

EKTODERMAL DİSPLAZİ OLGUSUNDA KOMBİNE DİŞSEL TEDAVİ

Dr. Dt. Günseli KÖYMEN (*), Dr. Dt. Şeniz KARAÇAY (),
Dr. Dt. Feridun BAŞAK (*), Dr. Dt. A. Erman AKBULUT (*), Dt. Ceyhan ALTUN (*)**

Gülhane Tıp Dergisi 45 (1) : 79 - 81 (2003)

ÖZET

Ektodermal displazi, ektoderm kaynaklı dokuları etkileyen herediter bir hastalıktır. Bu hastalık sadece cildi, tükürük, yağ ve ter bezlerini değil, aynı zamanda saç, tırnak ve dişleri de etkilemektedir.

Bu olgu sunumunda, GATA Diş Hek Bil. Merk. Pedodonti A.D.'na, başvuran ektodermal displazili bir hastanın dişsel tedavisi rapor edilmiştir.

Radyografik inceleme, pek çok diş germinin olmadığını açığa çıkarmıştır. Üst yan kesici ve kanin dişlerin yokluğu üst orta kesici dişler arasında diastemaya neden olmuştur.

Orta kesici dişlere ortodontik kuvvet uygulaması ile bu diastema kapatılmış ve süt kanin dişlerine yan kesici diş formu verilmiştir. Alt kesici dişlerinin yokluğunu telafi etmek ve uygun bir fonksiyon ve estetik sağlamak için alt çeneye çocuk protezi uygulanmıştır. Hasta halen takip edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ektodermal Displazi.

SUMMARY

Ectodermal Dysplasia : Case Report

Ectodermal dysplasia is a hereditary disease that effects the tissues, originates from ectoderm. This disease effects not only the skin, saliva, sebaceous and sweat glands, but also hair, nail and teeth.

In this case report, the dental treatment of a case of ectodermal dysplasia, who referred to Gülhane Military Medical Academy, Dental Science Center, Department of Pedodontics, was presented.

Radiographic evaluation revealed that several teeth germs were absent. Absence of the maxillary lateral incisors and canines, there was a diastema between the central incisors.

After closing the diastema by applying orthodontic force to the central incisors, the deciduous canines were reshaped as maxillary lateral incisors. A child

prosthesis was applied to the mandible, in order to compensate the absence of the lower incisors and to provide adequate function and esthetics the patient is still being followed.

Key Words: Ectodermal Dysplasia.

GİRİŞ

Ektodermal displazi, deri, kıl, ter, yağ bezleri ve dişler gibi ektodermden gelişen dokuları etkileyen ve bu dokularda gelişim anomalilerine neden olan herediter bir hastalıktır. Ektodermal displazili hastalarda saç, kaş ve kirpikler, ince, kısa ve azdır. Deri; yumuşak, düz ve kurudur. Alın ve dudaklar çıkıntılı, burun çöktür. Göz ve ağız çevresinde çizgisel ince kırışıklıklar, tırnaklarda kalınlaşma, renk değişikliği, koyu pigmentasyon ve şekil bozukluğu gibi defektler görülebilmektedir(1,2,3,4,5).

Ektodermal displazinin en karakteristik özelliği, hipohidrozistir. Hayatın ilk yıllarında kendini belli etmeyen bu hastalık, ileriki yıllarda "nedeni belirsiz yüksek ateş" ile kendini göstermektedir. Ter bezlerinin olmaması, hafif bir egzersiz ya da bir yemek sonrasında bile ateşin kontrol edilememesine sebebiyet vermektedir. Ter ve yağ bezlerinin kısmi veya bütünüyle yokluğu nedeniyle, cilt yumuşak, kuru, düz ve incedir. Ayak tabanları ve avuç içlerinde hiperkeratozis bulunabilir. Bayanlarda meme bezleri genellikle aplastik veya hipoplastiktir (1,3).

Hastalığın ağız içi bulguları ele alındığında, hastaların çene gelişimleri etkilenmez ancak, dişlerin eksikliği sebebiyle alveoler kretler incedir. Dişlerin yokluğunda alveoler kretin gelişmemesi, dikey boyutta azalmaya ve dolayısıyla dudaklarda şişkin görünüme yol açmaktadır. Palatinal ark genellikle derindir ve damak yarığı görülebilir. Tükürük bezlerinin tamamen yokluğu ender görülen bir durum olduğundan, ağız kuruluğu bütün hastalarda bulunmaz (1,3,4,5,6).

Ektodermal displazili hastalarda, dişsel bulgular, hipodontiden anodontiye kadar değişebilmektedir. Diş eksikliklerinden süt ve sürekli dişlenme etkilenir ancak her iki dişlenmede de dişlerin bütünüyle yok-

(*) GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Pedodonti A.D.

(**) GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Ortodonti A.D.

Reprint Request: Dr. Dt. Günseli KÖYMEN, GATA Diş Hekimliği Bilimleri Mrk. AD. 06018 Etlik/ANKARA

Kabul Tarihi: 19.12.2002

luğu ender görülen bir durumdur. Bununla beraber, şekil anomalileri sıklıkla görülür. Kesici dişler konik şekilli, azı dişlerinin tüberküleri ise atipik görünümündedir (1,2,3,4,5,6).

Ektodermal displazi, anhidrotik, hipohidrotik ve hidrotik olmak üzere üç şekilde görülür. Anhidrotik ektodermal displazi, ter ve yağ bezlerinin yokluğu ile karakterizedir ve diğerlerine göre daha seyrek görülür. Ter ve yağ bezleri, hidrotik tipte normal oluşumdayken, hipohidrotik tipte hipoplaziktir. Anhidrotik ektodermal displazi otozomal resesif olarak geçen ve kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülen bir sendromdur. Hidrotik ektodermal displazi ise otozomal dominant geçişlidir (2,3,7,8,9).

Ektodermal displazi vakalarının çoğunda yaygın diş eksikliği sebebiyle estetik problemler görülmektedir. Sunulan olgu raporunun amacı, diş eksikliği sebebi ile estetik açıdan şikayeti bulunan 16 yaşındaki kadın hastanın dişlerine uygulanan ortodontik, restoratif ve protetik kombine tedavinin başarılı sonuçlarının bildirilmesidir.

OLGU RAPORU

16 yaşında kadın hasta, üst ön grup dişlerinde diastema ve alt çene ön bölgesinde diş eksikliği sebebi ile kliniğimize başvurdu. Daha önceden ektodermal displazi teşhis edilmiş olan hastanın, dış görünümü hastalık ile uyumluydu. Hastanın cildi yumuşak ve kuru, göz çevresi ve dudak kenarlarında artmış pigmentasyon ve çizgisel ince kırışıklıklar mevcuttu. Saçları, cansız ve seyrek görünümdeydi. Hastanın aile bireyleri incelendiğinde, üç yaşındaki kız kardeşinde benzer şekilde diş eksikliği bulunduğu tespit edildi ve takibe alındı.

Ağız içi bulgulara gelince, 12, 13, 22, 23, 31, 32, 33, 41, 42, 43 nolu dişlerinde germ eksikliği bulunduğu, alınan ortopantomograf ile tespit edildi (Şekil-1). 12 ve 22 nolu dişlerin eksikliğine bağlı olarak 11 ve 21 nolu dişleri arasında diastema mevcuttu ve hasta görünümünden rahatsızlık duyuyordu (Şekil-2). Hastanın tedavisi için öncelikle 11 - 21 nolu dişler arasında bulunan diastema, ortodontik kuvvet uygulanarak kapatıldı (Şekil-3). Ortodontik tedaviyi takiben, hastanın 53 ve 63 nolu dişlerine, preparasyon yapılmaksızın, strip kron yardımı ile kompozit rezin(*) kullanılarak üst yan keser formu verildi (Şekil-4). Son olarak alt ön grupta görülen diş eksikliğini gidermek amacıyla bölümlü protez yapıldı (Şekil-5).

* Silux Plus 3M Dental Products Minnesota ABD



Şekil - 1: Hastadan alınan ortopantomograf, 12, 13, 22, 23, 31, 32, 33, 41, 42, 43, nolu dişlerde germ eksikliği izlenmektedir.



Şekil - 2: Hastanın ağız içi görünümü.



Şekil - 3: Ortodontik tedavinin son aşamasında hastanın ağız içi görünümü.



Şekil - 4: 53 ve 63 nolu dişlerin restorasyon sonrası görünümü.



Şekil - 5: Hastaya takılan bölümlü protezin ağız içi görünümü.

TARTIŞMA

Hastamızda bulunan diş eksikliği, saçlarda azalma, cansızlık, göz ve ağız çevresinde pigmentasyon artışı ve çizgisel ince kırışıklıklar, derinin yumuşak, düz ve kuru görünümü, ektodermal displazi bulguları ile uyumluydu.

Ektodermal displazi hastalarında, anodonti veya oligodonti nedeniyle estetiğin bozulması, çocuklarda psikolojik sorunların oluşmasına neden olmaktadır. Bununla beraber süt ve sürekli diş dizisinde görülen eksiklikler sonucunda çiğneme fonksiyonunun zorlaşması, beslenme bozukluklarına ve dolayısıyla fiziksel gelişim geriliğine sebep olmaktadır. Ayrıca fonksiyonun bozulması da çocuğu sosyal açıdan olumsuz olarak etkileyecektir. Bu nedenle ağızdaki eksik dişlerin uygun protetik restorasyonlarla tamamlanması, hastaya estetik ve fonksiyonel yönden olduğu kadar psikolojik olarak da yardımcı olmaktadır.

Literatür incelendiğinde; ektodermal displazi hastalarında gözlenen diş eksikliklerini tedavi edebilmek amacıyla değişik tiplerde protezler uygulandığı görülmektedir. Grinberg ve arkadaşları (10), ağızda sadece bir süt dişi bulunan 4 yaşında kız hastanın üst çenesine total, alt çenesine bölümlü protez uygulamışlar, protez uygulamasından önce, dar

olan damağın ortodontik olarak genişletilmesini sağlamışlardır. Ağızda bulunan dişlerde görülen çapraşıklıkların düzenlenmesi amacı ile protez yapımından önce, ortodontik tedavilerin uygulandığı başka araştırmacılar tarafından da bildirilmiştir(10,11). Biz de hastamızda ön grup dişlerde bulunan diastamayı kapatmak amacı ile ortodontik tedavi uyguladık. Bununla beraber, bazı araştırmacılar, dikey boyuttaki kaybın fazla olduğu durumlarda overdenture türü protezlerin uygulandığını bildirmişlerdir (12,13). Bizim hastamızda arka grup dişlerde eksiklik olmaması nedeniyle dikey boyutta kayıp bulunmamaktaydı.

Bu çalışmada ön grup dişlerinde eksiklik ve düzensizlik bulunan bir ektodermal displazi olgusunun ortodontik, restoratif ve protetik tedavisi sunulmuştur. Hastamız, birer yıllık aralıklarla kontrole alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. Bhaskar, S.N.: *Synopsis of oral pathology*, sixth ed. St louis, Toronto, London: The CV Mosby Co., 1981.
2. Başak, F., Ölmez, H., Özçelik, C., Akbulut, E., Çokpekin, F.: *Bir olgu nedeniyle anhidrotik ektodermal displazi ve ortodontik-protetik yaklaşım*: T. Klin. Diş. Hek. Bil. 3:99-103, 1997.
3. Itthagarun, A., King, N.M.: *Ectodermal dysplasia: A review and case report*: Quintessence Int. 28(9): 595-602, 1997.
4. Frannchi, L., Branchi, R., Tollaro, I.: *Craniofacial changes following early prosthetic treatment in a case of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia*. J. Dent. Child : 65(2): 116-120, 1998.
5. Çokpekin, F., Uzel, İ.: *Ektodermal displazi olgusu*, A.Ü. Diş Hek. Fak. Derg. 9(19): 191-198, 1982.
6. Kearns, G. et al : *Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia*: O. Surg. O. Med. O. Pathol. : 88(1):5-10, 1999.
7. Borg, P., Midtgaard, K.: *Ectodermal dysplasia: Report of four cases*. J. Dent. Child: 44:314.1977.
8. Mgnusson, B.O., Persliden, B.: *Development and its aberrations Pedodontics. A systematic approach*. Copenhagen, Munksgaard: 1981.
9. Pashayan, F.M., Feingold, M.: *Selected syndromes in pedodontics; Clinical Oral Pediatrics*. Chicago: Quintessence Publishing Co. Inc., 1981.
10. Grinberg, S., et al: *Ectodermal dysplasia: Report of two female cases*. J. Dent. Child. :17: 45-47, 1980.
11. Wraith, E.D.: *True ectodermal dysplasia*. Dent Update: 10:662-668, 1983.
12. Gegenheimer, R., Shaul, K.L., *An overdenture approach to ectodermal dysplasia in children*. Quintessence Dent. Technol. 7:151-154, 1983.
13. O'Dwyer, M.R., Renner, R.P., Fergusson, F.S.: *Overdenture treatment-One aspect of the team approach for the EEC syndrome patient*: J. Pedod 8:192-205, 1984.