

# Neurofibromatosisban szenvedő anya hétéves leánya alsó állcsontjának középvonalában kifejlődő, klinikailag gingivalis hyperplasia képében jelentkező neurofibroma

Eper Mária dr.<sup>1</sup> ■ Nagy Péter dr.<sup>2</sup> ■ Gera István dr.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Semmelweis Egyetem, Fogorvostudományi Kar, Parodontológiai Klinika, Budapest

<sup>2</sup>Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

Egy hétéves leánygyermek az alsó állcsont lingualis felszínén szimmetrikusan elhelyezkedő, fájdalomtalan, diffúz, nem gyulladásos eredetű ínyduzzanat miatt került a Semmelweis Egyetem Parodontológiai Klinikájára. A családi kórtörténetből kiderült, hogy a páciens édesanyja és testvére Recklinghausen-kórban szenved, a neurofibromatosis-1 (NF1) jellegzetes bőrtüneteivel. Mindketten tagjai a Nemzeti NF Regiszternek. Az extraoralis vizsgálat során a mandibula protrúsiója volt észlelhető. Az intraoralis vizsgálatkor az íny mindkét állcsonton buccalis teljesen ép és gyulladásmentes volt. A páciensen a neurofibromatosis (NF1) egyéb jellegzetes bőrtünetei nem voltak észlelhetők. Szülői beleegyezéssel lokális érzéstelenítés mellett került sor a lingualis szövetszaporulat sebészi eltávolítására és ennek hisztológiai vizsgálatára. A szövettani vizsgálat igazolta a solitaer neurofibroma diagnózisát. A posztoperatív gyógyulás zavartalan volt. A páciens fiatal életkorára, valamint az elváltozás nem *in toto* eltávolítására való tekintettel a gyermeket folyamatosan ellenőrizzük. Másfél évvel a műtétet követően recidíva nem lépett fel. A panoráma-röntgenfelvételen az életkornak megfelelő vegyes fogazatot és a zavartalan fogváltás jeleit észleltük, egyéb kóros skeletális elváltozás nélkül. Nagyon ritka, hogy egy genetikailag igazolt Recklinghausen-kórban szenvedő családban egy hétéves páciens szájában hisztológiai igazolt bilaterális gingivalis neurofibroma fejlődjön ki, egyéb jellegzetes bőrelváltozások nélkül. Eddig ilyen esetet az elérhető nemzetközi irodalomban nem véltünk felfedezni.

Orv Hetil. 2020; 161(22): 924–930.

**Kulcsszavak:** Recklinghausen-kór, neurofibromatosis-1, neurofibroma, gingivectomy

## A midline neurofibroma, clinically manifested as a mandibular gingival hyperplasia in a seven-year-old girl whose mother suffers from neurofibromatosis

A seven-year-old girl was referred to the Department of Periodontology of the Semmelweis University with a symmetric bilateral, painless, non-inflammatory diffuse enlargement on the lingual aspects of her lower jaw. The family history revealed that her mother and elder sister had Recklinghausen's disease with typical characteristic dermatological signs and they are registered by the National NF Registry. Extraoral examination revealed an evident protrusion of the lips. Intraorally, the buccal gingiva around the upper and lower teeth appeared normal. The little patient had neither dermal nor oral mucous membrane signs characteristic of NF1. With the consent of her parents, the lingual firm mass of gingival enlargement was excised under local anesthesia and the removed tissue was histologically analyzed. The histology approved the clinical diagnosis as solitary neurofibroma. The postoperative healing was uneventful. Because of her very young age and the subtotal excision of the tumor, the patient has been regularly monitored. After one and a half years, recurrence or other sign of tumor regrowth have not been observed. The panoramic radiograph showed normal bone morphology and an age-related dental status with mixed dentition and undisturbed tooth eruption. The present case with a midline bilateral diffuse gingival overgrowth in the mouth of a 7-year-old girl without any characteristic dermatological signs in a family with genetically proven Recklinghausen's disease is very rare and unique in the literature.

**Keywords:** Recklinghausen's disease, neurofibromatosis 1, neurofibroma, gingivectomy

Eper M, Nagy P, Gera I. [A midline neurofibroma, clinically manifested as a mandibular gingival hyperplasia in a seven-year-old girl whose mother suffers from neurofibromatosis]. *Orv Hetil.* 2020; 161(22): 924–930.

(Beérkezett: 2020. január 27.; elfogadva: 2020. február 24.)

### Rövidítések

EMA = epithelialis membránantigén; NF = neurofibromatosis; NF1 = (neurofibromatosis type 1) 1-es típusú neurofibromatosis; NF2 = (neurofibromatosis type 2) 2-es típusú neurofibromatosis

A Recklinghausen-kór, más néven neurofibromatosis-1 (NF1) első leírója *Friedrich D. von Recklinghausen* volt, aki az esetet 1882-ben publikálta [1, 2]. Az NF1 a perifériás idegek tumora, a NF2 a centrális típus. A két típus klinikailag, de genetikailag is jól elkülönülő entitás.

Az NF1 az egyik leggyakoribb örökletes betegség, minden 3000–5000-ik újszülöttre esik egy [1–3]. Különösen gyakori mentálisan retardáltakban, ahol incidenciája eléri az 1 : 200 arányt [1, 4]. Az NF1 autoszomális domináns módon öröklődő betegség, az esetek közel 50%-ában azonban nem lehet kimutatni a familiaris öröklési menetet. A genetikai hiba oka a 17-es kromoszóma hosszú karjának egyik lókusán (17q11.2) fellépő NF1-gén-mutáció [4, 5]. Ez a gén egy tumorszuppresszív gén, amelynek hibás működése az idegágak mentén ellenőrizhetetlen sejtprolifерációt okoz, és tumor kifejlődéséhez vezet. Az NF1-gén felelős egy speciális protein, nevezetesen a neurofibromin expressziójáért [1, 5]. Ez a proteinmolekula különböző sejtekben, elsősorban ideg- és perineuronális sejtekben (oligodendrocyta, Schwann-sejtek) termelődik. A neurofibromin szabályozza a sejtek normális osztódását, megakadályozva a kontrollálatlan sejtosztódást és tumorképződést. Eddig több száz különböző pontmutációt írtak le az NF1-gén lókusán [5]. A hibás génműködés kóros neurofibrominmolekulaszintézishez vezet, amely nem képes az érintett sejtek növekedését és osztódását kontrollálni [5]. Ennek következtében az idegágak mentén tumorok fejlődhetnek ki. A mai napig nem tisztázott, hogy a hibás neurofibromin-expresszió milyen mechanizmus révén vezet bőrpigmentációs zavarokhoz, a jellegzetes tejskávafoltok kifejlődéséhez, vagy milyen kapcsolatba hozható a gyermekek mentális retardációjával [1, 3]. Tény azonban, hogy az NF1-gén és a neurofibromin fontos szerepet játszik a keratinocyták és melanocyták fejlődésében is, szabályozzák a melaninszintézist, és hatással vannak a csontsejtek normális fejlődésére is [1, 2, 5]. A diagnózis a jellegzetes bőrtünetek megjelenése alapján állítható fel [1, 3].

NF1 esetén általában fiatal gyermek korban vagy serdülőkorban jelennek meg az első jellegzetes bőrlaesiók,

amelyek az életkorral arányosan súlyosbodnak [1, 3]. Az NF1 két különböző formában jelenhet meg a bőrön. Az egyik az idegágak lefutása mentén kifejlődő, lokalizált, szemölcszerű kis daganat, amelyből idővel több száz is kifejlődhet, a másik a plexiform neurofibroma, a perifériás idegágak mentén terjedő, nem körülírt tumor, amely egyes egyéneknél jelentős méretet érhet el. A jellegzetes bőrtünetek között említendő a bőrön számszámra megjelenő apró, barnás, szeplőszerű foltok (*naevus spilus*), néhány nagy, kávébarna fókális melanosis (*café-au-lait foltok*) és a különböző alakú és nagyságú, szolid vagy kocsányon ülő daganatok (*molluscum pendulum*) [1, 3].

A bőr mellett ritkábban más szervekben (gyomor, vékonybél, vesemedence, hólyag vagy légcső) is kialakulhatnak kis tumorok, és komoly torzulást is okozhatnak. Az esetek 2–5%-ában fordulhat elő malignus transzformáció [1]. NF1 esetében mind intraossealis, mind extraossealis csontlaesiók előfordulhatnak [1].

Az esetek 60–70%-ában írtak le valamilyen orális elváltozást [6–8]. Az egyik leggyakoribb a nyelven a fungiformis papillaris hyperplasia [7]. Nagy százalékban fordulnak elő intraorális kis, teljesen érzéketlen csomócskák a nyelven vagy a buccalis nyálkahártyán [1, 7]. Amennyiben a daganat a nervus facialis vagy a nervus glossopharyngeus egyik ágának lefutását érinti, parciális paresist, ha pedig a nervus trigeminus egyik ágát érinti, neuralgiiform fájdalomt okozhat [1, 7, 9]. A gingiva propria csak nagyon ritkán érintett. *Shapiro* adatai szerint a gingiván csupán az esetek 5%-ában manifesztálódik tumor [10].

Az angolszász irodalomban elérhető, gingivális neurofibromáról szóló esetközlemények száma nem haladja meg a húszat. Ezekben a ritka esetekben az ínnyduzzanatot ép, gyulladásmentes nyálkahártya borítja [10–28]. A fiatalokban kifejlődő gingivális neurofibroma fogelőtörési zavarokat és ortodontiai rendellenességet okozhat [13, 17, 29]. Súlyos esetben maxilla- és mandibula-hyperplasia következtében komoly arcdeformitás vagy exophthalmus is előfordulhat. Radiológiai képére jellemző a canalis mandibulae és a foramen mentale kiszélesedése [29].

A neurofibroma hisztológiai képére jellemző a Schwann-sejtek és a perineuronális fibroblastok felszaporodása. A tumort nem veszi körül fibrotikus tok. A Schwann-sejtek alkotják a tumor 40–80%-át [1, 2]. A laesio általában lassan növekszik, de pubertáskorban vagy terhesség alatt a növekedése felgyorsul [1, 2].

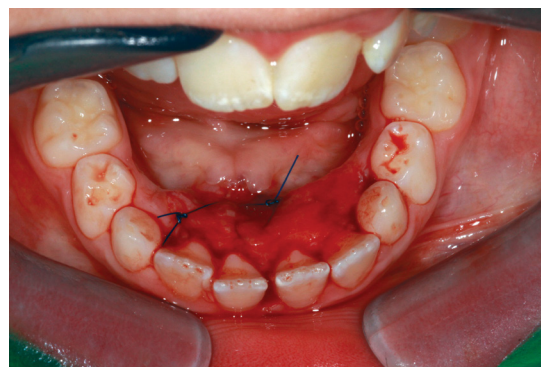
## Esetismertetés

Egy hétéves kislányt utalt be a gyermek fogorvosa a Semmelweis Egyetem Parodontológiai Klinikájára ismeretlen eredetű sublingualis ínyduzzanat iránydiagnózisával (1/a, b, c ábra). A gyermek a szülei kíséretében 2017. november 22-én érkezett ambulanciánkra. A kislány édesanyja elmondta, hogy ő maga és idősebb, 16 éves leánygyermke Recklinghausen-kórban szenved, és kisebbik lánya is örökölhette a betegséget. Az anya és nagyobbik lánya örökletes betegségük miatt állandó ellenőrzés alatt állnak. Az anya nem tud arról, hogy felmenői között valakinek is lett volna hasonló bőrtünetekkel járó betegsége. A kisebbik lánynál egyéb jellegzetes bőrtünetek még nem alakultak ki, nyelve alatt azonban fokozatosan jött létre a duzzanat, és mostanra olyan mértéket öltött, hogy ajkait nem tudja nyugodtan bezárni, selypít, valamint táplálkozási nehézségei is vannak. A kislány az életkorának megfelelő fejlettségű, nagyon intelligens, éles eszű, mindenben együttműködött a vizsgálókkal. A fizikális vizsgálat során bőrtünetet nem észleltünk; az extraoralis vizsgálat során feltűnt, hogy mandibulája protrúsióban van, és ajkait csak erőltetve tudja zárni (1/a ábra). Egyéb extraoralis eltérést nem észleltünk. Az intraoralis vizsgálatkor teljesen ép, az életkornak megfelelő fejlettségű vegyes fogazatot találtunk (1/b ábra). Szuvas foga vagy ínygyulladás nem volt. Az első molaris fogai, valamint az összes metszőfoga előtört, helyzeti rendellenesség nélkül. Ugyanakkor az alsó metszők lingualis felszínén és a két alsó első tejmoláris közötti területen jelentős ínyduzzanat alakult ki. Az ínyduzzanat elérte a metszőfogak incisalis élét, tapintata tömött, közepesen kemény (1/c ábra). A felszínét ép keratinizált hám borította, nyomásra nem volt érzékeny, az íny szondázáskor sem vérzett. A lingualis oldalon a szondázási mélység sehol nem haladta meg a 2 mm-t. Tekintettel a kislány nagyon fiatal korára, a szülőkkel abban maradtunk, hogy fél év múlva kontrollvizsgálaton jelennek meg. A következő vizsgálatra 2018. június 6-án került sor. Az ínyduzzanat olyan mértékben zavarta a gyermek beszédét, hogy aggályos volt számukra, hogy az iskolakezdetkor, szeptemberben beszédhibája milyen mértékben akadályozza majd a gyermek tanulását és fejlődését, és nehezíti meg az osztályba történő beilleszkedését. Ezért a szülők kérésére a műtét mellett döntöttünk. A szülők beleegyezésével vállalkoztunk az ínműtét helyi érzéstelenítésben történő elvégzésére. A műtetre 2018. június 26-án került sor. Előzetes felületi érzéstelenítés után nagyon lassan és kis nyomással infiltráltuk az 1%-os Ultracain (0,1% epinefrin) oldatot, előbb a lingualis tumor környékén, a szájfenéki nyálkahártyába, a környező ép gingivába, majd magába a tumorszövetbe. A két tejmoláris fog közötti lingualis területen az alveolaris csonttal párhuzamosan vezetett 15-ös szikepengével élesen választottuk le a tumort, de nem törekedtünk arra, hogy a periosteum vagy az alveolaris csont exponálódjon (2. ábra). Mivel az irodalom szerint a tumor diffúz módon növekszik, *in toto*



1. ábra

a) Egy 7 éves leánygyermek protrúziós alsó ajka, amelyet csak erőlködve tud bezárni. b) Az életkornak megfelelő normál vegyes fogazati status és egészséges, gyulladásmentes gingiva. c) A lingualis oldalon a két első tejmoláris közötti területen ép hámmal fedett vastag terimenagyobbodás



2. ábra

| Külső ferde gingivectomia után a lingualis seb felszín

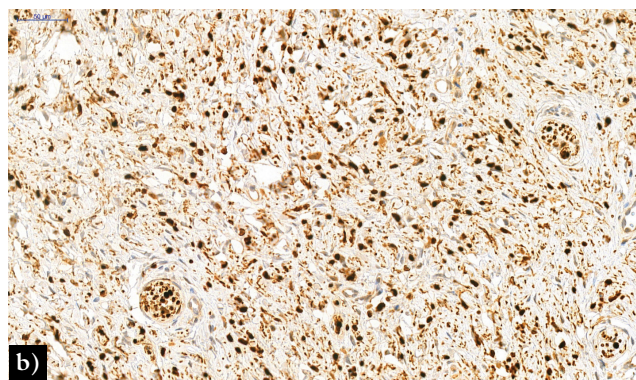
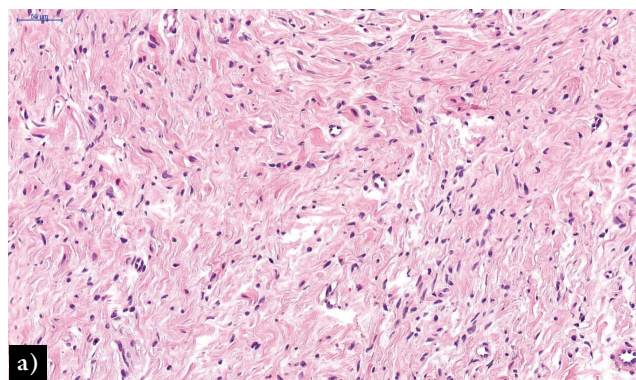




3. ábra | A lingualis gingiva állapota a műtét után 4 héttel

csak jelentős ép szövetek és a periosteum feláldozásával lett volna eltávolítható. A lingualis áthajlás felé közeledve a szikét 45 fokos szögben a csontfelszín felé fordítottuk, és néhány milliméteres belső ferde gingivectomiával fejeztük be a tumor eltávolítását, és választottuk le a laza sublingualis nyálkahártyáról (2. ábra). Ez óvatosságot igényelt, mert nagyon közel volt a caruncula sublingualis. Matracöltéssel rögzítettük a kis nyálkahártyalebenyt a periosteumhoz. A buccalis oldalon sebészi korrekcióra nem volt szükség. A külső gingivectomia ellenére a fibroticus alaphól komolyabb vérzés nem indult el. Az eltávolított, kb. 22 × 15 mm és 5 mm vastag szövetet formaldehidbe helyeztük, és szövettani vizsgálatra a Semmelweis Egyetem I. Patológiai Intézetébe küldtük, neurofibroma gingivae iránydiagnózisával. Végül a sebre parodontális sebvédő pakolást (Coe-Pak; GC Europe N.V., Leuven, Belgium) helyeztünk fel. A gyermek a műtét teljes időtartama alatt fegyelmezett és együttműködő volt. A szülőket és a kislányt elláttuk szájhygiéniás tanácsokkal, naponta két alkalommal klórhexidines szájöblítést írtunk elő. A gyermek a szülei kíséretében a posztoperatív első héten másodnaponként kontrollra jelent meg. A sebvédő pakolást és a varratokat a posztoperatív 8. napon távolítottuk el. A seb felszín sima, egyenletes volt, és érintésre fájdalommentes. A továbbiakban a kis beteget hetente ellenőriztük: a műtét utáni 4. hét végére a seb felszín behámosodott, és a gingiva teriméje jelentősen megvékonyodott (3. ábra).

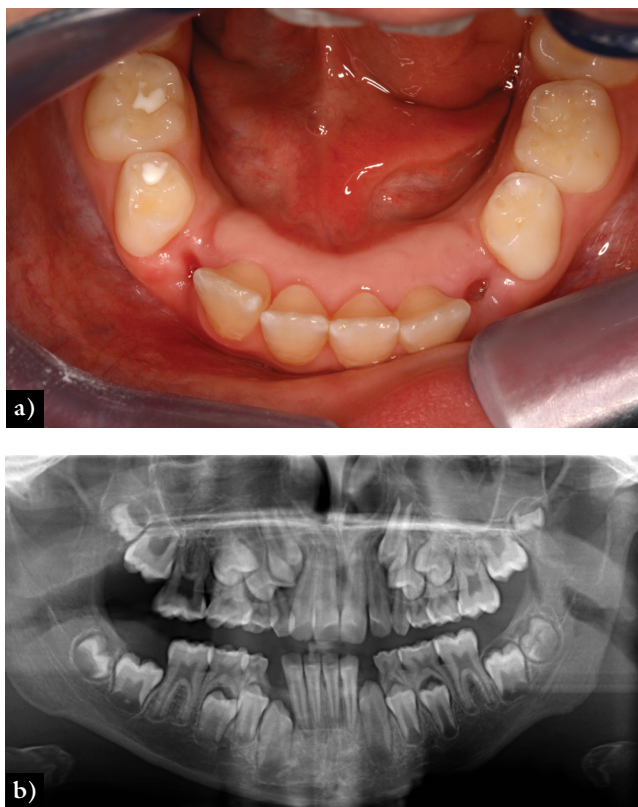
A hisztológiai lelet megerősítette a klinikai diagnózist, miszerint a szövetminták felszínén szabályos laphámborítás látható, mely alatt tokkal körülvett, diffúz elrendeződésben helyenként örvénylő lefutást mutató, orsó alakú sejtek láthatók, ovoid monoton magokkal. Osztódási aktivitás nem észlelhető. Immunhisztokémiai vizsgálattal a daganatsejtekben diffúz S100-protein-pozitivitás látható. Az epithelialis membránantigén (EMA) reakciója negatív volt. Az elváltozás szinte teljes terjedelmében eléri a reszekciós határt, a kimetszés tehát nem mindenütt az épszen történt. Diagnózis: neurofibroma (4/a, b ábra).



4. ábra | A hisztológiai lelet. a) HE-festés (25x-ös nagyítás). b) Immunhisztokémiai vizsgálattal a daganatsejtekben diffúz S100-protein-pozitivitás látható (25x-ös nagyítás)

HE = hematoxilin-eozin

A műtét után két hónappal a kontrollvizsgálat szerint a seb teljesen gyógyult és közel normál klinikai formát mutatott. A felszínét a gingiva propriára jellemző halvány rózsaszín, elszarusodó laphám borítja. A lingualis áthajlás mentén a mucogingivalis határvonal átmenete azonban nem harmonikus, ott az íny kicsit vastagabb. Mindamellett a műtét után eltelt idő során a gyermek selypítése sokat javult, nyelvlökéses beszédét logopédus korrigálja, és a szülők szerint már az is jelentős javulást mutat. Végül 2018. szeptember elején a kislány úgy léphetett az első elemi osztályba, hogy beszéde sokat javult, és nem okoz neki hátrányt a tanulásban. Ugyanakkor a genetikai háttér és a gyermek fiatal életkora miatt fennáll a tumor recidívájának veszélye. Ezért a gyermeket fél-évente ellenőriztük. Másfél évvel a műtét után (2020. 01. 03.) az ellenőrző vizsgálat szerint az íny állapota nem változott, recidíva nem lépett fel, a lingualis áthajlásban a gingiva kismértékben még tovább zsugorodott. A szájban zavartalan fogváltás zajlik, a két alsó tejszemfogát már éppen elveszítette. A panoráma-röntgenfelvétel alapján hamarosan várható a maradó két alsó szemfog előtörése is. Az állcsontokban kóros strukturális eltérés nem volt észlelhető. A vegyes fogazatnak megfelelő röntgenképen előtörési akadály, torlódásra vagy egyéb fogváltási komplikációra utaló radiológiai jel nem volt (5. ábra).



5. ábra

A leánygyermek posztoperatív klinikai és radiológiai képe másfél évvel a műtét után: a) Az ínnyuzzanat tovább zsugorodott és közben már a két alsó tej szemfogát elvesztette, ugyanakkor folyamatban van a két alsó maradandó szemfog előtörése, b) a panoráma-röntgenfelvétel az életkornak megfelelő vegyes fogazatot és a fogváltás képét mutatja, egyéb kóros állcsontelváltozás nélkül

## Megbeszélés

Gyermekekben viszonylag gyakran találkozhatunk extrém méretű ínnyuzzanattal, ez a legtöbbször gyógyszer mellékhatás miatt fejlődik ki [30]. Az elmúlt évtizedekben, amíg epilepsziás gyermekek kezelésében a hidantoin származékokat rutinszerűen alkalmazták, gyakori volt serdülőkorban az ínypapillák fibroticus megvastagodása [31]. A terápiás protokollok változása okán az utóbbi években már alig találkozhatunk ilyen fiatal epilepsziás pácienssel. Ugyanakkor a szervtranszplantáció elterjedése miatt egyre több fiatal, vese- vagy egyéb szervtranszplantációra átesett gyermek szed ciklosporin-A-készítményeket. A vesetranszplantáltak sokszor kalciumcsatorna-blokkoló vérnyomáscsökkentő szereket is szednek. Mindkét gyógyszer család egyik jól ismert mellékhatása az ínnyhyperplasia [31, 32]. Az ínnymegnagyobbítás ilyen esetekben is papillaris jellegű, és elsősorban a buccalis oldalt érinti. Oka a gyógyszerek mellékhatásaként az ínny kötőszövetének megváltozott átépülési mechanizmusa, melynek során lényegesen nagyobb mértékben képződik új kollagén, mint amennyit a fibroblastok lebontásának [31, 32]. Gyermekekben még előfordul a familiaris fibromatosis gingivae is, amely autoszomális

domináns vagy recesszív módon öröklődik. Általában a fogváltás idején manifesztálódik, és diffúzan mindkét állcsontot érinti, mind buccalisan, mind oralisán [33, 34].

Az irodalom szerint az NF1 orális érintettsége magas [6–8], az ínnymegnagyobbítás azonban igen ritka. Plexiform neurofibroma csupán az esetek 1–5%-ában fordul elő [9, 10]. A bemutatott eset a neurofibromatosis (NF1) különleges parodontalis előfordulása, amely egy igazoltan neurofibromatosisban szenvedő anya kisebbik lányában manifesztálódott, jellegzetes bőrtünetek nélkül. Az anya tagja az országos NF Nemzeti Regiszternek. Kis páciensünk idősebb, jelenleg 16 éves leánytestvérében jellegzetes bőrtünetek kíséretében manifesztálódott a betegség, orális elváltozások nélkül.

A solitaer, örökletes fibromatosis gingivae emlékeztető gingivalis neurofibroma ritka; eddig a PubMed-ben elérhető angol nyelvű irodalomban alig egy tucat, többnyire unilaterális gingivalis neurofibroma esetéről számoltak be [11–16, 18–28]. Többségében fiatal vagy középkorú felnőttek szerepelnek a közleményekben [15, 18–20, 22–28]. Egy kivétellel mind unilaterális plexiform neurofibroma volt, amely többnyire csak egy-két fogra lokalizálódott [20, 21, 25, 26, 29]. Az elérhető irodalomban csak egy bilaterális gingivalis neurofibroma eset szerepel [26]. Csak néhány gyermekkorú esetről számoltak be [11, 13, 15, 21]. Az egyik cikkben egy 8 éves leánygyermek szerepel, akinél az ínnymegvastagodás fogelőtörési rendellenességeket okozott, és ezért került sor ínnyműtetre [13]. Egy másik közleményben három gyermek orális és gingivalis elváltozásairól olvashatunk [15]. Az esetek egy részében az ínnyfibrosis jellegzetes bőrtünetekkel társul [8, 13, 14, 18, 20, 23, 27]; más esetekben a tumor egyéb kórjelző bőrtünet nélkül fejlődött ki, és csak a szövettan erősítette meg a diagnózist [12, 15, 17, 19, 21, 24, 25]. Igazolt familiaris NF-anamnézist egy esetközlemény erősített meg [27]. A többi közleményben erre vonatkozó megbízható adat nem szerepelt. Mindegyik esetben – egy kivétellel [22] – a tumort helyi érzéstelenítésben gingivectomiával távolították el, és a hisztológia igazolta a diagnózist. A legtöbb követéses vizsgálat recidíváról nem számolt be [13, 19, 22, 24, 25]. Egy magyarországi közlemény egy 40 éven át növekvő, hatalmas, palatinalis neurofibroma esetéről számol be, amelynek *in toto* eltávolítása után öt évvel nem fordult elő recidíva [22].

Jelen esetünk azért is különleges, mert a 7 éves kislány alsó állcsontjának lingualis oldalán a közép vonalban szimmetrikusan fejlődött ki egy nagy méretű, tömör tapintatú daganat. Egyéb, az NF1-re jellemző bőrtünetek nem voltak, és parodontalis állapota is kifogástalan volt. Az állcsontokról készült panorámafelvételeken az irodalomban leírt NF1-re jellemző jegyek egyikét sem fedeztük fel (5. ábra). A fogak az életkornak megfelelő fejlettséget mutattak, illetve erupciós stádiumuk is a kornak megfelelő volt.

Az irodalom állásfoglalása egyértelmű: a növekedőfelében lévő fiataloknál sem familiaris fibromatosis gingivae,



sem pedig gyógyszer okozta ínhyperplasia esetében nem tanácsos 12–13 éves kor előtt a műtétet elvégezni, tekintettel a recidíva fokozott veszélyére. Sokszor azonban kompromisszumos megoldásra kényszerülünk, és a maradó fogak előtörését akadályozó fibroticus ínytömeget hamarabb kell eltávolítani [36]. Esetünkben a linguális terimenagyobbodás komoly logopédiai zavart okozott, a kislány erősen selypített, és ajkait sem tudta spontán zárni. A súlyos fonetikai zavar komoly hátrányt jelentett a gyermek tanulmányai és egyáltalán az iskolai közösségbe történő beilleszkedése során. Ezért végül 2018 júniusában, megfelelő előkészítés után, a műtét mellett döntöttünk. Mivel az irodalom szerint a tumor diffúz, lokálisan infiltratív módon növekszik [1, 6, 12, 18, 19], esetünkben a tumor *in toto* csak a környező nagyon vékony, ép sublingualis szövetek és a periosteum feláldozásával lett volna eltávolítható. Több hasonló közlemény szintén a gingivatumor parciális megkisebbitéséről számolt be [13, 14, 18, 19, 25]. A külső gingivectomia egyik hátránya, hogy a seb felszín *per secundam* gyógyul, és nagyobb a posztoperatív morbiditása, előnye viszont, hogy technikailag egyszerűbb és gyorsabb, ami egy 7 éves kis páciens esetében nem volt elhanyagolható. A műtét utáni napokban azonban a gyermek nem panaszkodott utófájdalomról vagy táplálkozási nehézségről, és a másfél éves követéses szakban sem volt a kislánynak panasz, és semmilyen komplikációt nem tapasztaltunk. Másfél évvel a műtét után sem lépett fel recidíva, sőt a linguális áthajlásban a gingiva teriméje némiképpen még zsugorodott is, és folyamatban volt már a maradó szemfogak előtörése. Az irodalom sok esetben számol be NF1-rendellenességben szenvedő gyerekek esetén a kognitív képesség hiányáról vagy egyenesen mentális retardációról [1, 35]. Esetünkben a gyermek személyisége és korához mért értelmi képessége kiemelkedő volt, és a műtét után ő maga is értékelte a közérzetében, beszéd-képességében és arckifejezésében bekövetkezett pozitív változásokat. Bár a kislány fogairól készült panoráma-röntgenkép nem mutatott kóros, a skeletális rendszert érintő anomáliát [29], a recidíva kockázata vagy a folyamat generalizálódásának veszélye miatt további állandó ellenőrzést igényel (5. ábra).

**Anyagi támogatás:** A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

**Szerzői munkamegosztás:** E. M.: Betegfelvétel, műtéti előkészítés, az irodalom összeállítása, az ábrák szerkesztése. N. P.: Hisztológiai vizsgálat és diagnosztika. G. I.: Kezelési terv, ínyműtét, a páciens követése, a kézirat végleges összeállítása. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

**Érdekltségek:** A szerzőknek nincsenek érdekltségeik

## Irodalom

- [1] Medvecz M, Kárpáti S. Hereditary dermatological diseases, chromosomal aberrations. In: Kárpáti S, Kemény L, Remenyik É. (eds.) Dermatology and venerology. [Öröklődő bőrgyógyászati betegségek, kromoszóma-rendellenességek. In: Kárpáti S, Kemény L, Remenyik É. (szerk.) Bőrgyógyászat és venerológia.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2013; pp. 865–902. [Hungarian]
- [2] Jett K, Friedman JM. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. Genet Med. 2010; 12: 1–11.
- [3] Bernier A, Larbrisseau A, Perreault S. Café-au-lait macules and neurofibromatosis type 1: a review of the literature. Pediatr Neurol. 2016; 60: 24–29.e.1.
- [4] Peltonen S, Kallionpää RA, Peltonen J. Neurofibromatosis type 1 (NF1) gene: beyond café au lait spots and dermal neurofibromas. Exp Dermatol. 2017; 26: 645–648.
- [5] Abramowicz A, Gos M. Neurofibromin in neurofibromatosis type 1-mutations in NF1 gene as a cause of disease. Dev Period Med. 2014; 18: 297–306.
- [6] Javed F, Ramalingam S, Ahmed HB, et al. Oral manifestations in patients with neurofibromatosis type-1: a comprehensive literature review. Crit Rev Oncol Hematol. 2014; 91: 123–129.
- [7] Bardellini E, Amadori F, Flocchini P, et al. Oral findings in 50 children with neurofibromatosis type 1. A case control study. Eur J Paediatr Dent. 2011; 12: 256–260.
- [8] Arun KP, Thomas JP, Jaishankar HP, et al. Von Recklinghausens disease: a series of four cases with variable expression. J Maxillofac Oral Surg. 2015; 14(Suppl 1): 161–167.
- [9] Apostolidis C, Anteriotis D, Rapidis AD, et al. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 2001; 59: 232–235.
- [10] Shapiro SD, Abramovitch K, Van Dis ML, et al. Neurofibromatosis: oral and radiographic manifestations. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1984; 58: 493–498.
- [11] Kubota S, Imai T, Iwai S, et al. Gingival neurofibroma with teardrop-shaped defects of the interdental alveolar bone: an unusual oral manifestation of neurofibromatosis type 1. J Craniofac Surg. 2019; 30: e205–e207.
- [12] Asgary S, Aminzadeh N. Unilateral gingival enlargement in patient with neurofibromatosis type 1. N Y State Dent J. 2012; 78: 50–53.
- [13] Bekisz O, Darimont F, Rompen EH. Diffuse but unilateral gingival enlargement associated with von Recklinghausen neurofibromatosis: a case report. J Clin Periodontol. 2000; 27: 361–365.
- [14] Cunha KS, Barboza EP, Dias EP, et al. Neurofibromatosis type I with periodontal manifestation. A case report and literature review. Br Dent J. 2004; 196: 457–460.
- [15] Cunha KS, Rozza-de-Menezes RE, Andrade RM, et al. Oral manifestations of neurofibromatosis type 1 in children with facial plexiform neurofibroma: report of three cases. J Clin Pediatr Dent. 2015; 39: 168–171.
- [16] Dayal P, Ahmed J, Ongole R, et al. Solitary neurofibroma of the gingiva. Saudi Med J. 2014; 35: 607–611.
- [17] Doufexi A, Mina M, Ioannidou E. Gingival overgrowth in children: epidemiology, pathogenesis, and complications. A literature review. J Periodontol. 2005; 76: 3–10.
- [18] García de Marcos JA, Dean Ferrer A, Alamillos Granados F, et al. Gingival neurofibroma in a neurofibromatosis type 1 patient. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007; 12: E287–E291.
- [19] George JP, Sai Jyothsna N. Solitary neurofibroma: a rare occurrence on gingiva. Gen Dent. 2016; 64: 28–31.
- [20] Mahajan A, Dixit J, Bhardwaj A. Gingival enlargement in neurofibromatosis type 1: a case report and literature review. J Contemp Dent Pract. 2010; 11: 57–63.
- [21] Leduc J, Dao TV, Kauzman A, et al. A swelling of the lateral portion of the hard palate. J Am Dent Assoc. 2017; 148: 44–48.

- [22] Vuity D, Németh Z, Bogdán S. A 40 year old palatal neurofibroma. A case report. [40 éve növekvő neurofibroma a palatumon. Esetismertetés.] Fogorv Szle. 2013; 106: 3–6. [Hungarian]
- [23] Nolte JW, Baart JA, van der Waal I. A gingival hyperplasia in a patient suffering from neurofibromatosis. [Een gingivahyperplasie op basis van neurofibromatose.] Ned Tijdschr Tandheelkd. 2012; 119: 173–174. [Dutch]
- [24] Ohno J, Iwahashi T, Ozasa R, et al. Solitary neurofibroma of the gingiva with prominent differentiation of Meissner bodies: a case report. Diagn Pathol. 2010; 5: 61.
- [25] Pawar B, Tejnani A, Sodhi NK, et al. A silent tumor of the gingiva: an unusual case report and surgical management with 1-year follow-up. J Indian Soc Periodontol. 2013; 17: 510–513.
- [26] Scarano A, Artese L, Annibali S, et al. Bilateral diffuse gingival enlargement in a patient with type 1 neurofibromatosis. J Otolaryngol. 2005; 34: 282–285.
- [27] Shekar V, Rangdhol V, Baliah WJ, et al. An unusual oral manifestation of type 1 neurofibromatosis: a case report and review of literature. J Nat Sci Biol Med. 2015; 6: 261–263.
- [28] Suramya S, Shashikumar P, Shreeshtya HS, et al. Solitary plexiform neurofibroma of the gingiva: unique presentation in the oral cavity. J Clin Diagn Res. 2013; 7: 2090–2092.
- [29] Friedrich RE, Giese M, Schmelzle R, et al. 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.
- [30] Seymour RA, Ellis JS, Thomason JM. Risk factors for drug-induced gingival overgrowth. J Clin Periodontol. 2000; 27: 217–223.
- [31] Butler RT, Kalkwarf KL, Kaldhal WB. Drug-induced gingival hyperplasia: phenytoin, cyclosporin and nifedipine. J Am Dent Assoc. 1987; 114: 56–60.
- [32] Chatzopoulos GS, Koidou VP, Wolff LF. Systematic review of cyclosporin A-induced gingival overgrowth and genetic predisposition. Quintessence Int. 2017; 48: 711–724.
- [33] Fang L, Wang Y, Chen X. Gene expression profiling and bioinformatics analysis of hereditary gingival fibromatosis. Biomed Rep. 2018; 8: 133–137.
- [34] Almiñana-Pastor PJ, Buitrago-Vera PJ, Alpiste-Illueca FM, et al. Hereditary gingival fibromatosis: characteristics and treatment approach. J Clin Exp Dent. 2017; 9: e599–e602.
- [35] Torres Nupan MM, Velez Van Meerbeke A, López Cabra CA, et al. Cognitive and behavioral disorders in children with neurofibromatosis type 1. Front Pediatr. 2017; 5: 227.

(Gera István dr.,  
Budapest, Szentkirályi u. 47., 1088  
e-mail: gera.istvan@dent.semmelweis-univ.hu)

„Non turpis est cicatrix quam virtus parit.”  
(Nem rút a sebhely, ha erény szerezte.)