

Derleme

Oral Kavitenin Konjenital Anomalileri

Mehmet Fatih Garça^{*}, Ahmet Kahraman^{**}, Bilal Çeğin^{***}, Mahfuz Turan^{****}, Hakan Çankaya^{*}

Özet

Oral kavitenin konjenital, anomalileri baş boyun bölgesinin en sık anomalileridir. Bunlar genellikle embriogenez dönemindeki oluşum hataları ve/veya intrauterin dönemde fetal büyümenin bozulması sonucu meydana gelir. Anomaliler bebeklerde oral kavitede basit lezy fetal onlar şeklinde olabileceği gibi havayolu, emme, yutma ve aspirasyon problemleri oluşturabilecek kadar ciddi olabilir. Ayrıca bu anomaliler sonraki yıllarda kozmetik kusurlar nedeniyle ciddi psikolojik problemler meydana getirebilir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi ileri dönemde karşılaşılabilecek problemleri önlemek için önemlidir.

Bu derlemede, oral kavitede yer alan yapıların embriyolojik gelişimi ve karşılaşılan bazı konjenital anomalilerin patogenezi, tanısı ve tedavisi özetlendi.

Anahtar kelimeler: Oral kavite, konjenital anomali, embriyoloji

Konjenital anomaliler, embriogenez dönemindeki oluşum hataları ve/veya intrauterin fetal büyümenin bozulması sonucu meydana gelen bozukluklardır. Bu anomaliler bebeklerde ciddi havayolu, emme, yutma ve aspirasyon problemleri yaratabilir. İlave olarak kozmetik problemler sonraki yıllarda ciddi psikolojik problemlere yol açabilir (1).

Oral kavite anatomik olarak, dudak vermilion hattından başlayıp, üstte sert ve yumuşak damak keşişim yerine ve altta circumvallate papilla çizgisine kadar uzanan bölgedir. Bu bölge dudakları, buccal mukozayı, üst ve alt alveoler bölgeleri, retromolar trigonu, dilin 2/3 ön kısmını, ağız tabanını ve sert damağı içermektedir.

Dudak Anomalileri

Embriyonal hayatta üst dudak ve alt dudak ayrı ayrı yapılardan gelişir. Embriyonal hayatın dördüncü haftasında birinci farengial arkus çiftinden fasiyal çıkıntılardan oluşur. Bundan stomediumun lateralinde maksiler çıkıntı, medialinde mandibüler çıkıntılar gelişir. Maksiller çıkıntılar üst dudağı oluşturmak üzere boyutları artarak mediyalde nazal çıkıntılar ile orta hatta doğru kaynaşır (2).

Dudak yarığı, astomia, mikrostomia, makrostomia, dudak girintileri ve labial frenilum dudaklarda görülen başlıca konjenital anomalilerdir.

Labial Frenilum

Labial frenilum maksiller yada mandibuler olabilir. Bunlar alveolar mukozayı dudak ve yanaklara bağlayan mukozal katlantılardır (1). Freniluma sıklıkla maksiller ve mandibuler santral kesicilerin vestibüler yüzleri arasında rastlanır. Maksiller labial frenum üst santral kesici dişler arasında diasteme neden olabilir. Kalın bir labial frenilum iyi bir oral hijyenin sağlanmasını zorlaştırabilir. Bu da ciddi periodontal problemler oluşturabilir. Ayrıca anormal frenilum oluşumları bazı genetik hastalıklarla (Ehlers-Danlos sendromu, Ellis-Van Creveld sendromu) ilişkili olabilir (3, 4).

Tedavi frenilektomi eksizyonudur. Çocuklarda sadece frenilektomi yapılarak diastemanın kapandığını belirten olgular bulunmaktadır (5).

^{*}Yüzüncü Yıl Üniversitesi KBB Anabilim Dalı, Van

^{**}Yüzüncü Yıl Üniversitesi Plastik Cerrahi Anabilim Dalı, Van

^{***}Yüzüncü Yıl Üniversitesi Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Van

^{****}Lokman Hekim Hastanesi KBB Servisi, Van

Yazışma Adresi: Dr. M. Fatih GARÇA

Maraş caddesi Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, KBB Anabilim Dalı, 65100 Merkez, Van
Tlf: 05303277496

E-mail: fatihgarca@hotmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: 21.07.2011

Makalenin Kabul Tarihi: 13.12.2012

Dudak Girintileri

Konjenital dudak girintileri (KDG) nadirdir ve dudak fistülü, paramedial sinüsler, müköz girintiler gibi isimler altında tanımlanmıştır. KDG dudak vermilionun paramedian parçasında veya kommissürde bulunabilir. Genellikle açıklığı 1 cm den azdır ve derinliği 0.5-2.5 cm arasında olup çoğu vakada belirsizdirler. Buna karşın bazı hastalarda büyük yarık şeklinde olup double dudak şeklinde görülebilir.

Genetik olarak otozomal dominanttır. Alt dudak girintileri %70-80 sıklıkta yarık dudak veya damak ile beraberdir (6). Bunun dışında KDG Popliteal Ptergium, Van der Woud Sendromu, Oral-Fasial-Dijital Sendrom ve Marres-Kremers Sendromunun bir parçası olabilir (6, 7).

Nadiren minör tükrük bezleri ile bunların salgı kanalları arasında çok katlı yassı epitel ile kaplı çökme sinüsleri şeklindedir (8). KDG ler genellikle kozmetik sebeplerle cerrahi olarak çıkarılırlar.

Double Dudak

Double dudak anomalisi (DDA) sık görülen ancak nadir rapor edilen bir anomalidir. DDA, dudağın aksesuar oluğa sahip olması ya da vermilion sınırının iç kısmının aşırı müköz membrana sahip olması şeklinde tanımlanır (Şekil 1). Sıklıkla üst dudağı tutsa da, iki dudakta da görülebilir. Bu deformite fetal gelişim döneminde dudak mukozasının oral mukozaya benzeyen villöz transvers alanın hipertrofisi ile oluşur. Doğumsal DDA; nadiren Ascher sendromunun, Trizomi 12p sendromunun ve Van den Ende-Gupta sendromunun bir parçası olabilir (9).



Şekil 1. Double dudak anomalisi

Doğumsal DDA en sık erkeklerde görülmektedir. Deformite doğumda olsa da sıklıkla süt dişleri döküldükten sonra fark edilir. Olgular özellikle ergenlik döneminde tedavi arayışına girerler. Hastalarda konuşma ve çiğneme fonksiyonları etkilenebilir. Deformite onarımında w-plasti tekniği ya da eliptik eksizyon tekniği ile hipertrofiye uğramış mukozanın eksizyonu ve sütürlerle primer olarak kapatılması amaçlanır.

Mikrostomia

Konjenital mikrostomia; Freeman-Shealdon sendromu, Hallermann-Streiff Sendromu, Otopalatodigital Sendromunun bir parçası olarak nadiren görülür. Fakat daha sıklıkla termal yaralanmalarla ilişkili sonradan oluşmuş mikrostomia ile karşılaşılr (1, 10).

Konjenital mikrostomi için tedavi, altta yatan yapısal anomaliye göre düzenlenir (11). Oral açıklık konjenital olarak küçük orbikularis oris kasına sahip olan hastalarda (örneğin freemann-shellon sendromlularında) kasın stair-step ile uzatılmasıyla genişletilebilir. Free-flep rekonstrüksiyonu eğer yeterli doku varsa oral açıklığın genişletilmesi için doku interpoze edilebilir. Hemifasial mikrozomili hastalarda Maksiller ve mandibuler eksikliklerin düzeltilmesiyle oral asimetri düzeltilir. İnvaziv cerrahi prosedürlerden kaçınıldığında oral aparatlar oral genişlemeyi sağlayabilirler (10).

Makrostomia

Konjenital makrostomi (KM) (transvers facial yarık)'ye embriyonik hayatın 4. ve 5.haftalarında maksiller ve mandibüler kabarıklıklar arasına mezodermal migrasyon yetersizliğinin sebep olduğuna inanılır (1). KM nadiren görülür ve ağız kommissürünün minimal laterale uzamasından, yüzün tam yarığı şeklinde görülebilir. KM 1:225,000 oranında görülür. Erkeklerde daha siktir ve eğer tek taflı ise genellikle soldadır.

KM erken çocukluk döneminde tedavi edilmelidir. Cerrahi olarak orbikularis oris kası Z plasti, modifiye Estlander flebi ve triangüler flep ile tamir edilebilir (12).

Dil Anomalileri

Dil, embriyonik hayatın 4. haftasında birinci farengial arkustan köken alan iki adet lateral dil kabarıklığı ve bir adet medial dil kabarıklığı (tüberkulum impar) şeklinde belirir. Lateral dil kabarıklıkları tüberkulum imparın üzerine doğru uzanarak birbiriyle birleşir ve dilin ön üçte ikisini oluştururlar (2). Dilin konjenital anomalileri hipoglossi, makroglossi,

ankyloglossia, dil fissürleri ve median romboid glossiti içerir.

Hipoglossi ve Aglossi

Aglossi ve hipoglossi etyolojisi tartışmalıdır. Fetal gelişim sürecinde hemorajik lezyonların etkisi ile gelişiminin baskılandığına inanılır (13). Bu anomali genellikle ekstremité anomalileri ile beraberdir. Bunun dışında mikrostomia, mikrognatia, anodontia, yarık damak ve kranio-fasiyal anomaliler ile beraber görülebilir (13, 14).

Emme, çiğneme ve yutma fonksiyonu dil ile beraber yüksek koordineli kaslar yardımı ile gerçekleştirilir. Dil gelişim kusuru olan bebekler bu fonksiyonları adaptiv mekanizmalar ile zorluk yaşamadan yapabilirler (13). Fakat özellikle kız çocuklarında dilin konuşma ile ilgili fonksiyonunda kısmen kusur öne çıkmaktadır.

Makroglossi

Makroglossi, dildeki histolojik anormalliklerle beraberdir. Bunlar en sık vasküler malformasyon, kas hipertrofisi ve tümördür. Göreceli makroglosside durumu açıklayacak patoloji çevre yapıardan kaynaklanır. Makroglosside dil ağızdan dışarıdadır. Diş ve yüz anomalileri, ağızda kuruluk mukozal teşhirde vardır. Bu hastalarda hava yolu tıkanıklığı, zorlu beslenme ve estetik bozukluk başlıca problemlerdir (15, 16).

Makroglossi; Down Sendromu, Beckwith-Wiedeman Sendromu, Multipl Endokrin Neoplazm Tip 2, lenfanjiom, hemanjiom ve nörofibrom, amiloidozs, akromegali, kretinizm gibi durumlarda da görülebilir (15-17).

Tedavi semptomların şiddetine bağlıdır. Eğer semptomlar az ise tedavi önerilmez (16, 17). Cerrahi tedavide periferik eksizyonlar, dil ucundan wedge eksizyon, orta hatta elips şeklinde eksizyon ve keyhole eksizyonlar tanımlanmıştır. Periferik eksizyon dili globuler ve hareketsiz bırakır. Wedge rezeksiyon dili daraltmadan kısaltır. Orta hattan elips şeklinde eksizyon dili kısaltmadan daraltır. 'Keyhole' eksizyon dilin hem kısalmasını hem daralmasını sağlar (18). Ortodontik tedavi, cerrahi öncesi veya sonrasında endike olabilir. Tat alma ve dil hareketleri dil küçültülmesinden çok nadir etkilenir ve konuşma terapisine nadiren ihtiyaç duyulur.

Ankyloglossi

Ankyloglossi dil-bağı olarak bilinen anormal kısa lingual frenilum ile karakterizedir. Bu durum fibröz lingual frenilumun kısa olması veya genioglossus kasının büyük ölçüde dile yapışık olması sonucu oluşur. Patogenezi bilinmemektedir ve erkeklerde daha sık görülür. Kokain kullanan annelerin çocuklarında üç kat daha fazla görülebilmektedir. Ankyloglossi

genellikle izole anomali şeklindedir. Nadiren X-linked Cleft palate ve Van der Woude sendromunun bir parçası olabilir (1, 19).

Ankyloglossinin tanısı primer dişlerin gelişiminden önce yapılamaz. Çünkü bu dönemden önce infant dili tam olarak gelişmemiştir ve kısa görünür. Tanı dilin sert damağa temas ettirilemediği ve mandibuler insisiv dişlerden 1-2 mm den daha fazla çıkarılmadığı zaman konur (19). Komplet ankyloglossi dil ve ağız tabanının total birleşmesidir. Ankyloglossi süperior dilin sert damağa yapışık olmasıdır. Bu durum ekstremité ve maksillofasial malformasyonlar ile bir arada ise "Süperior Ankyloglossi Sendromu" olarak isimlendirilir. Ankyloglossinin tedavisinde lokal anestezi altında cerrahi eksizyon yeterlidir.

Dil Fissürleri

Dil fissürleri veya lingua pilikata genetik geçişlidir ve genel popülasyonda %0.5-5 arasında görülür. Dil fissürleri tek başına olabileceği gibi Melkersson-Rosenthal sendromunun bir parçası da olabilir (20). Sadece dil fissürleri olanlarda dil yüzeyinin fırçalanması ile fissürlere girmiş yemek parçalarının uzaklaştırılması tedavide yeterlidir. Dil fissürleri Melkersson-Rosenthal sendromu ile beraber ise hastalar Crohn hastalığı ve tüylü hücreli lösemi açısından da incelenmelidir (20).

Frenal Tag

Frenal tag (frenal kabarıklık) maksiller labial frenumda mukozal doku kabarıklığıdır. Şekli ve büyüklüğü kişiden kişiye değişiklik gösterebilir. Frenal tag fonksiyonu bilinmemesine rağmen otozomal dominant kalıtsal lezyondur. Frenal tag normal oral mukozadan oluşmuş olmasına rağmen sıklıkla fibröz displazi ile karışarak eksize edilir.

Maksiller Birleşme Anomalileri

Maksillanın gelişim anomalileri genellikle palatogenezis kusurlarından kaynaklanır. Başlıca anomaliler yarık dudak ve damak anomalisidir. Palatogenezis embriyogenezin 5. haftasının sonunda başlar ve gelişimin 12. haftasına kadar devam eder (2). Palatogenezisde birinci farengial arkustan oluşan maksiller çıkıntılar mediale doğru büyüyerek medial nazal çıkıntıları sıkıştırır ve iki medial nazal çıkıntı derin tabakalar halinde füzyonu ile primer damak oluşur. Sekonder damak insisiv foramenin arkasında kalan segmettir ve maksiller çıkıntılarının rafa benzer şekilde mediale doğru uzanarak füzyonundan oluşur. Füzyon önden arkaya doğru olur ve gelişimin 12. haftasında tamamlanır (2). Palatal segmentin birleşme eksikliği ile yarık damak oluşur (Şekil 2). Birleşme eksikliğine dudak ve

alveoler ark eşlik edebilir veya izole olabilir (Şekil 3).



Şekil 2. Damak yarığı.



Şekil 3. Dudak yarığı.

Yarık Dudak ve Damak

Yarık dudak ve yarık damak anomalisi baş boyunun en sık konjenital anomalisidir. Yaklaşık her 700 ila 1000 doğumda bir görülür (21). Önceki kardeşte bulunması riski arttırmaktadır. Yine bazı etnik gruplarda daha sık gözlenir. Yarık damak ve dudak birlikte veya izole görülebilir. Birlikte olduğunda E/K oranı 2/1 iken izole yarık damakta oran 1/2'dir (21).

Baş boyun cerrahi bu hastaların tedavisinde birçok bölümlerle ortak hareket etmelidir. Oftalmolog, plastik cerrah, nöroşirürjist, odyolojist, konuşma ve dil patoloğu, ortodontist, genetik danışman, psikiyatrist, sosyal hizmet uzmanları ve hemşireler bu takımda yer almalıdır.

Bu hastalarda başlangıçta önemli olan uygun beslenmenin sağlanmasıdır. Unilateral veya bilateral yarık dudaklı çocuklarda beslenme genellikle iyidir. Dudak yarığı ile alveol veya damak yarıklı çocuklarda önemli beslenme problemleri oluşabilir. Yarık damak ve dudak sekonder nazal solunum, kosmetik defekt, velofaringeal yetersizlik, akut ve kronik otitis media ve seröz otit gelişebilir (22). Cerrahi uygulama zamanı tartışmalıdır. Ancak genel görüş yarık dudakın üçüncü ayda, yarık damağın ise 12. ayda tamiridir (22).

Oral Kavitenin Konjenital Kistleri

Oral kavitenin konjenital kistleri göreceli olarak nadir görülür. Hastalarda emmede güçlük, beslenmeyi reddetme, solunum güçlüğü ve aspirasyon gibi komplikasyonlara neden olabilir. Bu kistler başlıca dermoid kist, epidermoid kist, duplikasyon kistleri, lenfoepitelyal kist, kistik higroma ve erüpsiyon kistidir (1).

Maksillanın da oral kaviteye yansıyan konjenital kistleri vardır. Bunlar alveolar kistler, nazopalatin (insisiv) kist ve nazoalveolar kistlerdir.

Dermoid ve Epidermoid Kistler

Dermoid ve epidermoid kistler, baş ve boyun bölgesinde %1.6-6.9 sıklıkta görülür. Bütün oral kavite kistlerinin %0.01'inden daha azını oluştururlar (23, 24). Bunlar duvarı keratinize çok katlı yassı epitel içeren gerçek kistlerdir. Oral kavitede ağız tabanında, dilde ve dudaklarda görülebilir (23). Bu kistlerin birinci ve ikinci brankial arkların epitelial kalıntılarından oluştuğuna inanılır (2).

Dermoid Kist; Dermoid kistler en sık görülen teratomatöz kistlerden olup hem epitelial hemde subepitelial olmak üzere iki germ hücre tabakası içerirler. Oral kavite içinde büyük oran da ağız tabanında (sublingual, submental veya submandibular bölgelerde) yerleşirler (1, 23, 24). Yeni doğan döneminde dermoid kist nadirdir. Hormonal değişikliklerin (özellikle östrojen ve progesteronun artması) etkisi ile daha çok genç erişkin yaş grubunda görülür.

Dermoid kistler tipik olarak ince duvarlı, uniloküler, keskin sınırlı ve duvar kontrastlanması gösteren lezyonlardır. BT'de ise karakteristik mermer taşı görünümü oluşturur (25). Tedavi kistin basit eksizyonudur.

Epidermoid Kist; Lümeni ve yüzeyi çok katlı keratinize squamöz epitel ile karakterizedir. Dermal adnekslerin (yağ, kıl folikülleri) olmayışı ile dermoid kisten ayrılır (24). Kist içi epitelial yüzeyin deskuamasyonundan oluşan debris içerir. Debris keratin ve kolesterolden oluşur (24, 26,

27). Kist makroskopik görünümünde kuru keratinin parlak düz balmumu görünümünden dolayı inci tümörü olarak adlandırılmıştır. Tedavi intra oral veya eksternal yaklaşım ile kistin cerrahi eksizyonudur.

Enterik Duplikasyon Kisti

Koristoma olarak adlandırılan gastrointestinal mukozanın heterotropik adacıklarını içeren konjenital anomalidir (27). Enterik duplikasyon kisti (EDK) ağızdan anüse kadar herhangi bir yerde olabilir. Embriyonun 3.haftasında lateral lingual kabarıklık ve tuberkulum imparın kaynaşmasını engelleyen endodermal hücrelerden oluşur (1, 27).

EDK de kistin duvarı kısmen çok katlı squamöz epitel ve kısmen kolumnar epitel içerir. Doğumun erken döneminde lokalizasyondan dolayı solunum ve beslenme zorluğu oluşturabilir (1). Yenidoğan döneminde kist varlığında iğne ile içeriğinin aspirasyonu ile geçici rahatlama sağlanabilir fakat asıl tedavi kistin bipolar veya lazer ile total eksizyonudur (27).

Lenfoepitelyal Kistler

Bunlar embriyogenez sırasında lenfoid kriptlerin obstrüksiyonu veya lenfoid doku içerisinde tıkanmış tükrük veya mukozal epitelden geliştiğine inanılır (28, 29). Bunlar keratinize çok katlı yassı epitle kaplı gerçek kistlerdir. Klinik olarak bu kistler beyaz ve sarı olarak görünür. Palpasyonla yumuşaktırlar ve genellikle semptomatiklerdir. Tedavi basit cerrahi eksizyondur.

Nazopalatin Kistler

Maksilla orta bölgesinde yerleşmiş konjenital kistlerden anteriora lokalize olanı median alveolar kist, daha posteriorda lokalize olan kistler, nazopalatin (insisiv) kistler olarak adlandırılır (30). Nasopalatin kistler nadir görülür ve genellikle 4.dekatta teşhis edilir. Bu kistler nasopalatin kanal içindeki epitelden kaynaklanır. Kist kanal içerisinde genişleyerek yumuşak doku altında şişlik yapar. Anterior palatinal bölgede kabarıklık yapar. Ağız içerisine fistülize olduğunda kistin içeriğinden dolayı tuzlu bir tat alınır.

Radyolojik olarak orta hatta her iki tarafa doğru yuvarlak ve oval şekilde kistik genişleme görülür. Kist nonodontojenik olduğundan yakın komşuluğundaki dişler canlıdır. Tedavisi kistin enüklasyonudur (30).

Nazoalveoler (Nazolabial) Kist

Nazoalveoler kist (NAK) nonodontojenik çene kistlerinin %0,7 sini içeren yumuşak doku lezyonudur. Genellikle kadınlarda görülür. Konjenital olmasına rağmen klinik olarak erişkin dönemde ortaya çıkar. Enfekte olmadığı

müddetçe nasalvestibül etrafında ve üst dudakta ağrısız şişlik yapar. Tipik olarak kist; kanin fossada, üst dudak, gingivolabial sulkus, burun kanadında ve burun vestibülünde görülür (31, 32). Genellikle tek taraflıdır ve sol ağırlıklıdır. Boyutunun artışı ile uzun süre bası yaparak nazal tabanda ve premaksiller alanda erozyon yapabilir. Histolojik olarak kistin cidarı çok katlı yassı epitel ile döşelidir (32).

Etiyolojisi kesin olmamakla beraber nazolakrimal kanal artıklarından oluştuğuna inanılır. Klestadt da göre lateral nazal, mediyal nazal ve maksilla arasındaki fazyonun kısıtlanması ile meydana gelir ve fissüral kist olarak adlandırılmalıdır (33).

Tedavisi kistin sublabial yaklaşım ile enükleasyonudur. Bunun dışında endoskopik transnazal kistin marsupializasyonu yapılabilir. Nüks nadirdir.

Bohn Nodülleri

Bohn nodülleri yenidoğan ve infantlarda alveolar arkın vestibuler veya lingual yüzeylerinde görülen inklüzyon kistleridir. Minör tükrük bezlerinin kalıntılarında oluştuğuna inanılır. Doğumdan sonraki 2-4.ay arasında ortaya çıkarlar. İzole veya multiple beyaz veya saydam yuvarlak papüller şeklinde olabilirler. Genellikle asemptomatikler ve kendiliğinden kaybolabilirler. Histolojik olarak müköz asiner hücreler ve kanallarını içeren gerçek epitelyal kistlerdir (36). Tedavi zorunlu değildir.



Şekil 4. Epulis

Oral Kavitenin Diğer Konjenital Anomalileri

Natal Dişler

Natal ve neonatal dişler primer diş germeleri ile yer değiştirmiş nadir oluşumlardır. Bu dişler yaşamın ilk ayı içerisinde ortaya çıkarlar. Genellikle satral mandibüler insisivlerdir. Natal ve neonatal dişlerin beslenme sırasında dilin vetral yüzeyine sürtünmesi nedeniyle oluşan ülserayona Riga-Fede hastalığı denir. Bu durum ağrı nedeniyle bebeklerde dehidratasyon ve yetersiz beslenme yapabilir.

Natal dişler kondroektodermal displazi, Noonan sendromu, Pokyankia konjenita (keratinizasyonun otozomal dominant bozukluğu), Okulomandibulodisefali, Pierre-Robin sendromu ve Turner sendromunu gibi pek çok sendromla ilişkili olabilir (34).

Tedavi gözlem, insisör kenarın düzleştirilmesi ve dişlerin çıkarılmasını içerir. Natal dişler aşırı hareketli oldukları zaman aspirasyon için potansiyel risk oluşturabilir (35). Eğer dişler korunursa zamanla diş kökünün gelişmesiyle daha az hareketli olur.

Epulis

Yenidoğan döneminde görülen nadir yumuşak doku tümörüdür. Bu tümör konjenital myoblastoma, konjenital granular cell tümör (CGCT) ve Neumann tümör gibi farkı isimlerle adlandırılmıştır (37, 38).

Tipik olarak tek veya multiple nodüller şeklinde premaksiler yada mandibuler alveolar mukoza üzerinde pediküllü kitle olarak görülür (Şekil 4). Kadınlarda daha sıktır. Kitlenin boyutu genellikle 0,1-4 cm arasındadır. Eğer kitle çok büyük olursa solunum ve beslenmeyi olumsuz etkileyebilir (38).

Histolojik olarak yaygın tabakalar halinde hücre kümeleri şeklinde görülür. Bu hücre kümeleri yuvarlak, yoğun küçük nükleus ve kaba granüler stoplazma içerirler. Granüler hücreler arasındaki ince vasküler ağ bulunur. Bu durum lezyonu kanamaya yatkın hale getirir (37). Tedavide küçük, asemptomatik lezyonların spontan regresyonu beklenir aksi halde eksize edilir.

Congenital anomalies of oral cavity

Abstract

Oral cavity anomalies are the most common congenital anomalies of the head and neck region. These anomalies are developmental disorders in embryogenesis and/or result of intrauterine corruption of fetal growth. These anomalies may be simple lesions, but also can be severe that lead to

airway, suction, swallowing and aspiration problems in infants. In addition, these anomalies may cause serious psychological problems with cosmetic defects in the next few years. Therefore, early diagnosis and treatment is essential to avoid the problems encountered in advanced.

The embryological development of the anatomical structures of oral cavity, and pathogenesis, diagnosis and treatment of major encountered congenital anomalies were summarized.

Key words: Oral cavity, anomaly, embryology, pathogenesis, diagnosis, treatment

Kaynaklar

1. Mueller DT, Callanan VP. Congenital malformations of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am 2007; 40(1):141-160
2. Langman J, Sadler TW. Head and Neck In: Langman J, Sadler TW. Langman's Medical Embryology 7th Edition. Williams&Wilkins; 1995. p.298-330.
3. Aminabadi NA, Ebrahimi A, Oskouei SG. Chondroectodermal dysplasia (Ellis-van Creveld syndrome): a case report. J Oral Sci 2010; 52(2):333-336.
4. De Felice C, Toti P, Di Maggio G, Parrini S, Bagnoli F. Absence of the inferior labial and lingual frenula in Ehlers-Danlos syndrome. Lancet 2001 12; 357(9267):1500-1502.
5. Koorra K, Muthu MS, Rathna PV. Spontaneous closure of midline diastema following frenectomy. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2007; 25(1):23-26.
6. Sigler MO, Stein J, Zuker R. A rare craniofacial cleft: numbers 7, 2, and 3 clefts accompanied by a single median lip pit. Cleft Palate Craniofac J 2004; 41(3):327-331.
7. Koch SM, Kumar S, Cremers CW. A family with autosomal dominant inherited dysmorphic small auricles, lip pits, and congenital conductive hearing impairment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 126(5):639-644.
8. Nixon IJ, Wynne DM, Geddes NK. Labial pit and ectopic salivary gland tissue. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69(1):127-130.
9. Santos PP, Alves PM, Freitas VS, Souza LB. Double lip surgical correction in Ascher's syndrome: diagnosis and treatment of arare condition. Clinics (Sao Paulo) 2008; 63(5):709-712.
10. Roberts T, Stephen L, Naidoo T, Fieggen K, Beighton P. Freeman-Sheldon syndrome: dental and orthodontic implications. J Clin Pediatr Dent 2005; 29(3):267-271.
11. Yamamoto S, Osuga T, Okada M, Hashimoto T, Shigematsu H, Suzuki S, et al. Anesthetic management of a patient with Freeman-Sheldon syndrome. Masui 1994; 43(11):1748-1753.

12. Fadeyibi IO, Uguburo AO, Ogunbanjo CV, Ilombu CA, Ademiluyi SA. The surgical repair of macrostomia. *Cleft Palate Craniofac J* 2009; 46(6):642-647.
13. Salles F, Anchieta M, Costa Bezerra P, Torres ML, Queiroz E, Faber J. Complete and isolated congenital aglossia: case report and treatment of sequelae using rapid prototyping models. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008; 105(3):41-47.
14. Faqeih E, Farra H, Al-Hassnan Z. A further case of micrognathia, aglossia, and situs inversus totalis with additional features. *Clin Dysmorphol* 2008; 17(3):219-220.
15. Van Lierde KM, Mortier G, Huysman E, Vermeersch H. Long-term impact of tongue reduction on speech intelligibility, articulation and oromyofunctional behaviour in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74(3):309-318.
16. Quijano-Roy S, Galan L, Ferreiro A, Cheliout-Hérait F, Gray F, Fardeau M, et al. Severe progressive form of congenital muscular dystrophy with calf pseudohypertrophy, macroglossia and respiratory insufficiency. *Neuromuscul Disord* 2002; 12(5):466-475.
17. Iatrou IA, Schoinohoriti OK, Tzerbos F, Pasparakis D. Treatment of macroglossia in a child with Weaver syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2008; 37(10):961-965.
18. Morgan WE, Friedman EM, Duncan NO, Sulek M. Surgical management of macroglossia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122(3):326-329.
19. Acevedo AC, da Fonseca JA, Grinham J, Doudney K, Gomes RR, de Paula LM, Stanier P. Autosomal-dominant ankyloglossia and tooth number anomalies. *J Dent Res* 2010; 89(2):128-132.
20. Kaminagakura E, Jorge J Jr. Melkersson Rosenthal syndrome: a histopathologic mystery and dermatologic challenge. *J Cutan Pathol* 2011; 38(2):241-245.
21. Gundlach KK, Maus C. Epidemiological studies on the frequency of clefts in Europe and worldwide. *J Craniomaxillofac Surg* 2006; 34 Suppl 2:1-2.
22. Arosarena OA. Cleft lip and palate. *Otolaryngol Clin North Am* 2007; 40(1):27-60.
23. MacNeil SD, Moxham JP. Review of floor of mouth dysontogenic cysts. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2010; 119(3):165-173.
24. Lin HW, Silver AL, Cunnane ME, Sadow PM, Kieff DA. Lateral dermoid cyst of the floor of mouth: unusual radiologic and pathologic findings. *Auris Nasus Larynx* 201; 38(5):650-653.
25. Jham BC, Duraes GV, Jham AC, Santos CR. Epidermoid cyst of the floor of the mouth: a case report. *J Can Dent Assoc* 2007; 73(6):525-528.
26. Koca H, Seckin T, Sipahi A, Kazanc A. Epidermoid cyst in the floor of the mouth: report of a case. *Quintessence Int* 2007; 38(6):473-477.
27. Awouters P, Reyckler H. Enteric duplication in the oral cavity. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1991; 20(1):12-14.
28. Gallagher G, Kabani S, Noonan V. Oral lymphoepithelial cyst. *J Mass Dent Soc* 2006; 54(4):52.
29. Khelemsky R, Mandel L. Lymphoepithelial cyst of mouth floor. *J Oral Maxillofac Surg* 2010; 68(12):3055-3057.
30. Ezirganlı Ş, Köşger HH, Kırtay M. Nasopalatine Duct Cyst: A Case Report *Gü Diş Hek Fak Derg* 2010; 27(3):195-199.
31. Sumer AP, Celenk P, Sumer M, Telcioglu NT, Gunhan O. Nasolabial cyst: case report with CT and MRI findings. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010; 109(2):92-94.
32. Camerlinck M, Vanhoenacker FM, Demuyneck K. Nasolabial cyst. *JBR-BTR* 2008; 91(6):268.
33. Klestadt WD. Nasal cysts and the facial cleft cyst theory. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1953; 62(1):84-92.
34. Toromanovic A, Tahirovic H. Congenital hypothyroidism associated with neonatal tooth, Pierre-Robin syndrome and congenital heart defects. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2009; 22(10):881-882.
35. Kamboj M, Chougule RB. Neonatal tooth--how dangerous can it be? *J Clin Pediatr Dent* 2009; 34(1):59-60.
36. Cambiagli S, Gelmetti C. Bohn's nodules. *Int J Dermatol* 2005; 44(9):753-754.
37. Bewley A, Bloom JD, Kherani S, Pawel BR. Congenital epulis. *Ear Nose Throat J* 2010; 89(7):299-300.
38. Ben Hamouda H, Ayat A, Elloumi I, Belaid L, Bouzaiène M, Korbi S, et al. Obstructive congenital epulis. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2010; 127(2):86-89.