

# Riga-Fede Hastalığı Sublingual Travmatik Ülserasyon (\*)

Dr. Gülben ERDEM HUQ (1), Dr. Melahat DÖNMEZ (2), Dr. Kemal BEHZATOĞLU (1),  
Dr. Nuray BAŞŞÜLLÜ (3), Dr. İlker ÇAVUŞOĞLU (4)

## ÖZET

Sublingual travmatik ülser; neonatal ve infantil dönemde, özellikle dilin ventral yüzeyinde görülen nadir bir reaktif lezyondur. Alt insisiv dişlerin tekrarlayan travması ve buna karşı lokal immün reaksiyon nedeniyle ortaya çıkar.

Olgumuz; sublingual geniş ülserasyonu olan, malignite ön tanısı ile biopsi uygulanmış 8 aylık erkek bebektir. Histopatolojik olarak; mukozada ülserasyon, submukozada eozinofil, lenfosit ve plazma hücrelerinden zengin iltihabi hücre infiltrasyonu izlenmiştir. Travmayı ortadan kaldırmaya yönelik konservatif tedaviden sonra lezyonda tama yakın iyileşme gözlenmiştir.

Bu lezyonun tanınması; klinik olarak malignite ile karışabilmesi, ailesel disotonomi, mikrosefali gibi bazı anomalilerle birlikte görülebilmesi ve basit yöntemler ile tedavi edilebilmesi açısından önemlidir.

**Anahtar kelimeler:** Riga-Fede Hastalığı, sublingual ülser, travma

## SUMMARY

### A case report: Riga-Fede Disease

Sublingual traumatic ulceration is a rarely seen reactive lesion that occurs on the ventral surface of the tongue in neonates and infants. It develops as a result of repetitive trauma of the lower incisor teeth and immune response to the trauma.

Our report is an eight month-old infant male that have sublingual wide ulceration. He was thought to have malignity and examined by biopsy. Histopathologically there was ulceration in mucosa. In submucosa these lesion was characterized by a mixed inflammatory reaction that includes eosinophils, lymphocytes, and plasma cells. After the conservative treatment that focused on eliminating the source of trauma, nearly total healing was observed.

The diagnosis of this lesion is very important because it has ability to simulate a malignant process. It is often associated with familial dysautonomia, microcephaly and treatment is possible by simple methods.

**Key words:** Riga-Fede Disease, sublingual ulcer, trauma

## GİRİŞ

Riga-Fede Hastalığı; neonatal ya da infantil dönemde ortaya çıkan, mandibular santral insisiv dişlerin dilin ventral yüzeyine karşı travmatik etkisi ile gelişen sublingual ülserasyon olarak tanımlanmaktadır (1,2).

Lezyon klinik olarak ilk defa 1857 yılında Cadarelli tarafından ölüme neden olan sublingual ülserasyon olarak bildirilmiş , 1881 yılında Antonio Riga tarafından bugün bilinen klinik şekliyle tanımlanmış, 1890 yılında

ek olgular ile Francesco Fede tarafından histopatolojisi ortaya koyulmuştur (1,2,3). Riga Hastalığı, Riga aftı, Fede Hastalığı, Cadarelli Hastalığı, Cadarelli aftı, Cadarelli Sendromu, Riga papillomu, sublingual travmatik ülser, sublingual granülom, travmatik atrofik glossit, stromal eozinofilili travmatik ülseratif granülom (TUGSE) gibi isimlerle de anılmaktadır (2,3).

Gelişiminde genellikle doğumda mevcut olan (natal) ya da erken olarak doğumdan sonraki ilk bir ay içinde çıkan (neonatal) dişlerin tekrarlayan travmatik etkisi sorumlulu tutulmaktadır. Bununla birlikte normal zamanında çıkan dişlerin etken olduğu lezyonlar da bildirilmiştir (3,4,5).

Klinik olarak; dilin ventral yüzeyinde ülserasyon alanı olarak başlar. Travmanın devamı nedeniyle ülseratif granülom görünümünde kitle halini alır ve malignite ile karıştırılabilir (1). Beraberinde ağrı oluştursa beslenme

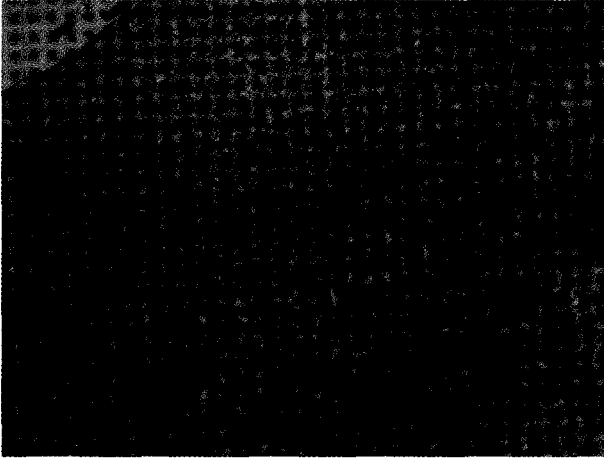
SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği  
Uzmanı(1),

Dr. Sadi Konuk Bakırköy Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji  
Kliniği Uzmanı(2),

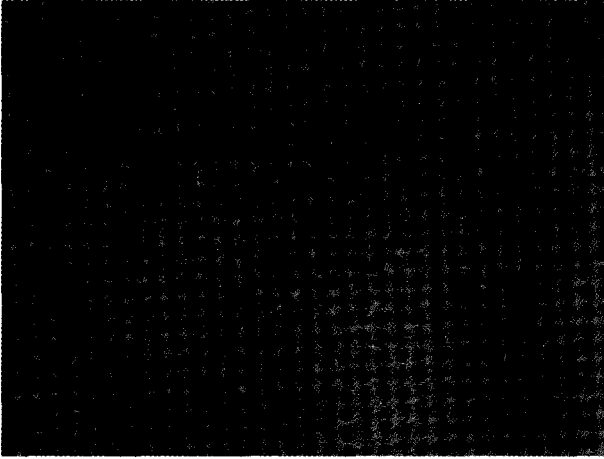
SB Hatay Devlet Hastanesi Patoloji Kliniği Uzmanı(3),

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz  
Kliniği Asistanı(4)

1-6 Ekim 2004 tarihleri arasında Gaziantep'te yapılan XVII. Ulusal  
Patoloji Sempozyumu'nda poster bildiri olarak sunulmuştur. (\*)



**Resim 1:** Yüzeysel polimorfonükleer lökositler, bunların parçacıkları ve fibrinoid materyal içeren eksuda ile kaplı geniş ülserasyon alanı (HEEx200).



**Resim 2:** Submukozada fibrotik zeminde, sağ üst köşede çizgili kas lifleri arasında giren polimorfik inflamatuvar infiltrasyon (HEEx100).

bozukluğu ve dehidratasyona neden olabilir. Enfeksiyon eklenebilir (3).

Histopatolojisinde; epiteldeki ülserasyona ek olarak submukoza, kas ve minör tükrük bezlerine uzanan, eozinofilden zengin, polimorfik inflamatuvar infiltrasyon görülür (6).

Tedavide temel hedef travmayı ortadan kaldırmaktır. Bu amaçla dişlerin keskin yüzeylerini düzleştirme, diş yüzeylerinin çeşitli maddelerle kaplanması, travmayı azaltıcı besleme yöntemi önerileri ve besleme cihazları, semptomların tedavisi, lezyonun eksizyonu ve dişlerin çekilmesi gibi yöntemler kullanılır (2,3,5). Hiçbir tedavi uygulanmadan kendiliğinden iyileşen lezyonlar da bildirilmektedir (7).

## OLGU SUNUMU

In vitro fertilizasyon (IVF) yöntemi yardımı ile dünyaya gelen sekiz aylık erkek bebek dil altında iyileşmeyen yara yakınması ile ailesi tarafından SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Polikliniği'ne getirildi. Öyküsünde; bebeğin anne sütü ile beslendiği, beslenme sırasında huzursuzluk ya da ağlama gibi ağrıya yönelik herhangi bir belirti göstermediği ifade edildi. Lezyonun iki ay önce küçük ülser şeklinde başladığı, başka bir merkezde uygulanan medikal tedaviye (topikal fungusid) rağmen iyileşmediği ve zamanla kitle şeklini aldığı, yaklaşık 2cm. çaplı bu kitlenin eksize edildiği ancak eksizyon sonrasında kitlenin ortadan kalkmasına rağmen ülserin devam ettiği belirtildi. Eksizyon materyaline ait başka bir merkezde rapor edilen patolojik tanı "nonspesifik ülser, granülasyon doku su" olarak kaydedildi.

Fizik muayenede; dil altında, hemen hemen tüm yüzeysel kaplayan, 2,3x1,5cm ölçülerinde, üzeri sarı-beyaz renkli eksudatif materyal ile kaplı ülserasyon alanı ve çevre mukozada eritem izlendi. Mandibular santral insisiv iki adet dişin mevcut olduğu gözlemlendi. Aile tarafından dişlerin doğumdan sonraki beşinci ay içinde çıktığı ve ülserasyonun diş çıkışından bir hafta sonra geliştiği belirtildi. Sistemik muayene ve rutin laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Lezyondan alınan punch biopsi materyali ve eksizyon materyaline ait parafin blok ve hematoksilen-eozin boyalı preparatlar malignite ön tanısı ile kliniğimize gönderildi.

Her iki materyalden hazırlanan hematoksilen-eozin boyalı kesitlerde mukoza çok katlı yassı epitelinde; yüzeysel polimorfonükleer lökositler, bunların parçacıkları ve fibrinoid materyal içeren eksuda ile kaplı geniş ülserasyon alanı (resim 1), çevre mukozada reaktif epitelyal hiperplazi dikkati çekti. Submukozada ve çizgili kas lifleri arasında (resim 2); çok sayıda şişkin endotelli damarsal yapılar (resim 3) ve eozinofillerden zengin, plazma hücreleri, küçük lenfositler ve histiositlerin yer aldığı polimorfik inflamatuvar infiltrasyon (resim 4) mevcuttu. Yapılan PAS boyamada fungal organizma izlenmedi. İmmünohistokimyasal çalışmada; küçük lenfoid hücrelerin büyük çoğunluğunun CD45RO (+) T lenfositler olduğu gözlemlendi. Klinik ve histopatolojik bulgular birleştirildiğinde olguya Riga-Fede Hastalığı (neonatal sublingual

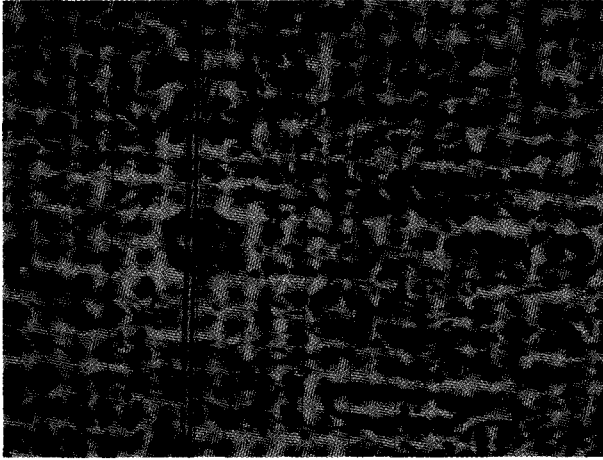
travmatik ülser) tanısı verildi.

Eksizyondan bir buçuk ay, punch biopsiden bir hafta sonra lezyonun tamamen iyileştiği ifade edildi. İzlemlerde dördüncü ayda nüks gözlenmedi.

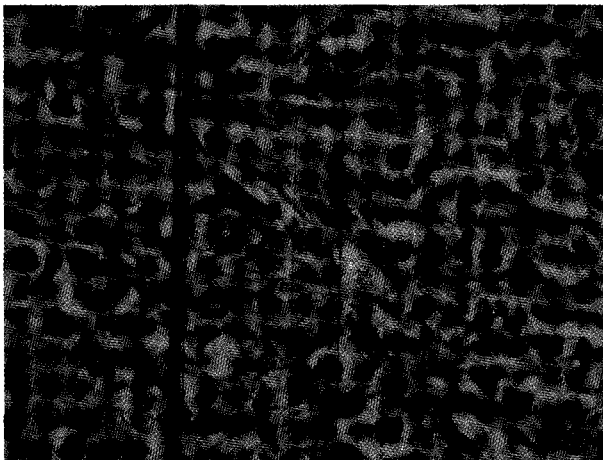
## TARTIŞMA

Oral mukozada yerleşen eozinofilik ülserlerin neonatal ve infantlarda ortaya çıkan özel bir formu olan Riga-Fede Hastalığı, dilin alt yüzeyinde travma etkisiyle gelişen nadir bir reaktif lezyondur. Literatürde Riga-Fede Hastalığı ismiyle yayınlanmış on sekiz olgu mevcuttur (1,2,3).

Normal zamanında primer diş çıkışı doğumdan sonra altıncı ay civarında gerçekleşir (3,4). Riga-Fede Hastalığı genellikle natal ya da neonatal diş formasyonu ile bir-



Resim 3: Belirgin damarsal yapılar (HEX300).



Resim 4: Fokal alanlarda daha belirgin olan eozinofil lökosit infiltrasyonu (HEX400).

likte bildirilmiş olmasına rağmen olgumuzda olduğu gibi zamanında çıkan primer dişler ile ilişkili lezyonlar da mevcuttur (2,3,4). Bildirilen en küçük olgu on günlük, en büyük olgu ise yirmi aylıktır (3,8). Olgumuzda lezyonun oluşum zamanı doğumdan sonraki beşinci ay sonu olup zamanında çıkan primer dişlerin etkisi ile gelişen en küçük olgudur. Oral mukozanın diğer eozinofilik ülserleri ise ileri yaşlarda da görülebilir ve bildirilen en yaşlı olgu 92 yaşındadır(7).

Lezyonun patogenezinde tekrarlayan travma sonucunda oluşan epitel ülserasyonunun; mikroorganizmalar, toksik ajanlar ve yabancı proteinler için mevcut bariyeri ortadan kaldırdığı, subepitelyal dokularla karşılaşan bu yabancı etkenlerin inflamatuvar reaksiyonu ve mast hücresi-eozinofil göçünü indüklediği ileri sürülmektedir (2,7). Olgumuzda eozinofiller yoğun olarak izlenmekle birlikte mast hücreleri sayıca normal olarak değerlendirildi.

Riga-Fede Hastalığı, familial disotonomi,üniversal ağrı kaybı, mikrosefali gibi bazı bozukluklar ile birlikte de bildirilmiştir (8,9). Olgumuzda beslenme esnasında ağrı duyulduğunu düşündürücek belirtiler mevcut değildir ancak ağrı bozukluğuna ait herhangi bir bulgu saptanmamıştır.

Oral ülserler; fiziksel ya da kimyasal travma, aftöz stomatit, enfeksiyöz ajanlar, allerjik reaksiyonlar, neoplastik ve sistemik hastalıklara bağlı olarak ortaya çıkabilir ancak en sık travmatik ve aftöz ülserler görülür. Dilde görülen travmatik ülserlerin kısa sürede ortaya çıkmaları primer maligniteleri ve fungal enfeksiyonları akla getirebilir. Ayrıca travmatik ülserler, klinik ve histopatolojik olarak aftöz ülserler ile oldukça yakın benzerlik gösterir. Aftöz ülserler genellikle dilin yan kenarlarında ve ucunda ortaya çıkar. Travmatik ülser ile aftöz ülser ayrımı irritasyon kaynağını açığa çıkaran klinik öykü ile mümkündür. Pernisiyöz anemili hastalarda dilin ventral yüzeyinde travmatik ülserlere çok benzeyen ülserler görülebilir. Bu nedenle uzun süreli lezyonlarda tam kan sayımı, hematokrit, hemoglobin, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri, serum ferritin düzeyi gibi ek tetkikler yapılmalıdır. Ayrıca bu tetkikler çocukluk çağında dilin yan kenarlarında ülsere neden olabilecek olan hematolojik malignitelerin de dışlanması sağlar. Lösemilerde görülen lezyonlar; genellikle oval şekilli, kenarları kabarık, tabanında nekroz dolayısıyla kirli sarı renkli materyal

bulunan derin ülserlerdir ve inflamatuvar lezyonlarda görülen lezyon çevresindeki eritem genellikle görülmez (2,7).

Riga-Fede Hastalığı'nın tanınması; klinik olarak malignite, histopatolojik olarak nonspesifik lezyonlar ile karışabilmesi açısından önemlidir. Olgumuzda da klinik tanı malignite, ilk patolojik tanı ise nonspesifik ülser, granülasyon dokusu şeklindedir ve bir sağlık merkezine ilk başvuru ile tanı arasında geçen zaman yaklaşık 2 aydır. Ağrılı lezyonlarda tedavisiz geçen bu süre beslenme bozukluğu ve dolayısıyla malnütrisyon, dehidratasyon gibi ciddi problemlere neden olabilir (1).

### KAYNAKLAR

1. **Slayton RL** Treatment alternatives for sublingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease). *Pediatr Dent*. 2000 Sep-Oct; 22(5):413-4.
2. **Baghdadi ZD**. Riga-Fede disease: Report of a case and review. *J Clin Pediatr Dent*. 2001 Spring; 25(3):209-13.
3. **Goho C**. Neonatal sublingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease): reports of cases. *ASDC J Dent Child*. 1996 Sep-Oct; 63(5):362-4.
4. **Uzamis M, Turgut M, Olmez S**. Neonatal sublingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease): a case report. *Türk J Pediatr*. 1999 Jan-Mar; 41(1):113-6.
5. **Buchanan S, Jenkins CR**. Riga-Fede's syndrome: natal or neonatal teeth associated with tongue ulceration. Case report. *Aust Dent J*. 1997 Aug; 42(4):225-7.
6. **Rosai J**. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology* Vol 1. pp.250. 9th Ed Mosby, New York, 2004.
7. **Bitiren M, Gürel MS, Özardalı İ**. Oral mukozanın eozinofilik ülseri: Riga-Fede Hastalığı (Olgu sunumu). *Türk Patoloji Dergisi* 2001; 17(3-4):85-86.
8. **Toy BR**. Congenital autonomic dysfunction with universal pain loss (Riga-Fede disease). *Dermatol Online J*. 2001 Dec; 7(2):17.
9. **Rakocz M, Frand M, Brand N**. Familial dysautonomia with Riga-Fede's disease: report of case. *ASDC J Dent Child*. 1987 Jan-Feb; 54(1):57-9.
10. **Zaenglein AL, Chang MW, Meehan SA, Axelrod**

**FB, Orlow SJ**. Extensive Riga-Fede disease of lip and tongue. *J Am Acad Dermatol* 2002 Sep; 47(3): 445-7.

11. **Baghdadi ZD**. Riga-Fede disease: association with microcephaly. *Int J Pediatr Dent* 2002 Nov; 12(6): 442-5.