

## EKTODERMAL DİSPLAZİLİ BİR OLGUDA PROTETİK YAKLAŞIM

Dr. Gülsen BAYRAKTAR\*

Doç.Dr.Ömer KUTAY\*

### PROSTHETIC APPROACH to an ECTODERMAL DYSPLASIA CASE

#### SUMMARY

Ectodermal Dysplasia is a randomly encountered genetic disease which targets the specific tissues that are originally grown from ectodermal tissues. It is divided in two different types 1-Hypohydrotic (unhydrotic) 2-Hydrotic type of ectodermal dysplasia. In this case, a hypohydrotic type of ectodermal dysplasia has been presented and prosthetic measures and treatment has been introduced.

**Key Words:** Ectodermal dysplasia, Prosthetic treatment.

#### ÖZET

Ektodermal displazi, orijinini ektodermden alan dokuları etkileyen ve nadir görülen kalıtsal bir hastalıktır. Anhidrotik veya hipohidrotik ve hidrotik olmak üzere iki tipi vardır. Bu çalışmada, hipohidrotik tip ektodermal displazi olgusu tanıtılmış ve protetik tedavinin önemi vurgulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Ektodermal displazi, Protetik tedavi.

#### GİRİŞ

Ektodermal displazi, orijinini ektodermden alan dokuları etkileyen ve nadir görülen kalıtsal bir hastalıktır.<sup>11,23</sup> Deri, tükürük, ter ve yağ bezlerinin yanısıra tırnak, saç ve dişleri de etkileyebilen bu anomalinin başlıca iki tipi mevcuttur.<sup>8,10,12</sup>

#### *Anhidrotik veya hipohidrotik tip*

Anhidrotik veya hipohidrotik tip ektodermal displazi, genellikle  $\chi$ 'e bağlı resesif geçiş örneği gösterir. Ter ve yağ bezleri ya hiç oluşmamış ya da yeterince gelişmemiştir. Bu bulgu klinikte çok ince, kuru, irritasyonlara karşı hassas bir deri görünümüne neden olur.<sup>4,10,21,24</sup> Ter bezleri total veya parsiyel olarak bulunmadığı ve terleme fonksiyonu yeterli olmadığı için minimal ateş oluşturan basit enfeksiyonlar, bu hastalığa sahip çocuklarda yüksek ateşe neden olmaktadır. Bebekler yüksek ateş nedeniyle konvülsiyonlar geçirebilirler. Önceleri, bu çocuklarda nedeni bilinmeyen ölümlerin yüksek ateş nedeniyle olduğu açıklanmaktadır.<sup>4,10,24</sup> Ayrıca; saç, kaş ve kirpiklerin çok açık renk olması, anadonti ve hipodonti ya da oligodonti bulguları gösterirler.<sup>16,19</sup>

#### *Hidrotik tip*

Hidrotik tip ektodermal displazi otosomal dominant geçiş örneği gösterir.<sup>10,21</sup> Ektodermal displazinin bu tipinde ter bezlerinin gelişim ve fonksiyonlarının normal olması dışında, anhidrotik tipe özgü bulgulara rastlanabilir. Bu tipin belirgin bir özelliği de tırnak anomalilerinin görülebmesidir.<sup>6,15</sup>

Anhidrotik veya hipohidrotik tip ektodermal displazinin bulguları, hidrotik tipe nazaran daha şiddetlidir.<sup>4,12</sup>

Ektodermal displazili hastalarda saç, kirpik ve kablara ince, rengi çok açık ve seyrek. Kaş ve kirpikler bazen hiç oluşmamıştır.<sup>4,12,20</sup> Solunum yolu muköz bezlerinin yokluğu veya azlığı nedeniyle burun mukozası kuru, hassas ve enfeksiyonlara açıktır. Ayrıca bu hastalarda atrofik rinit, kronik larenjit, faranjit gibi solunum yolu enfeksiyonlarına rastlanma sıklığı yüksektir.<sup>14,15</sup>

Ektodermal displazili hastalarda, hem süt hem de sürekli dişleri etkileyebilen sayı, şekil ve sürme hızı anomalileri hastalığın en tipik bulgusudur.<sup>5,20</sup> Dişlerde genel olarak hipodonti, seyrek olarak da anadonti görülebilmektedir.<sup>20</sup> Süt ve daimi dişlerde sıklıkla malformasyonlar görülür. Kesiciler, köpek dişleri ve küçük azılar

\* İstanbul Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Total-Parsiyel Protezler Bilim Dalı.

konik yapıdadırlar. Ağız dişlerindeki tüberküller ise atipik bir görünüm kazanabilmekte, kökler kısa ve konik bir yapı göstermektedir. Süt ve sürekli dişlerin sürmeleri genellikle gecikmekte, dişler bazen gömük kalabilmektedir.<sup>20,24</sup> Dişlerin bulunmadığı bölgelerde alveol kreteri de gelişemediğinden dikey boyut azalmıştır. Bu durum, vermilion çizgisinde derinleşme, dudaklarda dışa doğru kıvrılma özellikle gülümsendiğinde yağlı bir yüz görünümüne neden olmaktadır. Ön dişlerin yokluğunda özellikle sessiz harflerin fonasyonu da kasurlu olarak telaffuz edilebilmektedir.<sup>5,16</sup> Ayrıca, bu hastalarda burun yassı ve geniş, kulaklar dışa doğru ve alın çıkıntılı bir yüz görünümü mevcuttur.<sup>4,10,24</sup>

Ektodermal displazili hastalarda ortaya çıkan bütün bu klinik veriler ve bulgular; estetik fonksiyonel ve fonetik yetersizliklere neden olmaktadır. Ayrıca hastalar fiziki görünümeleri nedeniyle de psikolojik olarak olumsuz yönde etkilenmektedirler. Bu nedenlerle ektodermal displazili hastalar protetik tedaviye gereksinim duymaktadırlar.<sup>3,11</sup>

### OLGU

13 yaşında (1985 doğumlu) erkek çocuğu olan olgumuz, İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı Kliniği'ne diş eksikliği nedeniyle başvurdu.

Yapılan intraoral muayenede hastanın üst çenesinde sadece:

6	V	1		IV	6	7
6	III			6		

numaralı dişler olmak üzere toplam 10 adet süt ve daimi dişinin mevcut olduğu saptandı. Hastaların:

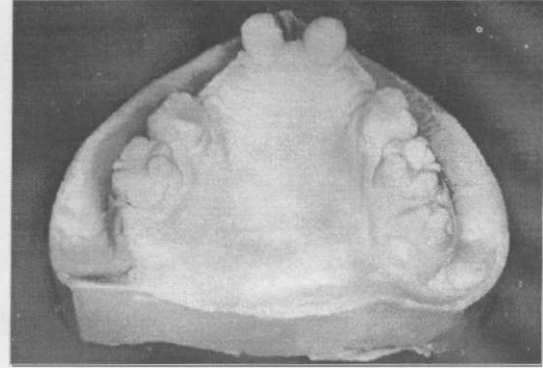
I	1	1
III	1	

numaralı dişlerinin sivri, konik ve normalden küçük bir yapıya sahip olduğu belirlendi. Ağızda mevcut süt ve daimi ağız dişleri atipik tüberkül yapısı göstermekteydi (Resim 1,2).

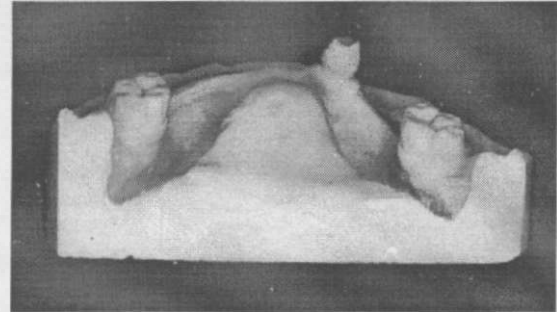
Hastadan elde edilen periapikal ve panoramik radyografilerin incelenmesinde; üst çenede sürekli yan kesiciler, köpek dişleri, küçük azılar ve üst sol 6 ve 7 nolu, üst sağ 6 no.lar dışındaki büyük ağız germelerinin, alt çenede ise sürekli kesiciler, köpek dişleri, küçük azılar ve sağ, sol 6 no.lar dışında büyük ağız germelerinin olmadığı saptandı. Süt dişlerinde fizyolojik kök rezorpsiyonunun yavaşladığı, daimi diş köklerinin ise kısa olduğu belirlendi. Ayrıca alt ve üst çenede alveol kreterlerinin gelişimini tamamlayamadığı saptandı (Resim 3).

Ekstraoral muayenede hastanın cildinin oldukça kurum, saçlarının ve kaşlarının çok açık

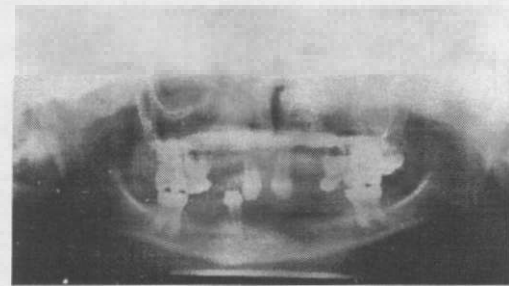
renkli, ince ve seyrek olduğu görüldü. Dudakların dışa doğru kıvrık, alının geniş, supraorbital çıkıntıların belirgin ve kulakların dışa doğru olduğu göze çarpmaktaydı. Bu özellikler nedeniyle hasta, yaşından daha büyük yüz görünümüne sahipti (Resim 4,5).



Resim 1. Üst çenenin görünümü.



Resim 2. Alt çenenin görünümü.



Resim 3. Hastanın panoramik röntgeni.



Resim 4. Hastanın cehpeden görünümü.



Resim 5. Hastanın profilden görünümü.

Aile ile yapılan görüşmede hastanın ailenin 3 çocuğu olduğu, ilk çocuğunun doğduktan 2 gün sonra yüksek ateş nedeniyle öldüğü belirlendi. Diğer kardeşin sağlıklı olduğu ifade edildi. Annenin yapılan ağız muayenesinde üst daimi lateral dişlerinin olmadığı görüldü. Anenik anne ve babanın akraba olmadığı ve ailedeki bireylerden olgumıza benzer bulgular gösteren kimse bulunmadığı ifade edildi.

Anamnezde ayrıca, hasta güneşte kaldığında burun kanaması ve göz kızarması olduğu ve hastanın çok aktif olduğu zamanlarda bile terlemesinin çok az olduğu belirtildi.

Ağız içi ve ağız dışı bulguların belirlenmesinden sonra olgunun ektodermal displazi tanısı ile gönderildiği İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalında yapılan inceleme sonunda "hipohidrotik tip ektodermal displazi" olgusu olduğu belirlendi.

Çürük dişleri restore edilen ve ağız hijyeni açısından motive edilen hastaya florin uygulanması yapıldı.

Hastanın fonksiyon, fonasyon ve estetiğin kazandırılması ve psikolojik olarak rahatlaması için protez yapımına karar verildi. Yapılan oklüzal ve istürahaf dikey boyut kontrollerinde üst çenede oklüzyon düzleminin uygun ancak alt çenede oklüzyon düzleminin oldukça aşağıda olduğu ve dişler arasında istürahaf aralığının normal sınırların üstünde olduğu belirlendi (Resim 6). Bu nedenle üst çeneye klasik parsiyel protez, alt çeneye ise bir dişüstü protez yapımına karar verildi. Alt çeneye uygulanması planlanan dişüstü protezin doğal dişleri çevreleyen bölümlerinde yumuşak astar maddesi kullanılması düşünüldü. Yumuşak astar maddesi olarak ağız ortamında özelliklerini en az 6 ay koruyabildiği bildirilen silikon esaslı bir materyal kullanıldı (Molloplast-B, DETAX GmbH Co. KG-D 76275 EITLINGEN, Germany) (Resim 7). Yumuşak astar maddesinin kullanım nedeni doğal dişleri, dişüstü protezin uygulayabileceği ağır basımlardan korumak ve böylece bu dişleri ağızda daha uzun yıllar korumanın sağlanması ve protezin retansiyonunun artırılmasının amaçlanmasıdır. Hastanın her 2-3 ayda bir kontrole gelmesi ve protezlerin 6-8 ayda bir yenilenmesi planlandı. Protetik restorasyonların yapımına konik, kısa şekilleri ve diastemaları nedeniyle üst iki santral diğinin estetik olarak korunmasıyla başlandı.

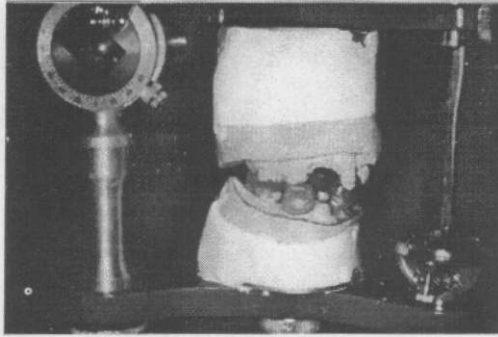
## TARTIŞMA

Ektodermal displazi ektodermal orijinli dokuların az ya da çok etkilendiği kalıtsal bir hastalıktır.<sup>11,25</sup> Anhidrotik veya hipohidrotik formu hidrotik formdan müköz bezlerin ya hiç olmaması veya yeterli olmaması ve normal terlemenin olmaması ile ayrılır.<sup>10</sup> Olgumuz yok denecek kadar az terleme gösteren hipohidrotik tip ektodermal displazi bulgularına sahiptir.

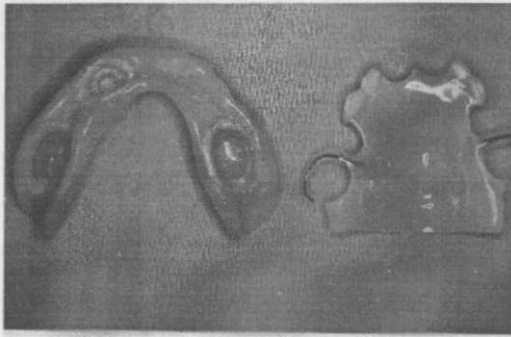
Anhidrotik veya hipohidrotik ektodermal displazide başlıca üç önemli bulgu görülür.

1. *Hipohidrosis veya anhidrosis*: Ter ve yağ bezlerinin az veya hiç olmaması,

2. *Hipotrikosis*: Saçların, kaş ve kirpiklerin çok açık renk ve seyrek olması,



Resim 6. Saptanmış çeleneklerin (ilişki) artırılmasındaki görünümü.



Resim 7. Protezlerin diltmiz haldeki görünümü

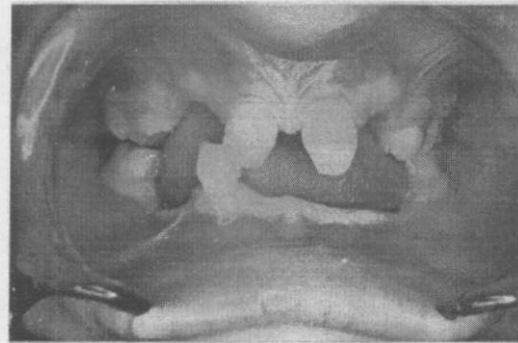
**3. Anodonti, hipodonti ya da oligodonti:** Dişlerin hiç bulunmaması ya da eksik gelişim göstermesidir.<sup>16-19</sup> Olgumuzda hipohidrosis, hipotrikosis ve hipodonti bulgularının her üçü de görülmektedir.

Yapılan bir araştırmada 82 anhidrotik ektodermal displazi olgusunun % 63,5'inde üst çenede alt çeneye oranla daha çok diş saptanmıştır.<sup>10</sup> Olgumuz da bu araştırmaya uygunluk göstermekte ve üst çenede yedi diş bulunurken, alt çenede ise üç diş bulunmaktaydı. Ektodermal displazide ön dişler konik ve sivri bir görünümdedir. Bununla birlikte boyutları da normalden küçüktür.<sup>20,24</sup> Olgumuzda da ön dişler konik ve sivri bir şekil almışlardır ve boyutları da küçüktü (Resim 8). Bu nedenle üst ön bölgede yer alan konik şekilli ve diastemali iki santral diş estetik nedenle korunuldu.

Birçok klinik çalışma fizyolojik ve psiko-sosyal nedenlerden dolayı ektodermal displazili hastalarda protetik tedavinin önemini göstermektedir.<sup>2,9,14,16,17,19,26</sup> Bu hastalarda anodonti veya hipodonti bulguları görüldüğünden total protezler, parsiyel protezler ve dişüstü protezler ile tedavi yapılabilir.<sup>2,17</sup> Ayrıca çok sayıda diş eksikliği ve dişlerin form bozukluğu nedeniyle

ortaya çıkan dikey boyut kaybı, retansiyon eksikliği ve estetik nedenlerle dişüstü protezlerin yapımı sıklıkla endikasyon oluşturmaktadır.<sup>5,14,15,17,25</sup> Olgumuzda da saptanan dikey boyut kaybı ve oklüzal düzlemin alt çeneye daha yakın olması nedeniyle alt çeneye bir dişüstü protez yapımı tercih edildi. Ayrıca, biri küçük ve konik süt dişi, diğer ikisi de kısa köklere sahip iki azı dişinin dişüstü protez altında aşırı oklüzal yükleri karşılamak durumunda kalmamaları, bu dişlerin daha uzun yıllar korunabilmeleri ve retansiyonun da artırılması amacıyla bu dişlerin örtüleceği protez bölgeleri yumuşak astar maddesiyle astarlandı. Yumuşak astar maddelerinin sert protez kaidesine esneklik kazandırarak basınçları eşit olarak dağıttıkları bildirilmektedir.<sup>13</sup> Ayrıca dişüstü protezlerin yumuşak astar maddesinin esnekliğiyle zorlanmadan doku ve diş andırkalarına kolayca yerleşebildiği ve yeterli bir tutuculuğun sağlandığı belirtilmektedir.<sup>22</sup> Yumuşak astar maddesi kullanılarak yapılan dişüstü protezlerin uzun sürede periodonsiyum üzerinde olumsuz etkilerinin olmadığı,<sup>1,7</sup> çiğneme etkinliği ve performansını normal değerlere ulaştırdığı,<sup>1</sup> hastalar tarafından daha rahat kullanıldığı, estetik yönden daha kolay kabul edildiği bildirilmektedir.<sup>22</sup> Olgumuzun 3 ve 6 ay sonra yapılan kontrollerinde ağızdaki dişlerin periodontal dokularının oldukça sağlıklı durumda olduğu, hastanın da ağız hijyenine özen gösterdiği saptanmıştır. Ancak hastanın gelişim döneminde olması nedeniyle 6 aylık kontrolünden sonra protezlerinin yenilenmesine karar verildi. Dişüstü protez uygulamalarının en büyük avantajı ileride daha radikal tedavilere geçiş imkanı vermeleridir.<sup>5,18</sup> Olgumuzda da süt dişlerinin düşmesi ve kemik gelişiminin tamamlanmasını takiben daha radikal uygulamalara geçilebileceği düşünülmektedir.

Diğer yandan kontrollere geldiğinde kendisi ve ailesi tarafından hastamızın çevresiyle daha iyi iletişim kurabildiği, estetik ve fonksiyonundan memnun olduğu, çiğneme fonksiyonunu da daha iyi yapabildiği ifade edilmiştir (Resim 9).



Resim 8. Ağız içi görünümü



Resim 9 Hastanın protezleri ile görünümü

#### KAYNAKLAR

1. Akşit KS, Göksoy V, Turfaner M. Tutuculuğu Molloplast-B ile sağlanmış olan müteharrik dişüstü protezlerde klinik araştırmalar. İstanbul 5. Uluslararası Dişhekimliği Haftası'nda (4-9 Eylül 1988) tebliğ edilmiştir.
2. Aren G, Aktören O, Bilgin T, Aykanat G, Sepet E. Ektodermal polidizplazi olgularında protetik tedavinin önemi. Dişhekimliğinde Klinik 1991; 3: 15-8.
3. Bakri H, Rapp R, Haddad G. Clinical management of ectodermal dysplasia. Clin Pediatr Dent 1995; 9: 167-72.
4. Bartstra HL, Hulmans R, Stetjlen PM et al. Mosaic expression of hypohidrotic ectodermal dysplasia in an isolated affected female child. Arch Dermatol 1994; 13: 1421-4.
5. Duthie N. Partial anodontia, A prosthetic solution. Br Dent J 1981; 50: 46.
6. Giansanti JS, Stewart ML, Rankin JL. The "tooth and nail" type of autosomal dominant ectodermal dysplasia. Oral Surg 1974; 37: 576-82.
7. Göksoy V, Akşit KS, Turfaner M. Parsiyel Anadonti (Hipodonti) vakalarında uygulanan tutuculuğu Molloplast-B ile sağlanmış müteharrik dişüstü protezlerde periodontolojik araştırmalar (1 yıllık gözlemler). Protodonti ve Implantoloji Demeği 7. Bilimsel Kongresi (14-20 Mayıs 1989, Club Salima/ANTALYA) tebliğ edilmiştir.
8. Gülhan A. Pedodonti. Yenilik Basımevi, İstanbul, 1974.
9. Hasanreisöglü U, Sakaoğlu F, Aras Ş, Tulga F. Hidrotik ve Anhidrotik Ektodermal Displazilerin Protetik Rehabilitasyonu: 6 olgu nedeniyle. A. Ü. Diş Hek Fak Derg 1987; 14: 337-44.
10. Koçak G, Gülhan A, Sandallı N. Ektodermal displazi bir çocuğun protetik tedavisi. I. Ü. Diş Hek Fak Derg 1982; 6: 31-8.
11. Kupietzky A, Houpt CM. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment. Quintessence Int 1995; 26: 285-91.
12. Küçüköçerler B. Pedodonti. Ankara Üniversitesi Basımevi, Ankara, 1978.
13. Lancy WR. Processed resilient denture liners. Dent Clin North Am 1970; 14: 531-51.
14. Nortje CJ, Farman AG, Thomas CH, Eltermeyer GJJ. X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia: an unusual prosthetic problem. J Prosthet Dent 1978; 40: 137-42.
15. Oliver DR, Fye WN, Hahn JA, Steiner JF. Prosthetic management in anhydrotic ectodermal dysplasia. Report of case. J Dent Child 1975; 43: 44-6.
16. Özcan I, Erdem T, Şirin Ş. Ektodermal displazi (3 olgu nedeniyle) I. Ü. Diş Hek Fak Derg 1991; 25: 1-5.
17. Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of EctoDermal Dysplasia: A review of the literature. J Prosthet Dent 1996; 76: 541-5.
18. Pişkin T, Günday M, Akan D, Resmor A. Diş-Tırnak sendromu (Hidrotik Ektodermal Displazi) ve protetik rehabilitasyonu. Oral 1985; 2: 12-15.
19. Ramos V, Gienbink DL, Fisher JG, Christensen EC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. J Prosthet Dent 1995; 74: 329-31.
20. Shklar G, McCarty PL. Oral manifestation of systemic disease. 1. edition, Boston and London 1981.
21. Shore SW. EctoDermal Dysplasia: A case report. J Dent Child 1970; 37: 254-7.
22. Turfaner M, Akşit KS. Parsiyel anadonti (Hipodonti) vakalarında uygulanan müteharrik dişüstü protezlerin tutuculuğu için Molloplast-B'nin kullanılması. I. Ü. Diş Hek Fak Derg 1990; 24: 180-5.
23. Ulusu T, Alaçam A, İyçan HN, Ucuncu N. Relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. J Clin Pediatr Dent 1990; 15: 46-50.
24. 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: 291-7.

#### Yazisma Adresi:

Dr. Gülşen BAYRAKTAR  
I. Ü. Diş Hek. Fak.  
Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı  
34390-Çapa/İSTANBUL