

## Een traumatisch ulcus van de tong bij een zuigeling

Een 6 maanden oude baby werd verwezen naar een kaakchirurg wegens een niet-gegenezende ulcus. De diagnose was de ziekte van Riga-Fede. De ziekte staat ook wel bekend als traumatisch granuloom en wordt gekarakteriseerd door een geïnduceerd ulcus op de slijmvliezen van voornamelijk de tong en de onderlip. De laesies ontstaan als gevolg van repetitief trauma van het mondslijmvlies door erupterende gebitselementen bij zuigelingen. Herkenning van de afwijking is belangrijk, omdat het een presentatie kan zijn van een onderliggende neurologische afwijking. Een late of verkeerde diagnose of inadequate therapie kan leiden tot blijvende afwijkingen van de tong, mondbodem en onderlip, voedingsdeficiënties en kan op langere termijn zelfs groeistoornissen tot gevolg hebben.

Dubois L, Keuning KHDM, Lindeboom JAH. Een traumatisch ulcus van de tong bij een zuigeling  
Ned Tijdschr Tandheelkd 2010; 117: 274-275

### Gegeven

Een 6 maanden oud Kaukasisch meisje werd door een kinderarts verwezen naar de afdeling Mondziekten en Kaakchirurgie van een medisch centrum in verband met een niet-gegenezende ulcus van de tong.

### Anamnese

Het ulcus was 2 maanden eerder opgemerkt door de ouders en was in grootte toegenomen. De moeder was erg bezorgd omdat de baby erg onrustig was en slecht at en dronk. Tijdens een kort verblijf van de ouders in China werd de baby behandeld met lokale en systemische antimycotica en Chinese kruidentherapie. Dit leidde echter niet tot verbetering. De familieanamnese was negatief voor ontwikkelingsstoornissen en neurologische afwijkingen zoals congenitale autonome disfunctie (hereditaire sensorische en autonome neuropathie, HSAN) en familiale disautonomie (Riley-Day syndroom, ook wel 'insensitive to pain syndroom' genoemd) werden door een kinderneuroloog uitgesloten.

### Diagnose

Bij algemeen bloedonderzoek, uitgevoerd door de kinderarts, werden geen afwijkingen gevonden. Bij klinisch onderzoek werd een onrustige baby waargenomen. Bij intraoraal onderzoek werden erupterende onderincisieven gezien met op de onderzijde van de tong een matig scherp begrensde geïnduceerde verheven slijmvliesafwijking (9 x 15 mm) met een centraal ulcus (afb. 1).

De differentiële diagnose bestaat uit een granulaire cel-tumor, een myofibroom, een eosinofiel granuloom, syfilis, tuberculose en ulceratieve candidiasis (Baghdadi, 2002). Kwaadaardige afwijkingen zoals granulaire celmyoblastoma,



Afb. 1. Geïnduceerde slijmvliesafwijking aan de onderzijde van de tong met centraal een ulceratie die is omgeven door hyperplastische mucosa.

lymfomen en sarcomen moeten worden uitgesloten (Narang et al, 2008). Ook hematologische afwijkingen als agranulocytosis kunnen zich op soortgelijke wijze manifesteren. Andere traumatische oorzaken, zoals elektrische of chemische verwondingen, moeten worden uitgesloten. Daarnaast wordt de ziekte van Riga-Fede ook gezien op peuterleeftijd bij kinderen met een onderliggende neurologisch ziektebeeld zoals familiere dystonie, congenitale autonome disfunctie, microcefalie, het syndroom van Lesh-Nyhan en het syndroom van Gille de la Tourette (Eichenfield et al, 1990). Herkenning van deze klinische symptomen kan vroegtijdig een onderliggend neurologisch ziektebeeld onthullen. Ook in die gevallen is de ziekte van Riga-Fede de klinische benaming voor de orale slijmvliesafwijking.

### Behandeling

Onder algehele anesthesie werd een excisiebiopsie verricht en werden de scherpe onderincisieven afgerond. Bij een routinecontrole 14 dagen na de behandeling werd een volledig genezen mucosa gezien. De baby was vrolijk en de problemen met voeden waren verdwenen. Ook bij verdere controles waren er geen aanwijzingen voor recidief.

### Beschouwing

De ziekte van Riga-Fede (RFD) werd voor het eerst beschreven door Riga in 1881 en in 1890 beschreef Fede de histologische kenmerken van het ziektebeeld (Riga, 1881; Fede, 1891). De ziekte van Riga-Fede is een zeldzame, goedaardige afwijking van het mondslijmvlies aan voornamelijk de tong en de onderlip. Als synoniemen zijn ook bekend de termen 'traumatisch linguaal ulcus' of 'traumatisch eosinofiel ulcus' (Elzay, 1983). De afwijking presenteert zich als een traumatische ulceratie van het mondslijmvlies, meestal aan de onderzijde van de tong bij neonaten en peuters met neonatale of erupterende gebitselementen. De laesies aan de onderzijde van de tong en de onderlip zijn het resultaat van het

traumatisch contact met de onderincisieven terwijl de zeldzamere laesies op bovenzijde van de tong worden veroorzaakt door beschadiging door bovenincisieven. Lang bestaande ulceraties door de ziekte van Riga-Fede kunnen resulteren in inadequate voedselopname en uiteindelijke resulteren in een groeiachterstand en ontwikkelingsproblemen. Bij histologisch onderzoek van de afwijking wordt een uitgebreide ontstekingsreactie gezien met een mengbeeld van lymfocyten, macrofagen, mestcellen en veel eosinofielen (Baghdadi, 2001). Dit beeld is niet specifiek voor de afwijking.

## Discussie

Hoewel de mondslijmvliesafwijkingen bij de ziekte van Riga-Fede bij het elimineren van de traumatische oorzaak 'self-limiting' zijn, kunnen door een verkeerde diagnose, late onderkenning of inadequate therapie voedingsproblemen, een blijvende afwijking van de tong en op de langere termijn een groeistoornis ontstaan. Daarom is vroegtijdige herkenning belangrijk.

Verschillende behandelopties zijn in de literatuur beschreven. Lokale applicatie van corticosteroiden of lokale applicatie van lidocaïne voor de maaltijd kan tijdelijk tot verlichting van de klachten leiden (Buchanan et al, 1997; Slayton, 2000; Ceyhan et al, 2009). Ook modificatie van de speen van de zuigfles kan tot minder trauma van de slijmvliezen leiden (Campos-Muñoz et al, 2006). Het bijslippen van de incisale randen van de onderincisieven, bedekken van de scherpe randen met composiet of extractie van de onderincisieven leidt tot genezing van de slijmvliesafwijking (Hedge, 2005; Jariwala et al, 2008).

## Leermoment

De meest voor de hand liggende oorzaak van een persistente ulceratie aan de onderzijde van de tong bij baby's is trauma door een erupterend neonataal gebitselement of tijdelijke incisief. Er ontstaat een kleine laesie aan de onderzijde van de tong als gevolg van repetitief trauma van een erupterend gebitselement die langzaam groter wordt. Dit wordt de ziekte van Riga-Fede genoemd. Biopsie is niet altijd noodzakelijk, omdat het klinische beeld kenmerkend is. Een tandarts zou de oorzaak van het repetitieve trauma kunnen wegnemen en bij volgende controles kunnen beoordelen of het mondslijmvlies geneest.

## Literatuur

- \* *Baghdadi ZD*. Riga-Fede disease: report of a case and review. *J Clin Pediatr Dent* 2001; 25: 209-213.
- \* *Baghdadi ZD*. Riga-Fede disease: association with microcephaly. *Int J Paediatr Dent* 2002; 12: 442-445.
- \* *Buchanan S, Jenkins CR*. Riga-Fedes syndrome: natal or neonatal teeth associated with tongue ulceration. Case report. *Aust Dent J* 1997; 42: 225-227.
- \* *Campos-Muñoz L, Quesada-Cortés A, Corral-De la Calle M, et al*. Tongue ulcer in a child: Riga-Fede disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 1357-1359.

## Casuïstiek

- \* *Ceyhan AM, Yildirim M, Basak PY, Akkaya VB, Ayata A*. Traumatic lingual ulcer in a child: Riga-Fede disease. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34: 186-188.
- \* *Elzay RP*. Traumatic ulcerative granuloma with stromal eosinophilia (Riga-Fede disease and traumatic eosinophilic granuloma). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1983; 55: 497-506.
- \* *Eichenfield LF, Honig PJ, Nelson L*. Traumatic granuloma of the tongue (Riga-Fede disease): association with familial dysautonomia. *J Pediatr* 1990; 116: 742-744.
- \* *Fede F*. Della produzione sottolinguale o malattia di Riga. Atto Congresso italiano di pediatria 1890. Napoli, 1891: 251.
- \* *Hedge RJ*. Sublingual traumatic ulceration due to neonatal teeth. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2005; 23: 51-52.
- \* *Jariwala D, Graham RM, Lewis T*. Riga-Fede disease. *Br Dent J* 2008; 204: 171.
- \* *Narang T, De D, Kanwar AJ*. Riga-Fede disease: trauma due to teeth or tongue tie? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008; 22: 395-396.
- \* *Slayton R*. Treatment alternatives for sublingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease). *Pediatr Dent* 2000; 22: 413-414.
- \* *Riga A*. Di una malattia della prima infanzia, Probabilmente non trattata, di movimenti patologici. Napoli, 1881.

## Summary

### Traumatic ulceration of the tongue in an infant

*A 6-month-old baby was referred to an oral and maxillofacial surgeon due to an ulcer that had not healed. The diagnosis was Riga-Fede. The disease is also known as traumatic oral granuloma and is characterized by traumatic ulcerations on the tongue or lower lip. The lesions are caused by repeated trauma of the mucous membrane by emerging teeth in infants, especially the lower incisors. Early recognition of the disease is important because it has been associated with neurological abnormalities. A delayed or incorrect diagnosis or inadequate therapy can result in permanent deformity of the tongue, the floor of the mouth and the lower lip, nutritional insufficiencies, and can, in the longer term, inhibit growth.*

## Bron

L. Dubois, K.H.D.M. Keuning, J.A.H. Lindeboom  
 Uit de afdeling Mondziekten en Kaakchirurgie van het Academisch Medisch Centrum en het Academisch Centrum Tandheelkunde Amsterdam (AMC/ACTA)  
 Datum van acceptatie: 25 maart 2010  
 Adres: J.A.H. Lindeboom, AMC, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam  
 j.a.lindeboom@amc.uva.nl