

EKTODERMAL DİSPLAZİ (Bir Olgu Nedeniyle)

Yrd.Doç.Dr. A. Berhan YILMAZ*

Yrd.Doç.Dr. Nuran YANIKOĞLU**

ECTODERMAL DYSPLASIA (A Case Report)

ÖZET

Ektodermal Displazi, çeşitli ektodermal orijinli dokuların nadir görülen kalıtsal bir hastalığıdır. İki tipi vardır: Hidrotik ve hipohidrotik (anhidrotik). En sık görülen şekli saçları, deriyi, tırnakları ve ter bezlerini etkileyen Hipohidrotik tiptir. Ektodermal displazinin sebep olduğu oligodonti veya anodontili şahıslar konuşma ve yemek yemede güçlük çektikleri gibi diğer insanlardan farklı görünüşleri ile daha duygusal olabilirler. Estetik ve fonksiyonu düzeltmek için ektodermal displazili hastaların dental problemlerinin erken teşhis ve tedavisi önem arzeder.

Bu makalede kliniğimize başvuran 16 yaşında ektodermal displazili bir bayanın klinik bulguları değerlendirildi ve hastalığın genel özelliklerinden bahsedildi. Hastanın çığneme fonksiyonu ve estetiği total protez yapılarak sağlandı.

Anahtar Kelimeler : Ektodermal Displazi.

SUMMARY

Ectodermal dysplasia is a group of inherited disorders that originates from various tissues of ectoderm. There are two types of ectodermal dysplasia : Hypohidrotic and hidrotic. The most common form of ectodermal dysplasia is hypohidrotic ectodermal dysplasia, which most affects the hair, nails, teeth, skin and sweat glands. The persons with anodontia / oligodontia caused by ectodermal dysplasia not only have difficulties in eating and speaking but can also sense that their appearance is different than others. An early diagnosis and treatment of dental problems of ectodermal dysplasia are important to improve esthetics and function. In this article , the clinical diagnosis of a sixteen years old girl with ectodermal dysplasia is evaluated and the common characteristics of ectodermal dysplasia is discussed. Full denture is fitted to patient to improve esthetics and function.

Key words: Ectodermal Dysplasia

GİRİŞ

Ektodermal displazi çok ender rastlanılan, ektodermal orijinli değişik dokuları etkileyen kalıtsal bir hastalıktır.^{9,20} Hastalığın iki tipi mevcuttur: ⁸

a) Anhidrotik veya hipohidrotik tip: Anhidrotik tip ektodermal displazi cinsiyete bağlıdır ve resessif gen ile geçer.² Bu hastalarda saçların rengi çok açık, ince ve seyrekler. ^{2, 5, 7, 10} Kaş ve kirpikler hastaların genelinde yoktur. Yağ ve ter bezleri azalmış, defektif veya hiç yoktur. Hastalarda anodonti veya oligodonti var dır.^{2, 7, 8, 14}

b). Hidrotik tip:Ötosomal dominant geçişli olan bu tipi anhidrotik tipten ayıran en önemli özelliği ter ve yağ bezlerinin olmasıdır. ⁸

Anhidrotik tip ektodermal displazi hidrotik formdan çok daha şiddetli seyreder.^{2,7,10} Hastalık kadınlar tarafından taşınır ve daha çok erkeklerde görülür, fakat her iki cinsi de etkiler. Ektodermal displaziyi taşıyan kadınlar normal görünümüdür

ve hastalık bu kadınlarda etkili değildir. Ektodermal displazi kadınlarda erkeklere göre daha seyrek görülmesine rağmen daha şiddetli seyreder. ^{9,19}

Ektodermal displazide deri, saçlar, tırnaklar, dişler ve glandüler yapılar etkilenir. Klinik olarak hastalarda ter bezleri total veya parsiyel olarak bulunmadığı için deri kurudur ve terleme fonksiyonu yeterli değildir. Bu nedenle ektodermal displazili çocuklar ısıyı tolere edemezler, hafif seyretmesi gereken basit enfeksiyonlarda bile vücut ısısı önemli derecede yükselir. Bebekler bu nedenle konvülsiyonlar geçirebilirler ve yüksek ateş ölüme bile sebebiyet verebilir. Kıl follikülleri de etkilendiği için saçlar seyrek ve ince, kaşlar hemen hemen hiç yoktur. Burun mukozasında müköz bezler bulunmadığı için nasal membran devamlı enfekte, kuru ve kabukludur. Atrofik rinit, larenjit ve kronik farenjit görülür. Ayrıca alın çıkıntılı, burun geniş ve yassı, kulaklar dışa çıkıktır. Diş eksikliğine bağlı olarak dikey boyutun azalması, dudakların

* Atatürk Üniv Diş Hek.Fak.Oral Diagnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

** Atatürk Üniv. Diş Hek. Fak.Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

devrik olması hastaya somurtkan ve yaşlı bir görünüm verir. 2, 3, 8, 22

Ektodermal displazili hastaların oral bulgularına gelince; dişler tamamen veya kısmen eksiklik gösterirler, yani anodonti veya oligodonti vardır. Bu diş eksiklikleri hem süt dişlerini hem de daimi dişleri etkileyebilir. Ektodermal displazili bir hastada ağızda sürmüş olan dişlerde sıklıkla malformasyonlar görülür. Özellikle kesici, kanin ve premolarlar biçim olarak konik ve sivri, boyut olarak ise normalden küçüktürler. Molar dişlerde malformasyon daha çok köklerde görülür ve bu dişlerin kökleri konik bir şekil almıştır. Bu hastalarda dişlerin sürme zamanları gecikebildiği için çok sık gömük dişlere rastlanır. 7, 22

Bütün bu klinik bulgular ışığında ektodermal displazili hastalar yaşlarının daha üzerinde görünürler. Diş eksiklikleri sebebi ile estetik ve fonasyon kusurları, fonksiyon yetersizliği oluşur. Bu durumlar ektodermal displazili hastalarda fizyolojik ve özellikle psikolojik yönden önemli problemler meydana getirebilir. Bu nedenlerle böyle hastalar protetik tedaviye ihtiyaç duyarlar. 1, 9, 19

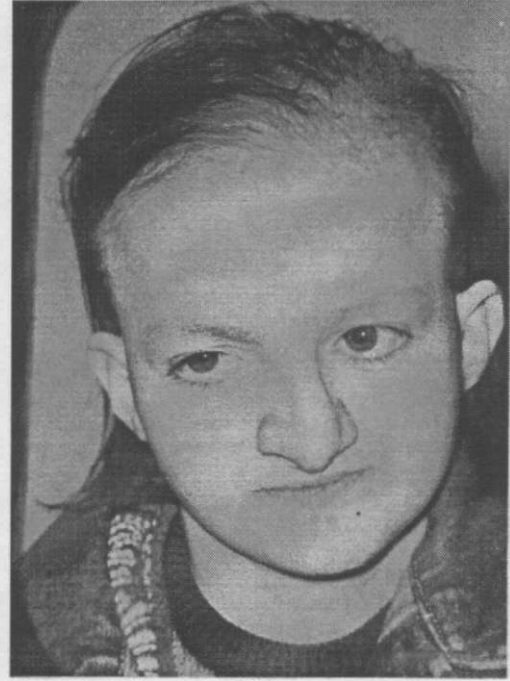
Total protezler tedavinin kabul edilen şekli ise de doğal dişler ile desteklenen parsiyel protezler, overdenture'lar da alveolar kemikğin korunması için yapılabilir.¹³

OLGU TAKDİMİ

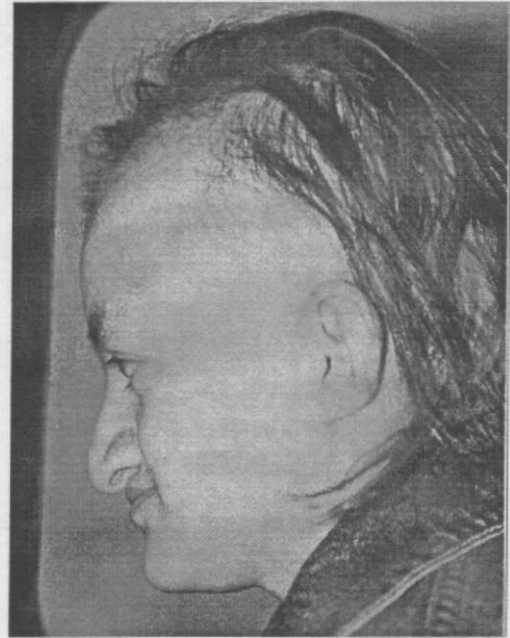
Hastamız, kliniğimize dişlerinin olmaması nedeni ile başvuran 16 yaşında bir bayandı. Yüz yapısı ve cildi hemen dikkati çekmekte idi. Hastamızdan aldığımız anamnezde annesinin ve babasının akraba olduğunu, annesinin akrabalarında kendisiyle aynı hastalığı taşıyan iki bireyin daha olduğunu öğrendik.

Klinik muayenede hastanın cildinin kuru, saçlarının çok seyrek, ince ve açık renkte olduğu, kaşlarının ve kirpiklerinin hemen hemen hiç olmadığı görüldü. Hastanın ağızda iki premolar dişin tüberkülleri haricinde hiç diş olmadığı için dudaklarının dışı doğru devrik olduğu ve bu sebepler yüzünden hastamızın normal yaşından daha fazla bir yaştaymış gibi görüldüğü tespit edildi (Resim 1, 2).

Ailesi ile yapılan görüşmelerde hastanın bilhassa bebeklik dönemlerinde sık sık ateşlendiği ve bu ateşin bazen çok yükseldiği öğrenildi. Bu bulgular sonucunda hastamızın hipohidrotik tip ektodermal displazili olduğuna karar verildi.



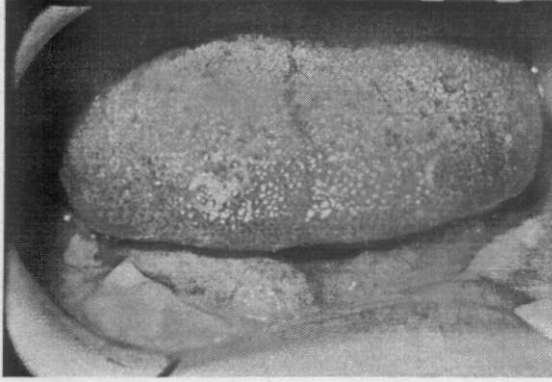
Resim 1. 16 yaşındaki ektodermal displazili hastanın cephe görünümü.



Resim 2. Aynı hastanın profilden görünümü.

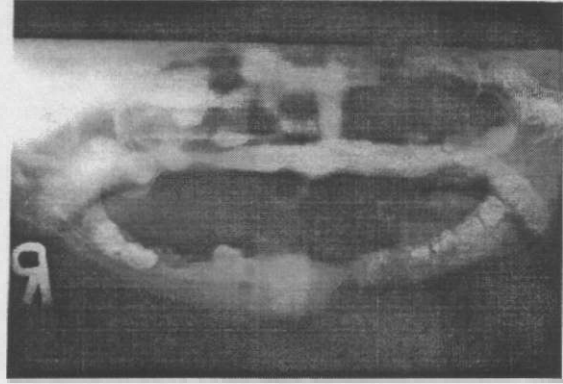
İntraoral muayene

Hastamızın ağız içi muayenesinde mandibuler sağ premolarların normal bir görünüm arz etmeyen tüberkülleri haricinde hiç bir dişe rastlanılmadı (Resim 3, 4).



Resim 3. Alt damağ (gösteren ağız içi) görünümü.

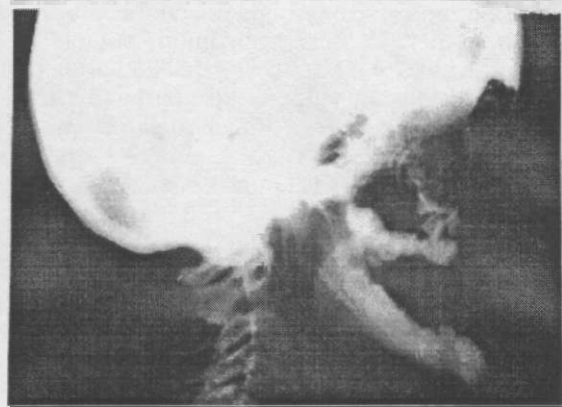
Hastamıza estetik, fonksiyon ve fonasyonun kazandırılması, psikolojik olarak rahatlatılması için total protez yapılmasına karar verildi.



Resim 5. Hastanın panoramik radyogramı



Resim 4. Üst damağ (gösteren ağız içi) görünümü.



Resim 6. Hastanın lateral kafı grafisi

Aldığımız radyografilerde ise alt kesicilerin, üst kesicilerin, alt sol 1 premoların, alt sağ 1 moların, üst sağ premolarların genlerinin olmadığı, diğer dişlerin kök gelişimlerini yapmadıkları ve sürme eğiliminde görünen alt sağ premolarların da çok kısa köke sahip oldukları görüldü (Resim 5, 6).

TARTIŞMA ve SONUÇ

Ektodermal Displazi, ektodermal orijinali dokuların kalıtsal bir bozukluğudur. Bu hastalıkta üç önemli bulgu vardır. Hypohidrosis (ter ve yağ bezlerinin az veya hiç olmaması), hypotrichosis (sağların seyrek olması) ve hypodontia (dişlerin

gelişimlerinde olan bozukluklar].^{12,15} Hastalık, ter ve yağ bezlerinin olup olmamasına göre ikiye ayrılır. Bizim vakamız ter ve yağ bezlerinin de olmadığı anhidrotik tipti.

Yaşları ne olursa olsun bu hastalarda önemli olan psikolojik bozukluğun giderilmesi ve duygusal gelişimin sağlanmasıdır. Bu psikolojik bozukluğun sebepleri estetik, fonksiyon ve fonasyonun yetersiz olmasıdır.^{1,8,9}

Birçok klinik rapor, fizyolojik ve psikososyal nedenlerden dolayı Ektodermal Displazili hastalarda protetik tedavinin önemini göstermektedir.^{4, 11, 13, 15} Bu hastalarda anadonti veya hipodonti tipik olduğundan total protezler, parsiyel protezler ve overdenture'lar ile tedavi sağlanabilir. Total protezler estetik ve fonksiyonel sorunları giderirler fakat bu hastalardaki dişsiz alveol kreterlerinin az gelişimi protezin tutuculuğunu ve stabilitesini bozar.¹³

Destek için dişler mevcut olduğunda overdenture bu hastalar için tercih edilebilir.^{11,16} Van Waas ve arkadaşları²¹ yaptıkları bir çalışmada, ovedenture yapımından 2 yıl sonra hastalarda alveolar kemik kaybında önemli azalma olduğunu göstermişlerdir.

Minimum sayıda dişlere sahip Ektodermal Displazili bireylerde sabit protetik tedavi tek başına nadiren kullanılır. Bu hastaların ilk tedavide genellikle yaşları küçüktür. Özellikle köprü protezleri çene gelişimini etkiler. Tek kuron restorasyonları çene gelişimi ile ilgili olmasalar da geniş pulpa ve kısa kuron yüksekliği endişe yaratabilir.^{4,13} Bu hastaların protetik işlemlerinde kuron ve direk kompozit restorasyonlar parsiyel protezler ile kombine kullanılabilir.⁴

Implantlar da bu tip hastaların protetik tedavilerinde kullanılmaktadır.^{6,18} Guckes⁶ ve arkadaşları, gençlerde yerleştirilen implantlarda klinik denemelerin eksikliği, sık sık yenilenmesinin pahalılığı ve çene gelişimine bağlı muhtemel implant hareketi sebebiyle 13 yaşına kadar implant yerleşimini ertelemeyi tavsiye etmişlerdir.

Araştırmacılar çene gelişiminin oluşturacağı komplikasyonlar nedeniyle implantın genç Ektodermal Displazili hastalarda yerleştirilmesinde tedavinin zamanlamasının önemli olduğunu ifade ederler.^{6,18}

Ektodermal Displazili hastalarda protetik tedavi işlemlerine erken başlanılmalı, yapılan her bir protez büyüme ve gelişim nedeniyle belli aralıklarla tekrar düzeltilmelidir. İskeletsel büyüme tamamlanmaya kadar 6 ila 12 aylık periyodlarla bu kontroller yapılmalıdır.¹³

Bütün bunlar göz önüne alındığında hastamıza alt üst total yapılmasını uygun bulduk. Protez yapıldıktan bir süre sonra hastamız ile yaptığımız görüşmelerde çevresiyle daha iyi iletişim kurabildiğini, daha mutlu olduğunu gördük.

KAYNAKLAR

- 1-Bakri H, Rapp R, Hadeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. J Clin Pediatr Dent 1995;19 (3):167-72.
- 2-Bartstra HL, Hulsmans R, Steijnen PM, et al. Mosaic expression of hypohidrotic ectodermal dysplasia in an isolated affected female child. Arch Dermatol 1994;130 (11):1421-4.
- 3-Bilge OM, Dayı E, Bocutoğlu Ö. Ectodermal Dysplasia:A case with impacted permanent teeth. Australian Dent J 1995;40(4):229-32.
- 4-Ellis RK, Donly KJ, Wild TW. Indirect composite resin crowns as an esthetic approach to treating ectodermal dysplasia: a case report. Quintessence Int 1992;23 (11):727-29.
- 5-Gordon CP, Litz S. Multicore myopathy in a patient with anhidrotic ectodermal dysplasia. Can J Anaesth 1992;39(9):966-8.
- 6-Guckes AD, Brahim JS, McCarthy GR, Rudy SF, Cooper LF. Using endosseous dental implants for patients with ectodermal dysplasia. J Am Dent Assoc 1991;122:59-62.
- 7-Harorlı A. Diş Hekimliği Radyolojisi. . Erzurum, 1992:166.
- 8-Koçak G, Gülhan A, Sandallı N. Ektodermal displazili bir çocuğun protetik tedavisi. İst Diş Hek Fak Derg 1982;16(2):131-38.
- 9-Kupietzky A, Haupt M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment. Quintessence Int 1995;26(4):285-91.
- 10-Küçüköçerler B. Pedodonti. Ankara, 1978: 265-66.
- 11-Nortje CJ, Farman AG, Thomas CH, Watermeyer GJJ. X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia-an unusual prosthetic problem. J Prosthet Dent 1978;40:137-42.
- 12-Özcan İ, Erdem T, Şirin Ş. Ektodermal displazi (3 olgu nedeniyle). İst Diş Hek Fak Derg 1991;25(1):1-5.
- 13-Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of Ectodermal Dysplasia : A review of the literature. J Prosthet Dent 1996;76:541-45.

14-Pinheiro M, Freire-Maia N. Ectodermal dysplasias:A clinical classification and a causal review. Am J Med Genet 1994;53(2):153-62.

15-Ramos V, Glenbink DL, Fisher JG, Christensen LC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. J prosthet Dent 1995;74(4):329-31.

16-Remner RP, Kleinerman V. Overdenture techniques in the management of oligodontia:a case report. Quintessence Int 1980;4:57-65.

17-Shaw RM. Prosthetic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia:case report. Aust Dent J 1990;35:113-16.

18-Smith RA, Vargervik K, Kearns G, Bosch C, Koumjian J. Placement of an endosseous implant in growing child with ectodermal dysplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993;75:669-73.

19-Tape MW, Tye E. Ectodermal dysplasia: Literature review and a case report. Compend Contin Educ Dent 1995;16(5):524-8.

20-Ulusu T, Alaçam A, İscan HN, Ucuncu N. Relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. J Clin Pediatr Dent 1990;15(1):46-50.

21-Van Waas MA, Jonkman RE, Kalk W, Van't Hof MA, Plooij J, Van Os JH. Differences two years after tooth extraction in mandibular bone reduction in patients treated with immediate overdentures or with immediate complete dentures. J Dent Res 1993;72:1001-4.

22-Vierrucci S, Bacetti T, Tollaro I. Dental and craniofacial findings in hypohidrotic ectodermal dysplasia during the primary dentition phase. J Clin Pediatr Dent 1994;18(4):291-7.

Yazışma Adresi _____:

Yrd.Doç.Dr. Nuran YANIKOĞLU
Atatürk Üniversitesi
Diş Hekimliği Fakültesi
Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı

25240-ERZURUM