

## Een gingivahyperplasie op basis van neurofibromatose

Een 30-jarige vrouw met neurofibromatose type I werd door haar tandarts verwezen naar de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichts chirurgie van een universitair medisch centrum voor verwijdering van een gingivahyperplasie linguaal in het frontale deel van de onderkaak. Deze hyperplasie bleek te berusten op neurofibromatose. Het neurofibroom werd chirurgisch verwijderd, evenals 2 neurofibromen op de tongrug, een retroauriculaire neurofibromateuze laesie en 2 neurofibromateuze laesies op de voeten.

Nolte JW, Baart JA, Waal I van der. Een gingivahyperplasie op basis van neurofibromatose

Ned Tijdschr Tandheelkd 2012; 119: 173-174

doi: 10.5177/ntvt.2012.04.11238

### Gegeven

Een 30-jarige vrouw werd door haar tandarts verwezen naar de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichts chirurgie van een universitair medisch centrum met de vraag of een chirurgische correctie kon worden uitgevoerd van een reeds vele jaren aanwezige hyperplasie van de gingiva, linguaal in het onderfront.

### Anamnese en diagnostiek

De patiënt leed aan neurofibromatose type I, de in het verleden zogeheten ziekte van Von Recklinghausen. Haar vader leed eveneens aan deze aandoening. Op de huid waren talrijke neurofibromen aanwezig, onder andere op beide voeten en achter het rechteroor (afb. 1). Bij intraoraal onderzoek werd een goed onderhouden dentitie gezien. De gingiva linguaal in het frontale deel van de onderkaak was fibreus gehypertrofeerd, maar niet pijnlijk. Kennelijk had het hyperplastische weefsel tot diastemen in de dentitie geleid (afb. 2). Daarnaast werden vooraan op de rechter helft van de tong 2 enigszins gesteelde en vast-elastisch aanvoelende zwellingen aangetroffen (afb. 3).



Afb. 1. Neurofibromateuze huidhyperplasie achter het oor.

Ter completering van het diagnostisch onderzoek werd een panoramische röntgenopname vervaardigd. Daarop werden geen evidente afwijkingen aangetroffen, behoudens een geringe erosie van het kaakbot ter plaatse van de gingivahyperplasie. Op grond van het klinische beeld en de anamnese werden de hyperplasieën gediagnosticeerd als neurofibromen.

De patiënt vertelde dat de gingivahyperplasieën soms tot lokale irritatie leidden en de mondverzorging lastig maakten. Verder sprak zij de wens uit dat de laesie achter het rechteroor en de laesies op beide voeten zouden worden verwijderd.

### Behandeling

Onder algehele anesthesie werden in 2 zittingen de neurofibromen chirurgisch verwijderd. Voor verwijdering van de neurofibromen van de voeten werd een beroep gedaan op een algemeen chirurg.

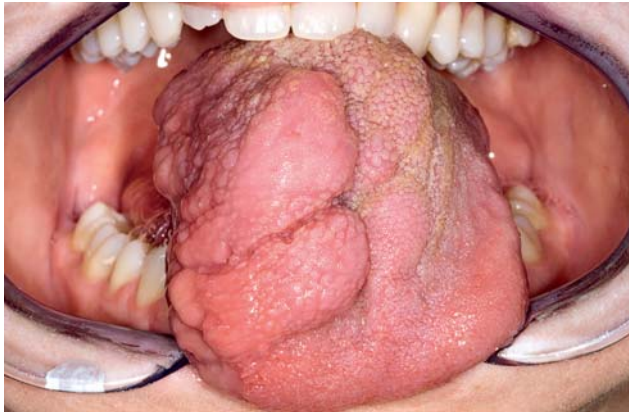
Het verwijderde weefsel werd daarna histopathologisch onderzocht en in alle gevallen bleek inderdaad sprake van een beeld dat paste bij neurofibromatose. Het postoperatieve beloop was ongestoord. Bij controle na 1 jaar waren er geen aanwijzingen voor recidievorming op de behandelde locaties.

### Beschouwing

Neurofibromatose is een relatief zeldzame, erfelijke aandoening. Het voor de aandoening verantwoordelijke gemuteerde gen is gelokaliseerd op chromosoom 17q11.2. Er zijn diverse subtypen. Type 1 komt het meest voor, ook wel bekend als de ziekte van von Recklinghausen. In tabel 1 zijn de diagnostische criteria vermeld die gelden voor neurofibromatose type 1 (Neville et al, 2009). Andere dan de in tabel 1 bij neurofibromatose genoemde aandoeningen kunnen zijn macrocefalie, klein postuur, verminderde in-



Afb. 2. Neurofibromateuze gingivahyperplasie in de onderkaak.



Afb. 3. Twee neurofibromen vooraan op de rechter helft van de tong.



Afb. 4. Panoramische röntgenopname met grote foramina mandibulae en aan de rechter zijde een brede en vertakte canalis mandibulae, concaviteit van het mediale oppervlak van de ramus ascendens mandibulae en dysplasie van het caput mandibulae.

telligentie, epilepsie, scoliose en tumoren van het centrale zenuwstelsel.

Patiënten met neurofibromatose ontwikkelen in de loop van de tijd overal in het lichaam multipele neurofibromen, vooral op de huid. Deze neurofibromen zijn gesteeld, voelen bij palpatie week aan en zijn niet pijnlijk bij aanraken. Soms zijn ze al bij de geboorte aanwezig, maar meestal komen neurofibromen pas tot uiting tijdens of vlak na de puberteit. Een ander kenmerkend klinisch aspect is de aanwezigheid van café-au-laitvlekken op de huid. Dit zijn geel-bruine vlakke pigmentaties van enkele millimeters tot centimeters groot.

De diagnose kan worden gesteld als zich 2 of meer van de volgende bevindingen voordoen.

1. Zes of meer café-au-laitvlekken, die groter zijn dan
  - 5 mm in diameter voor de puberleeftijd
  - en groter dan 15 mm na de puberleeftijd.
2. Twee of meer neurofibromen van de huid.
3. Sproetachtige pigmentaties in de oksels en de liesstreek.
4. Een gloom van de nervus opticus.
5. Twee of meer hamartomen van de iris (lisch- knobbeltjes).
6. Een osseuze laesie, zoals dysplasie van het os sphenoid of verdunning van de cortex van de pijpbeenderen met of zonder pseudoarthrose.
7. Een eerstegraads familielid met bewezen neurofibromatose type 1.

Tabel 1. Diagnostische criteria voor neurofibromatose type 1.

## Casuïstiek

Bij ongeveer 25% van de patiënten komen ook intraoraal neurofibromen voor. Bij röntgenologisch onderzoek kunnen de volgende afwijkingen worden gezien: vergroting van het foramen mandibulae, verbreding en vertakking van de canalis mandibulae, botverdichtingen en concaviteit van de ramus ascendens mandibulae (Lee et al, 1996). Dergelijke afwijkingen zijn duidelijk zichtbaar op de panoramische röntgenopname van een andere dan de onderhavige patiënt (afb. 4).

Er is geen behandeling van neurofibromatose type 1 mogelijk. Neurofibromen in het aangezicht worden soms om cosmetische redenen verwijderd. Bij ongeveer 5% van de patiënten ontwikkelt zich een neurofibrosaroom. Neurofibrosaromen doen zich vooral voor op de romp en de extremiteiten en relatief zelden in het hoofd-halsgebied. De prognose van deze maligniteiten is ongunstig.

Soms komt wel eens een solitair fibroom in het lichaam voor en het is dan de vraag of hier toch niet sprake is van niet verder tot ontwikkeling gekomen neurofibromatose. In een dergelijke situatie kan voor nadere diagnostiek een beroep worden gedaan op een klinisch-geneticus.

## Leermoment

Neurofibromatose type I is een relatief zeldzame, erfelijke ziekte als gevolg van een genmutatie. Bij ongeveer 25% van de patiënten komen ook intraoraal neurofibromen voor, terwijl het orale röntgenbeeld enkele specifieke symptomen kan vertonen.

## Literatuur

- \* Lee L, Yan Y-H, Pharoah M. Radiographic features of the mandible in neurofibromatosis; a report of 10 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 81: 361-367.
- \* Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral & maxillofacial pathology*. Maryland Heights: Saunders/Elsevier, 2009.

## Summary

### A gingival hyperplasia in a patient suffering from neurofibromatosis

*A 30-year-old woman suffering from neurofibromatosis type I was referred by her dentist to the department of oral and maxillofacial surgery of a university medical centre for excision of a gingival hyperplasia in the mandibular frontal region. The hyperplasia was a neurofibroma, which was surgically removed, as were 2 neurofibromas of the tongue, a postauricular neurofibroma and 2 neurofibromas of the feet.*

## Bron

J.W. Nolte, J.A. Baart, I. van der Waal

Uit de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie van het Academisch Centrum Tandheelkunde Amsterdam (ACTA) en het VU medisch centrum in Amsterdam

Datum van acceptatie: 24 december 2011

Adres: prof. dr. I. van der Waal, VUmc, postbus 7057, 1007 MB, Amsterdam  
i.vanderwaal@vumc.nl