

## Nasljedna fibromatoza gingive

Jelena AURER-KOŽELJ, Mirko KNEŽEVIĆ i Miljenko BAČIĆ

Zavod za parodontologiju Stomatološkog fakulteta, Zagreb

Primljeno za objavljivanje 3. veljače 1981.

### Summary

### HEREDITARY FIBROMATOSIS OF GINGIVA

The results of the analysis of two families affected by generalized gingival fibromatosis are presented in the work. The findings are documented by clinical examinations, histological tissue analysis and metabolic control of Ca, P and alkalic phosphatase. The presented cases show typical tissue changes described by other authors in literature.

Generalizirana hiperplazija gingive je veoma rijedak oblik fibromatoze, koji se javlja u više članova pojedine obitelji krvnog srodstva. Prema mišljenju mnogih, ova se bolest prenosi autosomnim dominantnim genom (H e n e f e r i K a y<sup>1</sup>). Uz hereditarnu generaliziranu fibromatozu gingive, može se javiti hipertrioza, rjeđe epilepsija, oligofrenija, ankiloglosija, deformiteti skeleta i mekih tkiva lica. Čini se da se povećanje gingive najviše ispoljava u vrijeme izbijanja trajnih zubi, a da u odrasloj dobi poprima mirniji tijek (E m e r s o n<sup>2</sup>).

U početku bolesti, klinički se uočava zadebljanje papila gingive s oralne i vestibularne strane. Kad hiperplazija zahvati i sraslu gingivu, ona postaje papilomatозna i tvrda. Zubi strše poput šiljaka iz gingive pa se čini da još nisu izbili. Povećanje gingive može biti toliko, da otežava žvakanje i zatvaranje usta. U teškim oblicima ove bolesti česte su malpozicije zubi i dijasteme. Ako nema marginalnog infekta, boja gingive je blijedo ružičasta, gingiva ne krvari i nije bolna.

Hereditarnu fibromatozu gingive histopatološki karakterizira akantoza pokrovног epitelа i proliferacija veziva. Može se uočiti i hijalina degeneracija, ili sklerozacija veziva gingive. Ponekad hiperplastične izrasline rastu u dubinu, zahvaćaju periost pa se može ispoljiti i oštećenje alveolne kosti (J e r g e n s o n i C o c k e r<sup>3</sup>).

Dijagnoza hereditetne fibromatoze gingive se može postaviti samo kad se isključe drugi oblici hiperplazije gingive, koji se mogu javiti u bolestima parodonta, prouzročenim primarnim infektom, hormonskom dizregulacijom, metaboličkim i sistemnim promjenama ili difenilhidantoin preparatima, u vrijeme terapije epilepsije. Kromosomna analiza će pritom biti od pomoći (T h u k r a<sup>4</sup>).

## MATERIJAL I METODA RADA

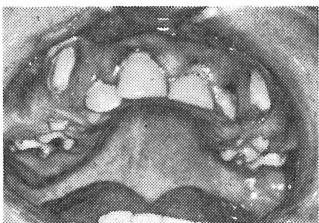
U ovom su radu prikazani članovi dviju obitelji, oboljeli od generalizirane fibromatoze gingive. Ispitanici su bili klinički obrađeni, a stomatološki je nalaz bio registriran i upotpunjeno modelima čeljusti, rendgenskim slikama i fotografijama. Provedena je metabolička kontrola Ca, P i alkalne fosfazate, kako bi se isključila hiperplazija gingive, koja se javlja uz lezije koštanog sustava druge geneze. Uzete su i biopsije za histopatološku pretragu, kako bi se uskladili ili upotpunili rezultati koje su u literaturi opisali i drugi autori.

## REZULTATI ISPITIVANIH SLUČAJEVA

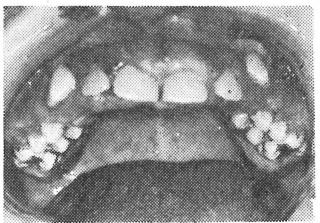
Veći broj članova obiju obitelji pokazivao je znakove nasljedne generalizirane fibromatoze gingive. Pretpostavljamo da je ovo stanje rezultiralo prenošenjem svojstava dominantnog gena.



Sl. 1.



Sl. 2.



Sl. 3.

U prvoj obitelji od 4 člana, manifestnu fibromatozu gingive su imali otac, sin i kći (sl. 1, 2, 3.). U drugoj obitelji od 22 člana — u 4 ženska i 5 muških potomaka se ispoljavala generalizirana fibromatoza gingive. Podaci za drugu obitelj nisu prikupljeni samo na temelju profesionalne procjene stanja usne šupljine, nego i na osnovi sjećanja rođaka pa ih nismo mogli u svim slučajevima smatrati potpunima.

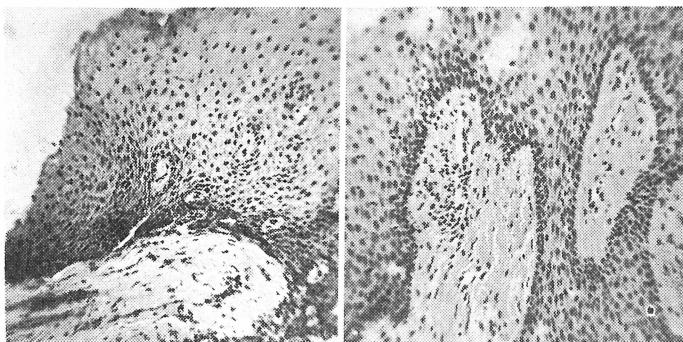
### Klinički izgled

Stupanj povećanja gingive bio je veoma očit. Zubi su bili prekriveni tvrdom i režnatom gingivom pa se činilo da nisu do kraja izbili, iako su dosegli normalnu okluzalnu razinu. U odraslih je srasla gingiva bila zrnata, a u djeci, u vrijeme izbijanja zubi, glatka i sjajna. Znakovi kronične inflamacije gingive su u većine ispitanika bili manifestni. Najraniji simptomi povećanja gingive dali su se uočiti u vrijeme mijene zubi. Dentofacialne anomalije su bile često manifestne. Intraoralnom radiografijom se nisu dale uočiti patološke promjene alveolne kosti, a ni prekomjerne koštane formacije.

Otvorena usta, poteškoće mastikacije i govora, uobičajen su nalaz, koji se javlja sekundarno, zbog povećanja gingive.

### Histološki nalaz

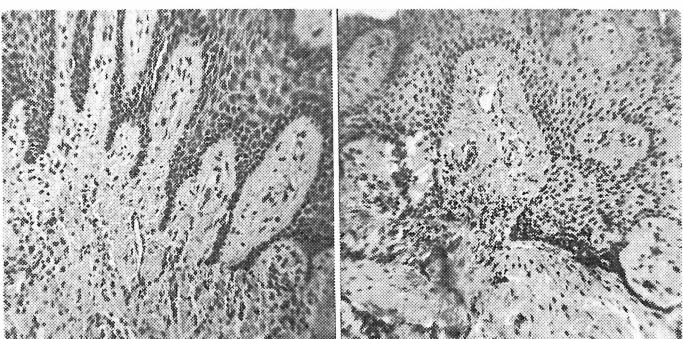
Razlike između ispitivanih uzoraka pojedinih osoba nisu bile značajne pa smatramo da se opći opis može primijeniti za sve slučajeve. Epitel gingive je pravilan, mnogoslojan, pločast, jako odebljao. Stroma je čvrsta i oligocelularna (sl. 4). Vidi



Sl. 4.

Sl. 5.

se akantoza, a rezultira rastom interpapilarnih produljaka, koji idu duboko u čvrstu stromu veziva. U suprapapilarnom se sloju mogu uočiti infiltrati limfoidnih stanica (sl. 5). Interpapilarni akantotički produljci epitela su nepravilni, često imaju čipka-



Sl. 6.

Sl. 7.

sti izgled. U čvrstoj stromi veziva, diseminirane su limfoidne stanice (sl. 6). Epitel je odebljao, stroma jako proliferira, hijalina je i slična keloidu (sl. 7). Može se prihvati mišljenje većine autora, da je povećanje količine vezivnog tkiva odgovorno za povećanje gingive, a da postoji i epitelna hiperplazija.

**M e t a b o l i č k o m** kontrolom Ca, P i alkalne fosfataze, isključene su lezije koštanog sustava, uz koje se može ispoljiti generalizirana hiperplazija gingive. To je osteomalacija, hiperparatiroidizam, neurofibromatosis generalizata R e c k l i n g h a u s e n te morbus P a g e t.

Nisu zapažene ni druge nenormalnosti, za koje se navodi da mogu biti u vezi s hereditetnom generaliziranom fibromatozom gingive.

### TERAPIJSKE MOGUĆNOSTI

Gingivektomija je prihvaćena kao tretman koji se provodi nakon najaktivnije faze rasta. Fiziološko oblikovanje gingive i dobra postkirurška skrb sprečavaju recidive, što se potkrepljuje dokumentacijom o nepromijenjenom stanju odraslih. Radikalni kirurški tretman, kojim se odstranjuje i dio alveolnog procesusa, veoma je rijetko indiciran. Neposredni postoperativni rezultati su u naših slučajeva bili zadovoljavajući pa se pokušalo primjenom ortodontskih mjera korigirati distopiju zubi ili pokrovni zagriz. Kontrola izvršena nakon nekoliko mjeseci, govori o recidivi u smislu blagog bujanja tkiva gingive i inflamacije. Ortodontski su rezultati u toj fazi zadovoljavali, a kooperacija s pacijentom je bila dobra. Komentar o mogućim recidivama nije se mogao dati, jer pacijenti nisu bili promatrani dovoljno vremena nakon primijenjene terapije.

### LITERATURA

1. HENEFER, E. P., KAY, L. A.: Congenital idiopathic gingival fibromatosis in the deciduous dentitions, *Oral Surg.*, 24:65, 1967
2. EMERSON, T. G.: Hereditary gingival hyperplasia, A family pedigree of four generations, *Oral Surg.*, 19:1, 1965
3. JERGENSON, R. J., COCKER, M. E.: Variation in the inheritance and expression of gingival fibromatosis, *J. Periodont.*, 45:472, 1974
4. THUKRAL, P. P.: Idiopathic gingival hyperplasia, *J. Indian Dent. Ass.*, 44:109, 1972

### S a ž e t a k

U ovom su radu prikazani rezultati ispitivanja dviju obitelji oboljelih od generalizirane fibromatoze gingive. Nalazi su dokumentirani kliničkim pretragama, histološkim nalazom tkiva i metaboličkom kontrolom Ca, P i alkalne fosfataze. Prikazani slučajevi pokazuju tipične promjene tkiva, kako su ih opisali i drugi autori u literaturi.