

Herediter Jinjival Fibromatozis: İki Olgu Sunumu

Hereditary Gingival Fibromatosis: Report of Two Cases

Süleyman Emre MEŞELİ,^a
Gülin TULU KATI,^a
Leyla KURU^a

^aPeriodontoloji AD,
Marmara Üniversitesi
Diş Hekimliği Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 01.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 10.06.2013

*Bu çalışma, 17. Balkan Stomatoloji Derneği
(BASS) Uluslararası Bilimsel Kongresi
(3-6 Mayıs 2012, Tiran, Arnavutluk)'nde
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Leyla KURU
Marmara Üniversitesi
Diş Hekimliği Fakültesi
Periodontoloji AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
lkuru@marmara.edu.tr

ÖZET Herediter jinjival fibromatozis (HGF) nadir rastlanan, diş etlerinde fibröz büyümeyle kendini gösteren kalıtsal bir hastalıktır. Bu olgu çalışmasında, Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Kliniğine başvuran ve HGF tanısı konan iki öz kardeşin klinik ve histolojik bulguları ile periodontal tedavileri sunuldu. Her iki hastada da, başlangıç periodontal tedaviyi takiben tüm ağız flep operasyonları yapıldı. Çıkarılan diş eti dokularının histolojik incelemesinde rete peglerde uzama, kalınlaşmış diş eti epiteli, bağ dokusunda yoğun kollajen demetleri, az sayıda hücre izlendi ve HGF'nin histolojik özellikleriyle uyumlu olduğu görüldü. Başlangıç periodontal tedavi öncesi, sonrası ve operasyon sonrası plak indeksi, jinjival indeks, sondalama derinliği ve diş eti büyüme indeksi ölçüldü. Tedavi sonrası 12 aylık takip süresinde olumlu klinik değişimler izlendi. Başlangıç periodontal tedavi ve cerrahi yaklaşımla tedavi edilen HGF'li hastalarda, hem hasta hem de hekim tarafından kabul edilebilir fonksiyonel ve estetik sonuçlar elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fibromatozis, jinjiva; diş eti aşırı büyümesi; cerrahi flepler

ABSTRACT Hereditary gingival fibromatosis (HGF) is a rarely seen genetic disorder which is characterized by proliferative fibrous gingival tissue overgrowth. In this case report, clinical and histological findings and periodontal treatment procedures were presented in 2 siblings with HGF. Clinical measurement including plaque index, gingival index, probing depth and gingival growth index were recorded. Following initial periodontal treatment consisted of scaling and root planing, full mouth flap operations were performed. Histologic examination of excised gingival tissues revealed extended rete pegs, rich collagen fibers and low number of cells, all of which were consistent with HGF. Clinical improvements were observed throughout 12 months follow-up period. Satisfactory functional and aesthetical outcomes were achieved for both patients and dental surgeons with HGF after periodontal treatment.

Key Words: Fibromatosis, gingival; gingival overgrowth; surgical flaps

Türkiye Klinikleri J Dental Sci 2015;21(3):261-6

Diş etlerinin aşırı fibröz büyümesiyle karakterize genetik bir hastalık olan hereditör jinjival fibromatozis (HGF)'in görülme sıklığı 1:750.000'dir ve her iki cinsiyeti eşit olarak etkiler.^{1,2} HGF'nin genellikle otozomal dominant geçiş gösterdiği bildirilmesine rağmen, otozomal resesif geçiş gösterebildiği de rapor edilmiştir.^{1,3,4} Otozomal dominant geçiş gösteren vakalarda sorumlu genin, 2. kromozomun 2p21-p22 ve 5. kromozomun 5q13-q22 bölgeleriyle ilişkili olduğu rapor edilmiştir.⁵ HGF tek başına görülebildiği gibi mental retardasyon, epilepsi, hipertrikoz, Zimmermann-Laband, Ramon ve Cross sendromu gibi çoklu sistem sendrom-

larının bir bulgusu olarak da ortaya çıkabilir.⁶⁻⁸ Diş eti büyümeleri bazen jeneralize olup her iki çenede hem bukkal hem de lingual bölgeyi etkileyebilmekte, bazen de lokalize olup sadece maksiller tüber bölgesi, mandibüler molarların bukkal bölgesi veya mandibüler keserlerin labial bölgesi gibi özel bir bölgede bulunabilmektedir.^{9,10} Dişler radyografik olarak kemik seviyesi üzerinde sürmüş görünmesine rağmen ağızda hiç sürmemiş ya da kısmen sürmüş olarak görülebilir. Diş eti büyümelerine bağlı diastemalar, malpoze dişler, süt dişlerinin uzun süre ağızda kalması, diş sürmesinde gecikme ve güçlükler, çapraz ve açık kapanış, iri dudak yapısı görülebilir.^{1,11-13} Sert kıvamlı, soluk pembe renkli ve “stippling” görüntüsü belirgin olan bu diş eti büyümeleri, histopatolojik olarak incelendiğinde uzamış “rete pegler” içeren diş eti epiteli altında, kollajen fibrillerden zengin hiperplazik bir bağ dokusu olduğu görülür.^{1,14} Bu olgu çalışmasında, iki öz kardeşle görülen HGF'nin klinik ve histolojik özellikleri gösterilerek, ve etkili periodontal tedavi yaklaşımının sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

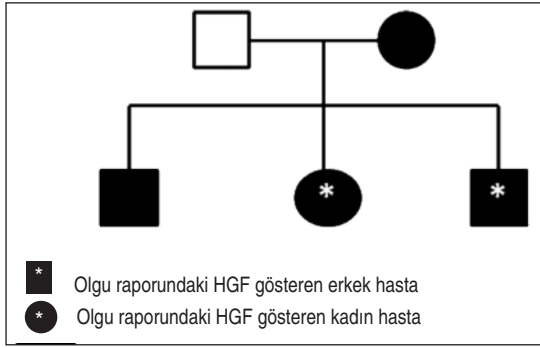
Öz kardeş olan iki hasta (15 yaşında erkek ve 17 yaşında kadın), diş eti büyümesi şikâyeti ve estetik kaygıyla Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Ana Bilim Dalına başvurdu. Hastalardan alınan anamnezde, diş eti büyümelerinin 3. öz erkek kardeşlerinde ve dişlerini kaybetmeden önce annelerinde de var olduğu, babalarının ise hastalığı göstermediği öğrenildi. Sistemik açıdan sağlıklı olan erkek (Resim 1a) ve kadın (Resim 1b) bireylerin klinik muayenesinde hem üst hem de alt çenede

soluk pembe renkli, sıkı kıvamlı, yaygın, fibrotik diş eti büyümeleri gözlemlendi. Büyümeler erkek hastada kadın hastaya göre daha şiddetli idi. Hastalar ve aile bireyleri literatürde diş eti büyümesine sebep olduğu belirtilen herhangi bir ilaç kullanmıyordu.¹⁵ Yapılan klinik ve radyografik incelemeler ile ailesel geçiş göz önünde bulundurularak hastalara HGF tanısı kondu (Şekil 1). Uygulanacak tedaviler anlatılarak, hastalardan bilgilendirilmiş olur alındı.

Hastalardan başlangıç periodontal tedavi (BPT) öncesi, sonrası ve cerrahi periodontal tedavi sonrasında altı ve 12. aylarda plak indeksi, jinjival indeks, sondalama derinliği ve ağız içi aljinat ölçüleri alınarak dişeti büyüme indeksi ölçümleri yapıldı.¹⁶⁻¹⁸ BPT dâhilinde ağız hijyeni eğitimi verildi, diş yüzeyi temizliği ve kök yüzeyi düzleştirilmesi işlemleri uygulandı. BPT sonrası dört haftalık iyileşme süresi beklendikten sonra cerrahi periodontal tedaviye geçildi (Resim 2a, b). Her iki hastada tüm ağız altı bölgeye ayrılarak klasik flep operasyonları uygulandı. Klasik flep operasyonunda dişleri açığa çıkaracak şekilde diş eti kenarının 2-3 mm apikalinden, kemiğe doğru 45°lik açıyla yönlendirilen bisturi ucuyla tersine eğimli ensizyon yapıldı (Resim 3a). Oluk içi ikinci ensizyonu takiben mukoperiostal flep kaldırıldı. Kalınlaşmış alveol kemiği konturlarına (Resim 3b) ostektomi ve osteoplasti işlemleriyle fizyolojik form verildikten sonra diş eti dokusunun içinden bağ dokusu alınarak inceltme yapıldı. Yara bölgesi 3/0 ipek iplikle primer olarak kapatıldı (Resim 3c). Komplikasyonsuz geçen iyileşme sürecini takiben bir hafta sonra dikişler alındı. Her iki hastada altıncı ayda incelenen klinik parametrelerde belirgin bir azalma olduğu, bu durumun 12. ayda da korunarak hem erkek (Resim 4a)



RESİM 1: Hastaların a) Erkek, b) Kadın, ağız içi başlangıç klinik görünümüleri.



ŞEKİL 1: Hastaların soy ağacı.

ve kadın (Resim 4b) hastalar hem de hekim tarafından fonksiyonel ve estetik açıdan kabul edilebilir sonuçlara ulaşıldığı görüldü (Tablo 1). Erkek hasta 12. ay sonunda malpozisyon nedeni ile ortodontik tedaviye yönlendirildi.

Operasyonlarda eksizye edilen diş eti dokuları histopatolojik değerlendirme amacıyla %10'luk formol ile fikse edilip parafine gömüldü. Erkek (Resim 5a) ve kadın (Resim 5b) hastanın hematoxilen eozin ile boyanan kesitlerinin ışık mikroskopuyla incelenmesinde "rete peg"leri uzamış, hiperplazik diş eti epiteli altında kollajen demetlerden çok zengin, hücreden fakir, yer yer hafif miksoid fibroz doku izlendi ve klinik tanıyla uyumlu olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Bu olgu çalışmasında, Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Periodontoloji Kliniğine başvuran ve HGF tanısı konan iki öz kardeşin klinik ve histolojik bulguları ile periodontal tedavileri sunuldu. HGF, otozomal dominant veya otozomal re-



RESİM 2: Hastaların a) Erkek, b) Kadın, başlangıç periodontal tedavi sonrası görünümünü.



RESİM 3: a) Erkek hastaya uygulanan flep operasyonunda yapılan tersine eğimli ensizyon. b) Mukoperiosteal flep kaldırıldıktan sonra görülen kalınlaşmış kemik konturları. c) Operasyon sahasının 3/0 ipek dikiş ipliğiyle primer olarak kapatılması.

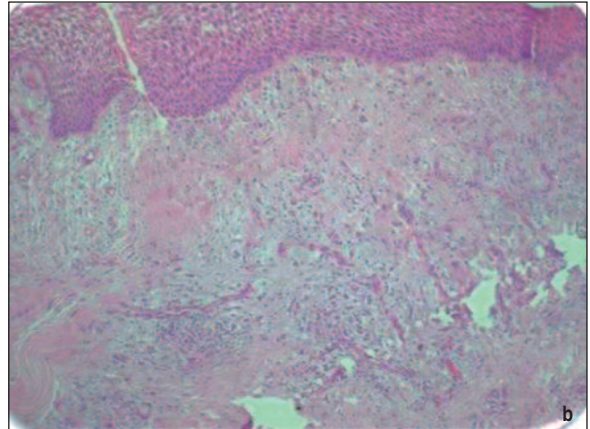
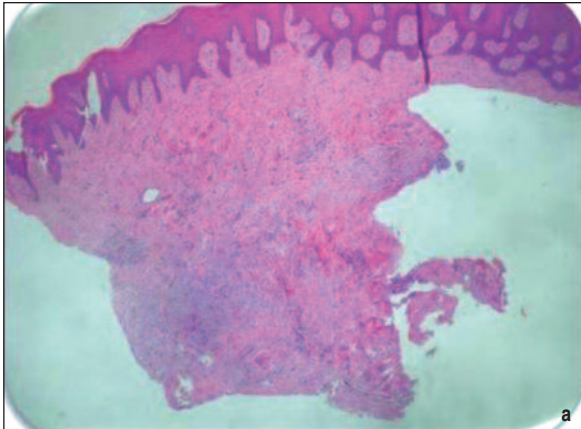


RESİM 4: Hastaların a) Erkek, b) Kadın, tedaviden 12 ay sonra ağız içi görünüşleri.

TABLO 1: Klinik parametrelerdeki değişim.

	Erkek Hasta			Kadın Hasta		
	BPT öncesi	BPT sonrası	12. ay	BPT öncesi	BPT sonrası	12. ay
Plak indeks	1,6±0,6	0,1±0,5	0,5±0,4	1,6±0,4	1,3±0,3	0,3±0,3
Jinjival indeks	1,4±0,5	1,0±0,2	0,4±0,6	1,6±0,4	1,3±0,4	0,5±0,4
Sondalama derinliği (mm)	5,2±1,5	5,1±1,4	2,6±0,5	3,7±1,4	3,6±1,3	2,1±0,6
Diş eti büyüme indeksi	4,3±0,9	4,3 ± 0,9	1,6±1,1	4,0±1,0	3,8±1,1	1,4±0,7

BPT: Başlangıç periodontal tedavi.



RESİM 5: Hematoksilen eozin ile boyanmış kesitlerde görülen hiperplazik diş eti epiteli altında kollajen demetlerden zengin fibröz doku (a) x20, erkek hasta b) x40, kadın hasta).

sesif olarak geçiş gösterebilir.^{1,4,19,20} Bu olgu çalışmasında, ailesel geçişi gösteren soy ağacı incelendiğinde, aynı anneden doğan üç çocukta da HGF görülmesi ve babalarında bulunmaması, bu hastalığın otozomal dominant geçişli olduğunu desteklemektedir.

HGF tek başına veya çoklu sistemleri etkileyen sendromlarla birlikte görülebilir. HGF'nin mental retardasyon, epilepsi, hipertrikoz, Zimmer-

mann-Laband, Ramon, Cross sendromu gibi durumlarla birlikte görülebildiği bildirilmiştir.^{1,3,7,19} Fakat bu olgu çalışmasında incelenen hiçbir aile bireyinde herhangi bir ek bulguya rastlanmadı. Tüm aile bireyleri mental açıdan normal ve sistemik olarak sağlıklı idi.

HGF'de diş eti büyümeleri özellikle üst çene tüber bölgesinde lokalize olarak ortaya çıkabildiği gibi, her iki çeneyi de etkileyebilecek şekilde yay-

gın olabilmektedir.^{1,19,20} Genellikle sert kıvamlı, soluk pembe renkli olan diş eti büyümelerine, yapışık diş etinde belirgin “stippling” yapı eşlik eder.¹ Bu çalışmada, erkek hastada daha şiddetli olacak şekilde her iki hastanın her iki çenesinde yaygın olarak görülen HGF'nin klinik bulguları literatür ile uyumludur. Histopatolojik çalışmalarda HGF'nin uzamış “rete peg”lere sahip hiperplazik diş eti epiteli altında, artmış kollajen ve azalmış hücresel içeriğe sahip fibröz bağ dokusuyla karakterize olduğu gösterilmiştir.^{1,14,19,21} Bu iki olguda, hematoksilen eozin ile boyanan kesitlerin ışık mikroskopunda incelenmesi sonucunda uzamış “rete pegler”, epitelde proliferasyon ve kalın demetler oluşturan bağ dokusu kollajen fibrilleri izlendi. Diş eti bağ dokusunda inflamatuvar hücrelerin az olması, iltihabi belirtiler göstermeyen diş etinin mevcut klinik görünümünü desteklemektedir.

Şiddetli diş eti büyümesine bağlı olarak sürme gecikme, sürme kisti, dişlerde malpozisyon ve diastema görüldüğü bildirilmiştir.^{1,11-13} Erkek hastanın sergilediği daha şiddetli diş eti büyümesi vakaında malpoze dişler ve diastema izlendi.

HGF'li olguların tedavisi, büyümenin şiddetine göre farklılıklar göstermektedir. Büyümenin minimal olduğu durumlarda ağız hijyeni eğitimi, diş yüzeyi temizliği ve kök yüzeyi düzleştirmesini içeren BPT ve destekleyici periodontal tedavi yeterli olurken, diş eti büyümesinin ağız hijyenini zorlaştırdığı, diş eti inflamasyonu ile birlikte estetik ve fonksiyonel problemlere yol açtığı durumlarda cerrahi periodontal tedavi kaçınılmazdır.¹ Jinjivektomi, lazerle diş eti eksizyonu, “ledge and wedge” tekniği veya klasik flep operasyonları sık tercih edilen yöntemlerdir.^{1,19,20,22-24}

Diş etine normal morfolojisini yeniden kazandırmak amacıyla yapılan jinjivektomi yönteminde, açıkta kalan yara yüzeyi sekonder iyileşmeye bırakılır. Kolay uygulanabilen bir teknik olmasına karşın, kemik cerrahisinin gerektiği, açıkta kalan bağ

dokusu miktarının fazla olacağı şiddetli diş eti büyümelerinin varlığında ve operasyon sonrası geride kalan keratinize diş eti miktarının yetersiz olabileceği olgularda endike değildir.²⁵ Lazerle eksizyon, kanama kontrolü ve postoperatif dönemde daha az ağrı olması gibi avantajlara sahip iken, jinjivektomiye benzer şekilde kemik cerrahisi gereken olgularda endike değildir.²² “Ledge and wedge” tekniği ile yapılan operasyonlarda, hatalı planlama nedeni ile bağ dokusunda yapılan aşırı inceltmeler, diş eti kenarında ve proksimal alanlarda doku nekrozuna ve buna bağlı olarak düzensiz diş eti kenarları ve interdental kraterlerin gelişmesine neden olabilir.²⁵

Olgularımızda gerekli kemik cerrahilerinin yapılabilmesi için operasyonlarda klasik flep tekniği tercih edildi. Büyümelerin şiddetli olduğu yerlerde, alveol kemiğinde basamaklar şeklinde kalınlaşmaların mevcut olduğu görüldü ve gerekli düzeltmeler yapıldı. Flep adaptasyonu için bağ dokusu inceltmesi kontrollü bir şekilde yapıldı. Bu çalışmada uygulanan operasyon tekniği ile her iki hasta da komplikasyonsuz postoperatif dönem geçirdi ve 12 aylık takip süresince kazanılan sağlıklı durumun korunduğu gözlemlendi. Ancak, HGF'de nüks oranının yüksek olması nedeni ile takip süresince yeniden oluşabilecek diş eti büyümelerinin minör periodontal cerrahi ile müdahalesi gerekebilir.

Sonuç olarak, ailesel geçişi gözlemlenen, klinik ve histopatolojik değerlendirme sonucu HGF tanısı konan olgularımızda, BPT ve takiben cerrahi periodontal tedaviyle estetik ve fonksiyonel sonuçlar elde edilmiştir. Bu olgu çalışmasının sonuçları, iyi ağız hijyeninin sağlanması, lokal etiyo-lojik etkenlerin kaldırılması, uygun bir cerrahi teknikte büyüme gösteren diş etinin uzaklaştırılması ve sonrasında uzun dönem kontrollerin düzenli bir şekilde yapılmasının HGF'ye bağlı diş eti büyümelerinin tedavisi ve takibinde temel prensipler olduğunu bir kez daha göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Bozzo L, Machado MA, de Almeida OP, Lopes MA, Coletta RD. Hereditary gingival fibromatosis: report of three cases. *J Clin Pediatr Dent* 2000;25(1):41-6.
2. Sengün D, Hatipoğlu H, Hatipoğlu MG. Long-term uncontrolled hereditary gingival fibromatosis: a case report. *J Contemp Dent Pract* 2007;8(1):90-6.
3. Cuestas-Carnero R, Bornancini CA. Hereditary generalized gingival fibromatosis associated with hypertrichosis: report of five cases in one family. *J Oral Maxillofac Surg* 1988;46(5):415-20.
4. Singer SL, Goldblatt J, Hallam LA, Winters JC. Hereditary gingival fibromatosis with a recessive mode of inheritance. Case reports. *Aust Dent J* 1993;38(6):427-32.
5. Jaju PP, Desai A, Desai RS, Jaju SP. Idiopathic gingival fibromatosis: Case report and its management. *Int J Dent* 2009;2009:153603.
6. Laband PF, Habib G, Humphreys GS. Hereditary gingival fibromatosis: report of an affected family with associated splenomegaly and skeletal and soft-tissue abnormalities. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1964;17:339-51.
7. Ramon Y, Berman W, Bubis JJ. Gingival fibromatosis combined with cherubism. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1967;24(4):435-48.
8. Cross HE, McKusick VA, Breen W. A new oculocerebral syndrome with hypopigmentation. *J Pediatr* 1967;70(3):398-406.
9. Akkaya N, Çağırkaya BL. [Symmetrical gingival fibrotic hyperplasia: report of two cases]. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2006;12(1):28-30.
10. Altug HA, Sahin S, Sencimen M, Dogan N, Okcu KM. Reactive proliferations of the oral cavity: a retrospective study of 204 cases. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2009;15(3):186-90.
11. Danesh-Meyer MJ, Holborow DW. Familial gingival fibromatosis: a report of two patients. *N Z Dent J* 1993;89(398):119-22.
12. Baptista IP. Hereditary gingival fibromatosis: a case report. *J Clin Periodontol* 2002;29(9):871-4.
13. Ozcan E, Erdem G. [Idiopathic gingival fibromatosis that prevents tooth eruption: case report]. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2012;18(1):131-6.
14. Noyan U, Yilmaz S, Arda O, Kuru B. The ultrastructural examination of gingival fibromatosis. *J Marmara Univ Dent Fac* 1994;2(1):409-13.
15. Seymour RA. Effects of medications on the periodontal tissues in health and disease. *Periodontol* 2000 2006;40:120-9.
16. Silness J, Loe H. Periodontal disease in pregnancy II. Correlation between oral hygiene and periodontal condition. *Acta Odontol Scand* 1964;22:121-35.
17. Loe H, Silness J. Periodontal disease in pregnancy. I. Prevalence and severity. *Acta Odontol Scand* 1963;21:533-51.
18. Seymour RA, Smith DG, Turnbull DN. The effects of phenytoin and sodium valproate on the periodontal health of adult epileptic patients. *J Clin Periodontol* 1985;12(6):413-9.
19. Yalcin S, Yalcin F, Soydiscin M, Palandüz S, Günhan O. Gingival fibromatosis combined with cherubism and psychomotor retardation: a rare syndrome. *J Periodontol* 1999;70(2):201-4.
20. Yılmaz S, Tunc F, Noyan U, Kose K, Kuru B, Akyıldız A. [Hereditary gingival fibromatosis: A case report]. *Dishekimliginde Klinik* 2003;17(2):48-52.
21. Kuru L, Kuru B, Kose K, Noyan U, Tunc F, Yılmaz S, et al. [Matrix metalloproteinases levels in hereditary gingival fibromatosis]. *Dishekimliginde Klinik* 2004;17(3):85-8.
22. Pecaro BC, Garehime WJ. The CO2 laser in oral and maxillofacial surgery. *J Oral Maxillofac Surg* 1983;41(11):725-8.
23. Ramer M, Marrone J, Stahl B, Burakoff R. Hereditary gingival fibromatosis: identification, treatment, control. *J Am Dent Assoc* 1996;127(4):493-5.
24. Aras HM, Gungormus M. [A review of the effect of the low level laser therapy on the various cells and tissues.]. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2011;17(2):186-92.
25. Schluger S, Yuodelis R, Page R, Johnson R. Principles of periodontal surgery. In: Schluger S, ed. *Periodontal Disease*. 2nd ed. Philadelphia: Lea&Febiger; 1990. p. 501.