

# Hipoplastik Tip Amelogenesis İmperfektalı Hastanın Protetik Rehabilitasyonu: Olgu Sunumu

## *Oral Rehabilitation of Hypoplastic Type Amelogenesis Imperfecta: Case Report*

Canan AKAY\*, Banu ÇUKURLUÖZ\*, Suat YALUĞ\*\*

### Özet

Amelogenesis imperfekta, mine oluşumunu etkileyen, süt ve daimi dentisyonda gözlenen herediter bir hastalıktır. Birçok vakada otozomal dominant, otozomal resesif ya da X kromozomuna bağlı genetik geçiş gösterir. Bu makalede erişkin dönemde kliniğimize başvurmış amelogenesis imperfektalı bir hastanın protetik rehabilitasyonu sonucu estetik, fonksiyon, fonasyon ve psikososyal problemlerinin başarılı şekilde ortadan kaldırıldığı bir olgu raporu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Amelogenesis imperfekta, hipoplastik tip

### Abstract

Amelogenesis imperfecta is a hereditary disorder that affects the formation of the dental enamel both in the primary and permanent dentition. Many cases are inherited, either as autosomal dominant, autosomal recessive or as an X-linked trait. This article presents an adult patient suffering from amelogenesis imperfecta who successfully overcame the esthetic, functional, phonetic and psychosocial problems by receiving prosthetic rehabilitation.

**Key Words:** Amelogenesis imperfecta, hypoplastic type

Bu makale 12-14 Nisan 2012 tarihlerinde Protez Akademisi ve Gnatoloji Derneği 10. Bilimsel Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

\* Dt., Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

\*\* Prof Dr., Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amelogenesis İmperfekta (AI) sistemik hastalıklarla birlikte veya tek başına, süt ve daimi dişlerde mineyi etkilemesiyle karakterize, nadir görülen herediter gelişim anomalisidir.<sup>1</sup> Anomali, diş oluşuran ektodermal yapılarda görülür, buna karşın mezodermal yapı tamamıyla normaldir.<sup>2</sup> İlk olarak 1890 yılında herediter kahverengi diş olarak tanımlanmıştır. Daha sonra Finn tarafından minenin esmer hipoplazisi olarak isimlendirilmiştir. 1890 yılından 1938'e kadar klinik olarak dentinogenesis imperfektadan bağımsız olarak düşünülmemiştir.<sup>3-5</sup> Yapılan epidemiyolojik çalışmalarda görülme sıklığı Kuzey İsveç bölgesinde 1/700, Amerika'da 1/14000,<sup>6,7</sup> Türkiye'de 43/10.000,<sup>8</sup> Arjantin'de 10/10.000,<sup>9</sup> İsrail'de ise 1,25/10000<sup>10</sup> olarak bildirilmiştir. Bu veriler ışığında dünya üzerinde görülme sıklığı ortalama %0,5'dir. Ancak AI'nın irksal bir eğilimi henüz bildirilmemiştir.<sup>11</sup>

AI'da, minedeki düzensiz yapıya ilave olarak birincil klinik problem sıcak ve soğuğa karşı hassasiyettir. Bunun yanında konjenital diş eksiklikleri, oklüzal dikey boyut kaybı, ön bölge açık kapanış, pulpal kalsifikasyonlar, dentin displazileri, kök ve kron rezorpsiyonları, hipersementoz, kök malformasyonları, dişlerin erüpsiyonundaki anomaliler, taurodontizm görülebilir.<sup>12,13</sup> Bu dişler çürüğe karşı son derece dayanıklıdır.<sup>11</sup>

Aldred ve arkadaşlarının<sup>14</sup> bildirdiğine göre; AI için ilk sınıflama 1945 yılında Weinman ve arkadaşları tarafından, son olarak da 2003 yılında Aldred ve arkadaşları tarafından yapılmıştır.<sup>14,15</sup> 1976 yılında Witkop ve Sauk<sup>7</sup> tarafından yapılan sınıflama en çok kabul görendir. Klinikte fenotipik olarak; hipoplastik, hipomatür, hipokalsifiye, hipomatür hipokalsifiye ile birlikte taurodontizm olmak üzere dört ana gruba ayrılmaktadır.

AI'nın en sık görülen şekli hipoplastik tiptir. Bütün vakalar içinde görülme oranı %60-73 olarak bildirilmiştir. Bu tipte zayıf bir mine tabakası vardır, yapı itibarıyla normal ancak miktar olarak azdır; radyo-densitesi normaldir. Mine tabakası sarı, parlak, sert, pürüzlü, düzgün ya da girintili çıkıntılı olabilir. Genellikle dişler arasında temas bulunmaz. Mine tabakasının tamamen bulunmadığı olgularda dişler prepare edilmiş gibi görünür.<sup>16,17</sup>

Hipokalsifiye tip tüm AI olguları içinde %7 oranında görülür. Radyografik olarak minenin opasitesi dentinden daha düşüktür. Diş erüpsiyonundan sonra mine kalınlığı başlangıçta normaldir ancak mine kolaylıkla uzaklaştırılabilir ve yumuşaktır. Diş rengi açık sarı ya da kahverengi olabilir.<sup>16</sup>

Hipomatür tipte görülme oranı %20-40'dır. Dentine kıyasla minenin radyoopasitesi daha azdır. Mine

dentinden ayrılmaya meyillidir. Mine alacalı kahverengi ya da lokalize opasitelerin bulunduğu sarı renktedir.<sup>16</sup>

Taurodontizmle beraber görülen hipoplastik ve hipomatüre tipte mine ince, kahverengi üzerine benekli sarı lekelerin bulunduğu çukurcuklu bir yapıdadır. Molar dişlerde taurodontizm görülür, diğer dişlerde pulpa odası genişlemiştir.<sup>16</sup>

Amelogenesis imperfekta tek başına dişin mine tabakasını etkileyebileceği gibi farklı organları ilgilendiren sendrom ve hastalıklarla birlikte de görülebilir. Bu sendromlar Amelo-onycho-hypohidrolik sendromu, morquio sendromu, kohlschütter-tönz sendromu, nefrokalsinosis sendromu, trichio-dento-osseous sendrom, taurodontizm, oculo-dento-osseousdysplasia, herediter epidermolizis bullosa şeklinde bildirilmiştir.<sup>18,19</sup> Ayrıca dişeti hiperplazilerinin görüldüğü vakalar da mevcuttur.<sup>20</sup>

AI'lı hastalarda estetik ve fonksiyonel problemleri gidermek büyük bir sorundur. Özellikle daimi dentisyonda bazı dişlerin agenezisi ya da gömülü kalması, yetersiz kron boyları, bunun sonucunda oluşan vertikal boyut kayıpları AI'lı hastalarda tedavinin uzun süreli ve multidisipliner dental yaklaşımla yapılmasını zorunlu kılmaktadır.<sup>21</sup> Hastaların rehabilitasyonu klinik eksikliklerin giderilmesinin yanında sağlıklı psikolojik gelişimine de yardımcı olmayı amaçlamaktadır. Tedavi planlaması yapılırken hastanın yaşı, sosyoekonomik durumu, anomalinin tipi ve hastanın ağız içi durumu göz önüne alınmalıdır.<sup>22</sup> AI'nın hipomineralize ya da hipoplastik tip olmasına göre tedavisinin belirgin şekilde değişeceği açıklanmıştır.<sup>23</sup> Sundell<sup>24</sup> AI'nın hipomineralize tiplerinin kron restorasyonu ve protetik tedavi yöntemleriyle, hipoplastik tiplerinde ise dişlerin kompozit rezinlerle restore edilebileceğini bildirmiştir. Ancak dikey boyut kaybı olduğunda hastanın oklüzyonunu sağlamak için overdenture protezler, kron restorasyonu ve onley restorasyonlar gibi protetik tedaviler önerilmektedir. Bunların dışında onley uygulamaları, paslanmaz çelik kronlar, laminate uygulamaları, adeziv köprüler endikasyonu uygun olduğunda kullanılabilir alternatif tedavi yöntemleridir.

Bu hastalarda protez yapımına başlamadan önce tüm tedavi işlemleri bitirilmiş, iyi bir oral hijyen sağlanmış ve gerekli oral hijyen eğitimi verilmiş olmalıdır.<sup>25</sup>

## Olgu Sunumu

Otuz iki yaşındaki kadın hasta Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı'na TME ağrıları, dentin hassasiyeti ve estetik şikayetler ile başvurdu. Hastanın anamnezinde herhan-

gi bir sistemik rahatsızlığı olmadığı, doğumundan bu yana ciddi bir rahatsızlık geçirmediği, devamlı olarak bir ilaç kullanmadığı tespit edildi. Ayrıca aile bireyleri içerisinde halasının da aynı şikayetleri olduğu öğrenildi. Yapılan eklem muayenesinde krepitasyon sesi ve ağız açmada kısıtlılık yoktu. TME ve masseter kasının palpasyonunda ağrı olduğu belirlendi.

Hastanın ağız içi muayenesinde 11,12,13,21,22,23,31,32,33,41,42,43 no'lu dişlerinde metal destekli porselen kronları olduğu görüldü. Arka grup dişler prepare edilmiş diş formundaydı. Mine tabakası bulunmamaktaydı ve dişler sarı renkteydi. Dişler kesilmiş diş formda olmasına rağmen oklüzyonda temas halindeydi. Yapılacak olan restorasyon için yeterli alan mevcut değildi (Resim 1,2).

Alınan panoramik ve periapikal radyograflarda sol maksilla ve sağ mandibulada gömülü yirmi yaş dişlerinin bulunduğu tespit edildi. Hastanın gömülü olan dişlerinde de mine tabakasının oluşmadığı radyografik olarak tespit edildi (Resim 3). Hastanın 35 numaralı dişinde 7 yıl önce yapılmış olan kanal tedavisi mevcuttu. Hastanın o dönemden beri herhangi bir şikayetinin olmaması nedeniyle ve endodonti bölümüyle yapılan konsültasyon sonucunda diş takip edilmek üzere ağızda bırakıldı.

Hastanın klinik ve radyografik bulgularının incelenmesi ve ailesinde de aynı rahatsızlığın bulunması sonucunda; hastaya Aldred'in<sup>14</sup> 2003 yılında yapmış olduğu fenotip özelliklerin dikkate alındığı, radyografik ve klinik bulgulardan yararlanılan sınıflamaya dayanarak hipoplastik tip AI tanısı konuldu. Hastanın dişlerindeki aşınmadan dolayı oklüzyonun vertikal boyutunun azaldığı ve alt yüz yüksekliğinin düştüğü belirlendi. Yapılan muayene sonucunda hastanın oklüzal boyutunun, yapılacak protez sonucunda 3 mm artırılmasına karar verildi. Niswonger yöntemiyle tespit edilen vertikal boyut kaybı ikişer haftalık dönemlerde kontrol edilerek kademeli olarak artırıldı. Geçici akrilik kronlarla toplamda 3 mm'lik vertikal boyut yükseltmesi yapıldı. Geçici kronlar 4 hafta boyunca kullanıldı.

Hastanın eklem ağrısı giderildikten sonra kesilmiş diş formundaki arka grup dişler prepare edildi (Resim 4-6). Tüm dişler için metal destekli porselen kron yapıldı. Porselen kronlar 1 ay boyunca geçici olarak, 1 ay sonunda ise daimi olarak simante edildi (Resim 7).

Hasta iki yıllık takibinde, protetik rehabilitasyonu sonucu estetik, fonksiyon, fonasyon iadesinin yapılmış ve bunların eksikliği sonucu oluşan psikososyal sorunların giderilmiş olduğu gözlemlendi.

## TARTIŞMA

Amelogenezis imperfektalı dentisyonun rehabilite edilebilmesi için birçok tedavi seçeneği mevcuttur.<sup>17</sup> Ancak bu konuda karar verilirken göz önünde bulundurulması gereken faktörler; hastanın yaşı, sosyoekonomik durumu, dişlerin etkilenme durumu, periodontal sağlık, gömülü kalmış dişlerin durumu, oklüzyon ve hastanın psikososyal durumudur. Genç ve erişkin AI'lı hastaların tedavi sürecinde sabit protetik tedavi yeni bir yaklaşım değildir ancak oklüzal dikey boyut yükseltilmesi gerekiyorsa ve yeterli diş desteği mevcut ise en uygundur.<sup>2</sup>

Birçok araştırmacı günümüzde AI'lı hastalar için tam porselen restorasyonlar ile tedavi planını tercih etmektedir. Tam porselen restorasyonların estetik diş hekimliği alanında; dentine bağlanma, fonksiyonun iadesi ve kabul edilebilir düzeyde estetik görünüm gibi avantajları vardır. Buna karşın kenar uyumu ve bağlanma problemleri laminate veneer restorasyonlar için dezavantaj olarak bildirilmiştir.<sup>11,26</sup> Sarı ve Üşümez<sup>26</sup> sundukları vaka raporunda bu iki tedavi planını kombine olarak uygulamışlardır. Anterior dişleri porselen laminate veneer ile, maksiller ve mandibular posterior dişleri tam porselen kronlarla restore etmişlerdir. Sunulan vakada anterior bölgede daha önceden bulunan metal destekli kronlar nedeniyle laminate veneer düşünülmemiş, posterior bölge için ise ekonomik sebeplerle metal destekli porselen kronlar tercih edilmiştir.

Çakmak ve arkadaşları<sup>21</sup> pediatrik AI'lı hastalarda bir çeşit overdenture olan overlay protezlerin kullanılarak çiğneme alışkanlığının geri kazandırıldığını, estetik beklentinin karşılandığını ve hastanın konuşmasının düzeltildiğini bildirmişlerdir. Ayrıca bu tip protezlerin yapımı kısa zamanda tamamlanmakta, maliyeti düşük olmakta ve doğal dişler üzerinde herhangi bir preparasyon gerektirmemektedir.

## SONUÇ

AI diş minesinin bir çeşit kalite ve miktar değişikliğidir.<sup>27</sup> AI hastanın tedavisi için karar verilirken anomalinin tipi, hastanın yaşı, sosyoekonomik durumu, dentisyonun etkilenme boyutu, periodontal sağlık gibi faktörler göz ardı edilmemelidir. Sınıflamaya bağlı olarak klinik değişikliklerin görülebileceği bilinmelidir. AI tanısı konulan bireyler sistemik hastalıklar açısından da değerlendirilmeli, AI'nın bazı sendromlarla birlikte görüleceği her zaman göz önünde bulundurulmalıdır.<sup>1</sup> AI hastalarında süt dişleri ve daimi dişler birlikte etkilendiği için daimi dişler sürmeden önce koruyucu ölçümler yapılmalıdır.<sup>28</sup> Bu tür hastalarda zamanla birlikte doku yıkımının artması ve erken diş kayıplarının önlenmesi açısından tedaviye mümkün olduğunca erken yaşta başlamak önemlidir.<sup>22</sup>



Resim 1: Başlangıç Görüntüsü



Resim 2: Başlangıç Görüntüsü



Resim 3: İlk Radyografik görünümü



Resim 4: Preperasyon sonrası görünümü



Resim 5: Preperasyon sonrası görünümü



Resim 6: Preperasyon sonrası görünümü



Resim 7: Restorasyon sonrası ağız içi görünümü

## Kaynaklar

1. Ergeneli S., Yılmaz S., Sandallı N. Amelogenesis imperfecta ve nefrokalsinosis sendromu. 7Tepe Klinik 1: 7-11, 2005.
2. Bharath Y., Shetty A. Oral rehabilitation of a young adult with amelogenesis imperfecta: A clinical report. J. Indian Prosthodont. Soc. 10: 240-245, 2010.
3. Robinson FG., Haubenreich JE. Oral rehabilitation of a young adult with hypoplastic amelogenesis imperfecta: A clinical report. J. Prosthet. Dent. 95: 10-13, 2006.
4. Enginas RP., Espona IG., Montela JM. Amelogenesis imperfecta, diagnosis and resolution of a case with hypoplasia and hypocalcification of enamel, dental agenesis, and skeletal open bite. Quintessence Int. 32: 183-189, 2001.
5. Finn SB. Clinical Pedodontics, 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1973.
6. Backman B., Holm AK. Amelogenesis imperfecta: prevalence and incidence in a northern Swedish country. Community Dentistry Oral Epidemiology 14: 43-47, 1986.
7. Witkop CJ., Sauk JR. J. Heritable defects of enamel. In: Stewart RE., Prescott GH., editors. Oral facial genetics. St Louis: C.W. Mosby Co; 1976, p.151-226
8. Altuğ-Ataç AT, Erdem D. Prevalence and distribution of dental anomalies in orthodontic patients. Am. J. Orthod. Dentofacial Orthop. 131: 510-514, 2007.
9. Sedano HO. Congenital oral anomalies in Argentinian children. Community Dent. Oral Epidemiol. 3: 61-63, 1975.
10. Chosack A., Eidelman E., Wisotski I., Cohen T. Amelogenesis imperfecta among Israeli Jews and the description of a new type of local hypoplastic autosomal recessive amelogenesis imperfecta. Oral Surg. Med. Oral Pathol. 47: 148-156, 1979.
11. Canger EM., Çelenk P., Yenisey M., Odyakmaz S.Z. Amelogenesis imperfecta, hypoplastic type associated with some dental abnormalities: A case report. Braz. Dent. J. 21: 170-174, 2010.
12. Gisler V., Enkling N., Zix J., et al. A multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of amelogenesis imperfecta and open bite deformity: a case report. J. Esthet. Restor. Dent. 22: 282-296, 2010.
13. Ayers KM., Drummond BK., Harding WJ., et al. Amelogenesis imperfecta-multidisciplinary management from eruption to adulthood. Review and case report. NZ Dent. J. 100:101-104, 2004.
14. Aldred M., Savarirayan R., Crawford P. Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. Oral Diseases 9: 19-23, 2003.
15. Crawford P., Aldred M., Zupan AB. Amelogenesis imperfecta: Orphanet J. Rare Dis. 2: 17, 2007.
16. Chamarthi V., Varma BR., Jayanthi M. Amelogenesis imperfecta: A clinician's challenge. Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry 1: 70-73, 2012.
17. Ayna B., Ayna E., Hamamcı N., et al. Amelogenesis imperfektalı iki hastada estetik ve fonksiyonun sağlanması: Olgu sunumu. Cumhuriyet Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi 11: 113-117, 2008.
18. Dellow EM., Harley KE., Unwin RJ., et al. Amelogenesis Imperfecta, nephrocalcinosis and hypocalciuria syndrome in two siblings from a large family with consanguineous parents. Nephrol. Dial. Transplant. 13: 193-196, 1998.
19. Schossig A., Wolf N., Kapferer I., et al. Epileptic encephalopathy and amelogenesis imperfecta: Kohlschütter-Tönz syndrome. European Journal of Medical Genetics 55: 319-322, 2012.
20. Ooya K., Nalbandian J., Noikura T. Autosomal recessive rough hypoplastic amelogenesis imperfecta. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. 65: 449-458, 1988.
21. Akkocaoğlu M., Kasapoğlu O., Çağırankaya B. Amelogenesis imperfecta with supernumerary and unerupted teeth: A case report. Hacettepe Diş Hekimliği Dergisi 28: 46-51, 2004.

22. Koyutürk AE., Kahvecioğlu F., Şener Y., et al. Geçici Overdenture protezler ile rehabilite edilen amelogenesis imperfecta: Olgu sunumu. Cumhuriyet Üniversitesi Diş Hekimliği Dergisi 9: 41-45, 2006.
23. Tümen E. Amelogenesis imperfecta: sınıflaması, klinik teşhisi ve tedavi yaklaşımları (Derleme). Dicle Diş Hekimliği Dergisi 10: 58-62, 2009.
24. Sundell S. Hereditary amelogenesis imperfecta. Swed. Dent. J. 10: 151-63, 1986.
25. Çakmak T., Ateş SM., Altıntaş SH., et al. Amelogenesis imperfecta bir hastanın overlay protezle rehabilitasyonu: olgu sunumu. SÜ. Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi 20: 140-143, 2011.
26. Sarı T., Üsümez A. Restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: A clinical report. J. Prosthet. Dent. 90: 522-525, 2003.
27. Pavlic A., Lukinma PL., Nieminen P. Severely hypoplastic amelogenesis imperfecta with taurodontism. International Journal of Paediatric Dentistry 17: 259-266, 2007.
28. Huen-TaiHo E. Amelogenesis imperfecta: A case report. Hong Kong Dental Journal 3: 123-127, 2006.

**Yazışma Adresi:**

Dr. Canan AKAY  
Gazi Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi, Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, Emek, ANKARA  
E-posta: cngcr2@hotmail.com