

EKTODERMAL DİSPLAZİDE HASTALARDA PROTETİK REHABİLİTASYON:OLGU SUNUMU

PROSTHETIC REHABILITATION PATIENTS WITH ECTODERMAL DYSPLASIA:CASE REPORT

Doç. Dr.Handan ÖVER*

Doç. Dr K.Serhan AKŞİT*

Makale Kodu/Article code: 600
Makale Gönderilme tarihi: 22.06.2011
Kabul Tarihi: 26.08.2011

ÖZET

Ektodermal displazi (ED), X kromozomuna bağlı resesif geçiş gösteren, nadir olarak rastlanan, herediter bir hastalıktır. ED vakalarında ektoderm orijinli organ ve dokulardaki gelişimsel defektlerden dolayı; anodonti, hipodonti, konik dişler, kreterin yeterli gelişmemesi, vertikal boyut kaybı görülür. Ayrıca saç, kaş, kirpikler ince ve azdır. Deri düz, kuru, alın ve dudaklar çıkıntılı, burun çöküktür. Göz ve ağız çevresinde ince kırışıklıklar söz konusudur.

Genç hastalarda sürmekte olan dişler ve çenelerin gelişimi nedeniyle protetik tedavinin modifiye edilmesi uygun olur.Dişlerin konik olup tutuculuğun olumsuz etkilenmesine bağlı, overdenture protezler genelde tavsiye edilir.

Sunulan olgu raporu ile seyrek olarak görülen sendromun kızlarda daha az oranda ortaya çıkması ve yapılan overdenture protezin tutuculuğunun yumuşak astar maddesi ile sağlanması nedeniyle vakamızın ilgi çekici olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar kelimeler: Ektodermal displazi, genç erişkin , overdenture

ABSTRACT

Ectodermal dysplasia (ED), shows recessive transition depending on X, rarely seen hereditary disease. In ED cases, due to ectoderm originated organs and tissues developmental defects, anodontia, hypodontia, conical teeth, less development in crest, vertical size loss are seen. Furthermore, hair, eyebrows, eyelashes, and less than fine. Skin is smooth, dry, forehead and lips are protruding, nose is collapsed. There are fine wrinkles around the eyes and mouth.

Moreover, in young patients it would be appropriate to modify prosthodontic treatment due to their teeth and chin development .Dependent with conically teeth which effects retention negatively, overdenture prothesis are adviced. Presented case report shows that this syndrome rarely appears in women and due to overdenture prothesis hold with soft lining item this approach is thought as interesting.

Key words: Ectodermal dysplasia, young adult, overdenture

EKTODERMAL DİSPLAZİLİ HASTALARDA PROTETİK REHABİLİTASYON:OLGU SUNUMU

Ektodermal displazi (ED) konjenital bir hastalık olup ilk olarak 'Thurman' tarafından tanımlanmıştır. Nadir olarak görülen bu hastalık, embriyolojik ektoderm kökenli dokuların anormal gelişimi ile karakterizedir. Literatürde 150'den fazla türde ED tanımlanmıştır ve kalıtsal olarak aktarılabilmektedir.^{1,2}

Etkilenmiş hastaların % 90 ı erkektir. Tam olarak oturmuş sendrom sadece erkeklerde görülebilmesine rağmen, kız olgular normal bir X kromozomu ile, hastalıklı bir kromozom taşıyan heterozigotlara sahip olup genellikle hastalığın belirtilerini eksik göstermektedirler.³ Bu tip hastalarda dişlerin, saçların, tırnakların veya ter bezlerinin konjenital malformasyonu tek başına ya da ED sendromunun bir parçası olarak görülmektedir.^{1,2} Dişlerde eksiklik yanında saç, kaş ve kirpikler ince kısa ve azdır. Deri yumuşak düz ve kuru, alın ve dudaklar

*Sağlık Bakanlığı İl Özel İdaresi Ağız ve Diş Hastalıkları Hastanesi



çıkıntılı, burun çöküktür. Göz ve ağız çevresinde çizgisel ince kırışıklıklar söz konusudur.¹⁻⁴

Hastaların çene gelişimleri normal olmasına karşın, dişlerin eksikliği sebebiyle alveol kretler incedir. Dişlerin yokluğunda alveoler kretlerin gelişmemesi dikey boyutta azalmaya ve dolayısıyla dudaklarda şişkin görünüme sebep olmaktadır. Paletinal ark genelde derindir ve damak yarığı görülebilir. Tükürük bezlerinin tamamen yokluğu ender görülen bir durum olduğundan, ağız kuruluğu bütün hastalarda bulunmaz.^{3,5}

Ektodermal displazili olgularda çocukluk döneminde süt ve daimi dişlerin çoğunun eksikliği nedeniyle erken dönemde diş tedavisine gereksinim duyulmaktadır.^{1,3}

Erken dental muayene ve tedavinin uzun süre devam ettirilmesi çiğneme fonksiyonunu ve optimum yüz görünümünü geliştirme ve koruma açısından gereklidir.^{1,3} Hareketli bölümlü protezler ideal tedavi seçeneği olarak kabul edilmektedir. Dişler genelde konik olup tutuculuk olumsuz etkilendiğinden bu tip vakalarda overdenture protezlerin kullanımı önerilmektedir.^{1,3,6,7}

Genç hastalarda sürmekte olan dişler ve çenelerin gelişimi nedeniyle protetik tedavi modifiye edilmelidir. Büyüme gelişimle paralel olarak en az 6 ayda bir periyodik kontrollerle protezler mutlaka yeniden yapılmalıdır.¹

Uzun yıllardır, dişüstü hareketli protezlerin tutuculuğunu sağlamak için bazı öneriler mevcut olup, bazı yöntemler geliştirilmiştir.^{3,7} Bunlardan elastikiyetini, fiziksel ve kimyasal stabilitesini uzun süre koruyabilme özelliğine sahip, ayrıca destek dokularda en az alerjik reaksiyona neden olan silikon esaslı bir yumuşak astar maddesi Molloplast-B bazı araştırmacılarca tercih edilmektedir.^{6,7,8}

Sunulan olgu raporu ile, ED hastalığının klinik özellikleri ve tedavisi gözden geçirilmek istenmiştir. Seyrek olarak görülen sendromun, kızlarda daha az oranda ortaya çıkması ve yapılan overdenture protezin tutuculuğunun yumuşak astar maddesi ile sağlanması nedeniyle vakamızın ilgi çekici olabileceği düşünülmüştür.

OLGU RAPORU

17.12.2010 tarihinde diş eksikliği ve çürük nedeniyle kliniğimize başvuran 1997 doğumlu kız

çocuğunun alınan anamnezinde, büyüme hormonu yetersizliğine bağlı tedavi gördüğü ve buna bağlı olarak boyu ve kemik yaşının, yaştlarından daha alt seviyede olduğu saptandı. Anne ve babası arasında akrabalık bağı yoktu. Anne-babasının intraoral muayenesinde herhangi bir diş eksikliğine rastlanmadı. 21 yaşında olan erkek kardeşi ise benzer dişlerin eksikliklerine sahip olup, üst çenede hareketli bölümlü, alt çenede tam protez kullanmaktaydı.

Hastamızın ağız dışı muayenesinde kaş, saç ve kirpikler seyrek, cilt kuru ve ince, el ve ayaklarda aşırı terleme (hiperhidroz), tırnaklarda displazi, burun tipik semer görünümünde, dudaklar ise sarkık ve şişkindi (Resim1).



Resim 1. Hastanın profilden görünümü.

Yapılan intraoral muayenesinde sağ üst çenede lateral, kanin, 1. premolar, 1. molar, sol üst çenede kanin, 1. premolar, 1. molar dişlerin varlığı belirlendi. Üst çenede gömülü olduğu saptanan meziyodens diş ise, cerrahi bölümü ile yapılan konsültasyon ile kemik kaybı oluşturmamak maksadı ile alınmadı. Alt çenede herhangi bir diş mevcut değildi (Resim 2).

Hastanın mevcut keser dişleri konik şekilde, azı dişlerinin tüberküleri atipik bir görünümde ve dişler boyutsal olarak da küçüktü. Alveoler kretler ince ve dolayısıyla çeneler arası mesafe azalmıştı. Tüm bu bulguları takiben hastamıza ED teşhisi konuldu. Kesin tanı amacıyla, İstanbul Üniversitesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı'na yönlendirildi. Olgunun anne ve baba arasında akrabalık olmamasına rağmen benzer etkilenmiş kardeşin olması nedeniyle genetik anabilim dalı tarafından kesin olarak otozomal resesif kalıtmı ED tanısı konuldu.



Resim 2. Hastanın ağız içi görünümü

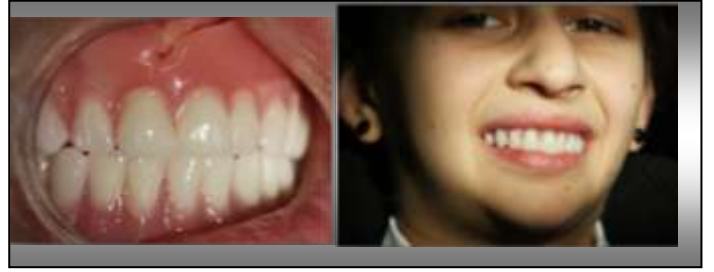
Yapılacak tüm işlemler için hasta ve yakınından izin alınıp, bilgilendirilmiş olur belgesi imzalatıldı. Hastanın üst altı yaş dişlerine, şikayetlerine yönelik restoratif tedaviler uygulandı. Yapılan protetik analiz sonucunda; üst çeneye metal destekli sert akrilik kaide plaklı (PMMA), tutuculuğu yumuşak astar maddesi Molloplast-B (Detax GmbH@Co.KG/Germany) ile sağlanacak bir overdenture protez, alt çeneye ise hastanın yaşı da gözönünde bulundurularak yumuşak astar maddesi destekli, sert kaide plaklı (PMMA) bir alt tam protez yapılmasına karar verildi (Resim 3-5). Hastanın birinci hafta, 1.ay ve 3. aylık periyodik kontrollerinde protezin rahatsız ettiği bölgeler tesbit edilerek gerekli düzeltmeler yapıldı. Protetik tedavisi tamamlanan hastamız altı aylık periyodlarla takibe alındı.



Resim 3. Molloplast-B için yer tutucunun görünümü.



Resim 4. Metal destekli Molloplast-B ile tutuculuğu sağlanmış protezlerin görünümü.



Resim 5. Hastanın protez uygulandıktan sonraki görünümü

TARTIŞMA

Ektodermal displazi genetik bir hastalık olup, anneden X kromozomuna bağlı genetik olarak geçtiği ve erkeklerde daha sık gözlemlendiği bildirilmiştir.^{1,4} Herbiri değişik klinik bulgu gösteren farklı tipleri tanımlanmıştır. Genetik taşıyıcılık modeli otozomal dominant, otozomal resesif ve X kromozomuna bağlı resesif karakterler içerir.^{1,4}

Vakamız, genetik anabilim dalı tarafından otozomal resesif kalıtmı ED olarak tanımlanmıştır.

Bu tip hastalarda dişsel bulgular, hipodontiden anadontiye kadar değişebilmektedir.^{9,10} Diş eksikliklerinden süt ve sürekli dişler etkilenir. Ancak her iki dişlenmede de dişlerin bütünüyle yokluğu ender görülen bir durumdur.^{1,11}

Diş eksikliğinin sıklığı ile ilgili çeşitli etyolojik çalışmalar yapılmıştır.^{12,13} Bu sonuçlara göre en çok alt premolar ve üst lateral diş eksikliği görülmesine rağmen, sırasıyla daimi 2. molar, maksillar 1. molar ve maksillar santral dişlerin eksikliği bildirilmiştir.^{3,12,13} Vakamızda da üst çenede bazı ön keser dişlerin, 2.

premolar ve 2. molar dişlerin eksik olduğu saptanmıştır.

Bununla beraber ED vakalarında şekil anomalileri sıklıkla görülür. Kesici dişler konik şekilli, azı dişlerinin tüberküleri ise atipik görünümündedir.^{3,9,14,15} Bizim olgumuzda da alt çenede hiç diş gözlenmezken üst çenede mevcut keser dişler konik şekilde, 1. premolar ve 1.molar dişler ise daha küçük ve atipik form göstermekteydi.

Ektodermal displazi görülen hastalarda, genelde tırnaklar ince ve kırılabilir olmaktadır. Nedeninin tırnak matriksindeki hücrelerin keratinizasyon anomalilerine bağlı olabileceği bildirilmiştir.⁴ Daha fazla araştırma yapılmasının gerekli olduğu bildirilen bu duruma hastamızda da rastlanmıştır.

Çocukluk döneminde ED olgularda süt veya daimi dişlerin çoğunun eksikliği nedeniyle erken dönemde diş tedavisine gereksinim duyulmaktadır. Tedavi amacıyla multidisipliner bir tedavi yaklaşımı önerilir.¹⁶⁻¹⁸ Erken dental müdahale ve tedavinin uzun süre devam ettirilmesi çiğneme fonksiyonunu ve optimum yüz görünümünü geliştirme ve muhafaza etme açısından gereklidir.¹⁹ Gelişen dişler, genellikle konik şekilde olduğundan hareketli bölümlü protez yerine overdenture tipi protezlerle destek sağlanmaktadır.¹ Bu tip protezlerin destek, stabilizasyon, retansiyonu artırma, rezorbsiyonun en aza indirilmesini sağlama, büyüme ve gelişim periyodunda izlenerek gereksinim duyulduğunda yenilenebilmesi ve hastaya maliyetinin düşük olması gibi avantajları vardır.²⁰ Büyüme ve gelişim döneminde uygulanan overdenture protezlerin, çocuklarda ruhsal sorunların çözümü için daha iyi alternatif olduğu düşünülmektedir.^{7,16}

Tüm bu avantajlar nedeniyle, vakamızda da overdenture protez uygulanmıştır.

Protezlerin en ideal şekilde hazırlanmasındaki amaç, mevcut dişlerin korunması yanında, alveol kretlerindeki olağan rezorbsiyonu önlemektir.²¹ Ancak protezlerin altında kalan dişlerin ve periodonsiyumlarının uzun süre korunması, tutuculuk amacıyla uygulanan kroşe, bar, teleskop kuron veya anker gibi rijit metalik araçlar sebebiyle güçtür.⁷ Bunun yanında sert protez kaide plaklarının fizyolojik olmayan basınçları sebebiyle destek dokuların rezorbsiyonu kaçınılmazdır.²¹ Uyguladığımız yumuşak astar maddesinin doku fizyolojisiyle bağdaşan esnekliği nedeniyle protezin kullanımı sırasında dişlerin periodonsiyumları ve destek dokular aşırı basınçtan kurtarılmıştır.⁷ Ayrıca

overdenture protezlerde tutuculuğun sağlanması ve çiğneme kuvvetlerinin dişler ve periodontal dokulara azaltılarak iletilmesi için kullanılan yumuşak astar maddeleri ile; bu tip protezlerde tutuculuk amacıyla kullanılan diğer alternatiflere oranla oluşabilecek galvanik sorunlar önlenebilmekte ve aşırı basınçlar da elimine edilebilmektedir.^{7,21} Kullanılan yumuşak astar maddesinin esnek olması yanında doku ve diş undercutlarına kolayca yerleşebildiğinden dolayı kusursuz ve yeterli bir tutuculuk sağlanmış olur. Bu yöntem diğer diş üstü protez yapım yöntemlerinden daha basit, ucuz ve çabuktur.^{5,21} Yine esnekliği ve yumuşaklığı sayesinde alveol kretleri ve mukoza üzerine daha az çiğneme basıncının iletilmesi sağlanacaktır.

Özellikle genç erişkin ektodermal displazili vakalarda uygulanan bu tür protezlerle; yumuşak astar maddesinin vibromasaj etkisi sayesinde dokuların gelişimi kontrol altında tutulabilecek, ağız ve mukoza dokularıyla uyum sorununun minimal düzeyde yaşanacağı bir protetik rehabilitasyon döneminin geçirilebilmesi temin edilmiş olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Baygın Ö, Ülker E, Tulunoğlu Ö. Ektodermal displazi: 4 olgu bildiri. GÜ Diş Hek Fak Derg 2009;26(1): 59-65.
2. Köymen G, Karaçay Ş, Başak F, Akbulut E, Aştun C. Ektodermal displazi olgusunda kombine dişsel tedavi. Gülhane Tıp Dergisi 2003; 45(1):79-81.
3. Altun C. 7 yaşındaki bir hidrotik ektodermal displazi hastasında protetik tedavi yaklaşımı (olgu raporu). Dicle Dişhekimliği Dergisi 2009;10(2): 25-28.
4. Altun S, Altun Ş, Yavuz İ, Ağuloğlu S. Ektodermal displazi: 3 vaka raporu. T Klin Diş Hek Bil Derg 2001;7(3):154-160.
5. Winstanley RB. Prosthetic treatment of patients with hypodontia. J Prosthetic Dent 1984;52(5): 687-691.
6. Turfaner M, Akşit KS. Tutuculuğu Moloplast-B ile sağlanmış müteharrik dişüstü protezlerin çiğneme performansı üzerine etkileri:2 yıllık gözlemler. İ.Ü Dişhekimliği Fakültesi Dergisi 1990;24(4):186-190.
7. Akşit KS, Göksoy V, Turfaner M. Parsiyel anadonti (hipodonti) vakalarında uygulanan tutuculuğu Moloplast-B ile sağlanmış müteharrik dişüstü protezlerde periodontolojik araştırmalar:2yıllık



- gözlemler. İÜ Dişhekimliği Fakültesi Dergisi 1996; 24(3): 128-133.
8. Aksit KS, Mandalı G. Hareketli dişüstü tam protezlerin tutuculuğunda Moloplast-B'nin kullanılması. Yeditepe Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Dergisi 2007;4(1)43-46.
9. Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: A clinical report. J Prosthet Dent 2005;93(5):419-424.
10. Hobkirk JA, Nohl F, Bergendal B, Storhaug K, Richter MK. The management of ectodermal dysplasia and severe hypodontia. International Conference Statements. J Oral Rehabil 2006;33(9): 634-637.
11. Yavuz I, Baskan Z, Ulku R. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. Arch Med Res 2006;37(3):403-409.
12. Tion ZM. Absence of all permanent second molars. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1990; 70(5): 681-682.
13. Fleming P, Nelson J, Garling RJ. Single maxillary central incisor in association with mid-line anomalies. Br Dent J 1990;168(12):476-479.
14. Akarsu S, Elkıran Ö, Şengül İ, Kara C, Coşkun B.K, Çobanoğlu B. Hipohidrotik ektodermal displazi tanılı dört olgu sunumu: Christ-siemens-touraine sendromu. Fırat Tıp Dergisi 2007;12(4):315-319.
15. Lthagarun A, King NM. Ectodermal dysplasia : A review and case report: Quintessence Int 1997; 28(1): 595-602.
16. NaBalalung DP. Prosthodontic rehabilitation of an anhidrotic ectodermal dysplasia patient: A clinical report. J Prosthet Dent 1999;81(5):499-502.
17. Bani M, Tezkirecioglu AM, Akal N, Tuzuner T. Ectodermal dysplasia with anodontia: A report of two cases. Eur J Dent 2010;7(3):215-222.
18. Akgun OM, Sabuncuoglu F, Altun C, Güven G, Basak F. Multidisciplinary treatment approach of patient with ectodermal dysplasia. J Int Dent Med Res 2010; 3(3):141-145.
19. Jayantilal RP, Rajesh S, Naveen YG, Nandini P. Treatment considerations for a patient with ectodermal dysplasia: A case report. J Int Oral Health 2010;2(4):73-78.
20. Veira AK, Teixeira SM, Guirado CG, Gaviao MBD. Prosthodontic treatment of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia : Case report. Quintessence International 2007; 38(7): 75-80.
21. Crum RJ, Rooney GE. Alveolar bone loss in overdentures: A five year study. J Prosthet Dent 1978;40(6):610-613.

Yazışma Adresi

Doç. Dr. Handan ÖVER
Sağlık Bakanlığı İstanbul İl Özel İdaresi
Ağız ve Diş Hastalıkları Hastanesi
Pedodonti Bölümü
Darülaceze cad. Gürsel Mahallesi
Kağıthane/İSTANBUL
Cep tel: 0505 456 65 35
e-posta: drhandanayhan@gmail.com

