede, n. alveolaris inferiorun mental delikten çıktığı yerde lokalize idi. Kaynak bilgilerine uygun olarak kapsülsüzdü ve sinirle yapışıklık gösteriyordu (2,6,7,8).

Kaynaklarda pleksiform tipteki nörofibromların, von Recklinghausen'in nörofibromatozisin en sık görülen tip olduğu bildirilmektedir (1,4,9).

Olgumuzda nörofibromatosis görülmeksizin soliter olarak ortaya çıkan lezyonun histopatolojik olarak pleksiform



Resim 3 : Mikroskopik görünümde ince, kıvrıntılı seyirli demetler ve sinir kesitlerini taklit eden yuvarlak odaklar oluşturmuş fusiform hücreler izlenmektedir. H.E. X250.

tipte olması ilginç bulunmuştur.

Das Gupta ve arkadaşları (3), nörofibromların kolaylıkla enükle edilebildiklerini ve bu nedenle köken aldıkları sinirin kesilmesine gerek olmadığını savunmaktadırlar. Ancak olgumuzda, tümörün eksizeyonu sırasında sinir dokusuyla sıkı yapışıklık gösterdiği ve sinir dokusundan ayrılmadığı için sinir zorunlu olarak kesilmiştir. Bu durumda hastanın dudığında, ameliyattan sonra uzun bir süre parestezi olması doğal karşılanmalıdır.

Sinir regenerasyonu tamamlandığında bu komplikasyonun da ortadan kalkacağı ümit edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Aduana, V., Mohammadi, H., Vaiana, J., Ghosh, L.: Hemangiopericytoma arising in a solitary plexiform neurofibroma: Report of a case and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 46:1106-1109, 1988.
2. Albernaz, M., Pratt, M.F., Garen, P.D.: Intraparotid facial nerve neurofibroma: a case report and literature review. Otolaryngol Head Neck Surg 102 (4):413-5, 1990.
3. Das Gupta, T.K., Brasfield, R.D., Strong, E.W., Hadju, S.I.: Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). Cancer 24:355, 1969.
4. Enzinger, G., Weiss, S.W.: Soft Tissue Tumors. 2. Baskı, The C.V.-Mosby Company, St. Louis, Washington D.C. Toronto, 1988.
5. Farthing, P.M., Malamos, D., Williams, D.M.: Metaplastic bone formation in an unusual neural tumour of the oral cavity. Br J Oral Maxillofac Surg 27 (6):517-9, 1989.
6. Loutfy, G.W., Ryan, E.D., Toohill, J.R., Meyer, A.G.: Trigeminal nerve neurofibroma. Case report J Oral Maxillofac Surg 48:650-654, 1990.
7. Polak, M., Polak, G., Borcheriou, C., Vigneul, .: Solitary neurofibroma of the mandible. J Oral Maxillofac Surg. 47:65-68, 1989.
8. Pollack, R.P.: Neurofibroma of the palatal mucosa. A case report. J Periodontol. 61:456-458, 1990.
9. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy, B.M.: A Textbook of Oral Pathology. 3.Baskı W.B.Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1974.
10. Vickers, R.A.: Mesenchymal (soft tissue) tumors of the oral region. "Thoma's Oral Pathology Ed. R.J.Gorlin, H.M. Goldman. 2.Cilt, 6. Baskı, The C.V.Mosby Company, St. Louis 1970" içinde.