

Hajdu-Cheney Sendromlu Hastada Fokal Enfeksiyon Kontrolü: Vaka Raporu

Control of Focal Infection in a Patient with Hajdu-Cheney Syndrome: Case Report

Siavash ABBASGHOLIZADEH , Gökhan GEDİKLİ , Ferit BAYRAM , Gökhan GÖÇMEN , Yaşar ÖZKAN 

Öz

Hajdu-Cheney sendromu, kısa boy, şiddetli osteoporoz, akroosteoliz, dismorfik yüz özellikleri ile karakterize çok nadir görülen bir bağ dokusu hastalığıdır. Otozomal dominant geçiş gösteren bu hastalık, spontan de nova mutasyonu ile de görülebilir. Spesifik tedavisi olmayan bu hastalığın tedavisi semptomatiktir ve osteopörozdan korunma hedeflenir.

Bu vaka raporunda, kliniğimize başvuran Hajdu-Cheney sendromlu bir hastada görülen osteoporotik mandibular kırığı tedavisi ve ardından başka bir odakta diş çekimi sonrası görülen fokal enfeksiyonun kontrolünde uygulanan tedavi protokolünün anlatılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hajdu-Cheney Sendromu, osteoporoz, fokal enfeksiyon

Abstract

Hajdu-Cheney syndrome is a very rare connective tissue disorder, characterized by a short stature, severe osteoporosis, acroosteolysis, dysmorphic facial features. It has autosomal dominant inheritance or may occur due to spontaneous de novo mutation. At present there is no specific treatment for Hajdu-Cheney syndrome. Management is symptomatic aimed at preventing osteoporosis

In this case report, it is aimed to describe the treatment protocol applied in the control of osteoporotic mandibular fracture and focal infection after tooth extraction in patients with Hajdu-Cheney syndrome.

Keywords: Hajdu-Cheney syndrome, Osteoporosis, Focal infection

Giriş

Hajdu-Cheney otozomal dominant geçiş gösteren ve nadir rastlanan konjenital bir hastalıktır. Tüm hastalarda kısa boy, yaygın osteoporoz, akroosteolizis, kafatası deformiteleri ve orta yüzde düzleşme, mikrognati gibi kranio-fasiyal deformitelerle karakterizedir (1). İlk kez klinik ve radyografik olarak 1948 yılında Hajdu ve Kauntze tarafından, 1965 yılında da Cheney tarafından tanımlanmış, bu tarihten sonra Hajdu-Cheney sendromu olarak adlandırılmıştır (2). Artrodentoosteodisplazi olarak da adlandırılır (3). Derin damak kubbesi, yarık damak, dişlerde sürme bozuklukları ve erken diş kayıpları gibi dental anomaliler gözlenebilir (4, 5). Hastalığın patogenezi hala bilinmemektedir bu sebeple de kesin bir tedavisi yoktur; fakat ileri osteoporozları kontrol etmek için bifosfonat kullanımında dahil olduğu semptomatik tedaviler önerilmektedir. Bu hastalarda kemik iyileşmesi kapasitesi azaldığından fraktür meydana geldiği zaman segmentler arası deplasman kalıcı bir hale dönebilir (6,7). Bu vaka raporunda Hajdu-Cheney sendromlu hastada görülen osteoporotik mandibular kırığını ve farklı bir odakta diş çekimi sonrası görülen fokal enfeksiyonun kontrolünde uygulanan tedavi protokolünün anlatılması amaçlanmıştır.

Vaka Raporu

Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı Kliniği'ne sağ mandibular bölgede ağrı ve şişlik şikayetiyle başvuran 31 yaşındaki bayan hastanın sistemik anamnezinde hipertansiyon, hiperlipidemi ve Hajdu-Cheney Sendromu mevcuttur. Bu sendroma bağlı olarak ortaya çıkan şiddetli osteoporozlardan dolayı iki bacak dizaltı ampute olan hastanın mevcut damar duvarı patolojisine bağlı olarak önceki tedavilerinden sonra komplikasyon gelişmiş ve sağ kol bölgesinde geniş doku

Siavash Abbasgholizadeh (✉)

M.Ü Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı,
İstanbul, Türkiye, 34854
e-mail: siyavus@gmail.com

Gökhan Gedikli, Ferit Bayram

Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi
A.B.D, İstanbul, Türkiye

Gökhan Göçmen

Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi
A.B.D, İstanbul, Türkiye

Yaşar Özkan

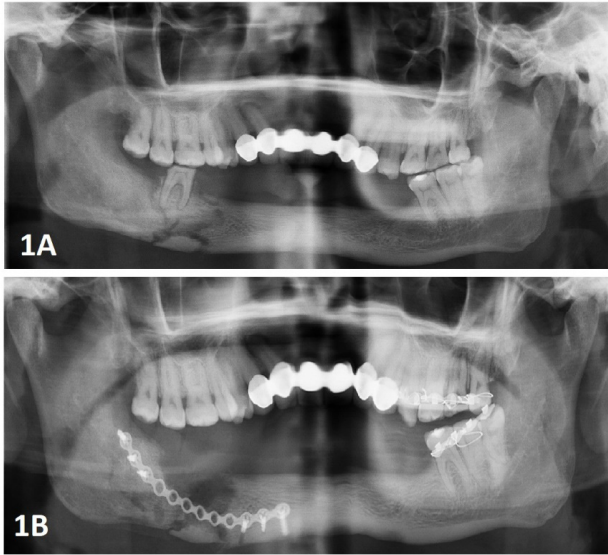
Marmara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi
A.B.D, İstanbul, Türkiye

Submitted / Gönderilme: 22.05.2020

Accepted/Kabul: 05.11.2020

kaybı olduğu görülmüştür. Kliniğimize gelmeden önce odontojen enfeksiyon kaynaklı apse tanısıyla antibiyotik tedavisi uygulanmış, başarısız olunması sebebiyle kliniğimize yönlendirilmiştir. Hastanın klinik muayenesinde sağ mandibular bölgesinde palpasyonda sertlik, şişlik, ağız açıklığında kısıtlılık, 38 nolu dişte dentin çürüğü ve 46 nolu diş etrafından eksuda çıkışı ile birlikte mobilite olduğu gözlemlenmiştir. Radyolojik muayenede 38 nolu dişin kökünde kondensan osteitis ile uyumlu radyopak görüntü, 45 ve 46 nolu diş bölgesinde çoklu kırık hatları tespit edildi. Radyolojik ve klinik muayenenin sonucunda sağ mandibular molar bölgede kontralateral taraftaki interdental ilişkide herhangi bir bozukluğa yol açmayan patolojik fraktür tanısı konulmuştur (**Resim 1A**)

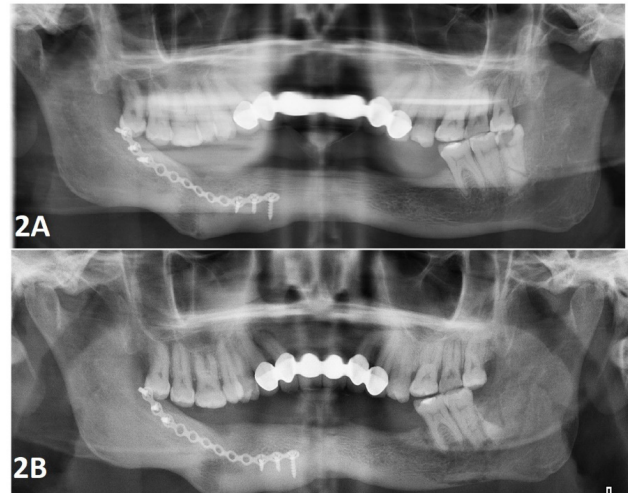
Akut durum kontrol altına alındıktan sonra hasta genel anestezi altında opere edildi. Nazal entubasyonla genel anestezi uygulandı. İntermaksiller fiksasyon (İMF) uygulandıktan sonra intraoral yaklaşımla kırık bölgesine ulaşıldı, nekrotik dokular uzaklaştırılıp segmentler miniplak ve vidalar ile fikse edildi, yara yeri primer kapatıldı. Operasyon sonrası çekilen panoramik radyografi ile fraktür hattı kontrol edildi (**Resim 1B**).



Resim 1A. Sağ mandibular bölgedeki fraktürün radyografik görüntüsü

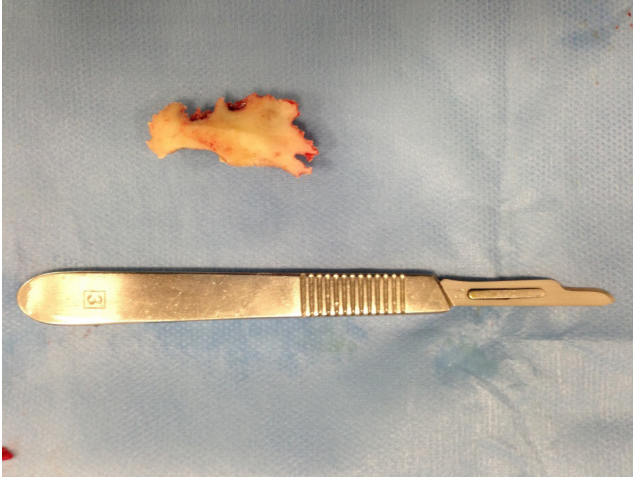
Resim 1B. İntermaksiller fiksasyon sonrası fraktür hattının radyografik görüntüsü

İkinci yıl kontrolünde, 38 nolu dişte ağrı şikayeti bulunan hastaya yapılan endodontik konsültasyon sonucu, ağız açıklığının kısıtlı olması sebebi ile ilgili dişin çekimine karar verildi. Lokal anestezi altında normal diş çekimi yapıldı (**Resim 2A, 2B**). Bir hafta sonra ilgili bölgede şiddetli ağrı ve ağız kokusu şikayetiyle kliniğimize gelen hastanın intraoral muayenesinde çekim bölgesinde alveolit tablosu ile uyumlu klinik belirtiler gözlemlendi. Bölgenin serum fizyolojik ile irrigasyon yapıldıktan sonra gaz iyodoform tampon uygulandı. Bir hafta sonraki kontrolde tablonun daha da ağırlaştığı ve kemik açıklığının arttığı, ayrıca 36 ve 37 nolu dişlerde şiddetli mobilite varlığı gözlemlendi. Hastadan alınan dental volumetrik tomografide bu bölgede yaygın osteolitik alanlar olduğu tespit edildi. Akut enfeksiyonun kontrolü için Sefazolin 1000 mg 2x1/gün I.M, Ornidazol 500 mg 2x1/gün oral reçete edildi. Lokal anestezi altında 36 ve 37 nolu dişler çekildi ve nekrotik kemik sökesteri çıkarıldı (**Resim 3**). Post-op dental volumetrik tomografi ile patolojik bir fraktürün gelişip gelişmediği kontrol edildi. (**Resim 4A, 4B, 4C**). Yara iyileşmesine katkı sağlaması amacıyla, dış merkezde hastaya 20 seans hiperbarik oksijen tedavisi uygulandı. 6. ay kontrolünde panoramik radyografide herhangi bir patoloji gözlenmemiştir (**Resim 5**). Tüm şikayetleri geçen hastanın klinik ve radyografik takibi devam etmektedir.

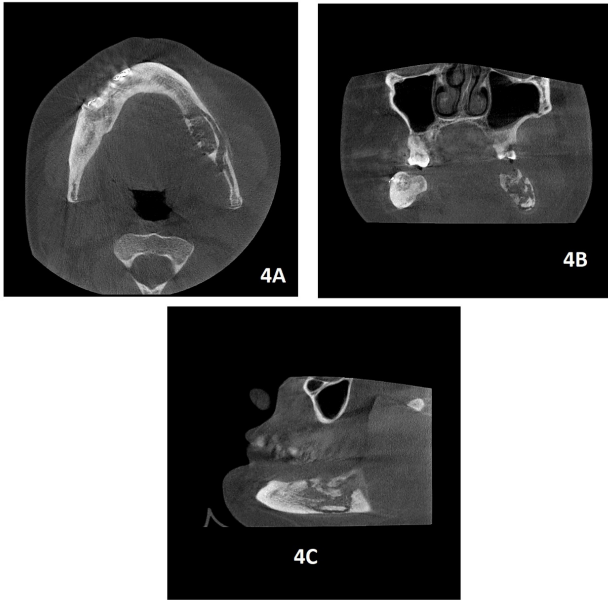


Resim 2A. 38 nolu dişteki derin dentin çürüğünün radyografik görüntüsü

Resim 2B. 38 nolu dişin çekimi sonrası çekim socketinin radyografik görüntüsü



Resim 3. Eksize edilen kemik sökesteri



Resim 4. Operasyon sonrası koronal (4A), aksiyal (4B) ve sagittal (4C) kesitlerden defekt bölgesinin tomografik görüntüsü



Resim 5. Hastanın 6. ay kontrolündeki radyografik görüntüsü

Tartışma

Hajdu-Cheney Sendromu (HCS) terminal falanksların kemik metabolizmasında çözümlere, kafatası deformitelere, erken diş kayıplarına ve yaygın osteoporozlara yol açan nadir bir sendromdur (4). Bu sendromun etiyojisi, patogenezi ya da etken geni hala bilinmemektedir, ancak bazı raporlarda HCS’de düşük kemik kütlesi ve yüksek kemik döngüsünün osteoporozu oluşturabileceği öne sürülmüştür (8). Bu teorilerden yola çıkılarak HCS’de akroosteoliz ve osteoporozun tedavisi için, birisi bisfosfonat diğeri de teriparatid ile kombine edilmiş bisfosfonat olmak üzere iki tedavi yaklaşımı önerilmiştir. Hwang ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada her iki metotta da tedavi boyunca herhangi bir fraktüre rastlanmamıştır (9). Başka bir çalışmada bifosfonat tedavisinin temporomandibular eklem ağrılarını azalttığı, hareket fonksiyonlarını geliştirdiği ve kemik dansitesini yüksek oranda arttırdığı bildirilmiştir (10). HCS’de bifosfonat tedavisi fraktürlerin ortaya çıkmasını önlemeye ve kemik rezorpsiyonunu baskılamaya yardımcı olabilir.

Bizim vakamızın bifosfonat geçmişi bulunmamaktadır, şiddetli osteoporoz mevcudiyetinden dolayı pek çok ortopedik cerrahi işlemi geçirmiş ve yakın zamanda bacakları diz altından ampute edilmiştir. Kısa boyun varlığı, hipoplazik mandibula, boyun hareketlerinde kısıtlanma, eklemlerde gevşeme ve dişlerin yapısal bozuklukları gibi sendromun sebep olduğu değişikliklerden dolayı güvenli hava yolu sağlanması güçtür, hemen her zaman entübasyon ve çalışma zorluğu gibi problemler ortaya çıkar (8).

Osteoporotik kemik yapısı fokal enfeksiyonların harabiyetini şiddetlendirir, kemik iyileşmesi bozulduğundan klinik tablo ağırlaşır (5). Bu vakada da ilk olarak 46 nolu diş ve çevresinde gözlenen enfeksiyona bağlı kırık hatları başarılı bir şekilde fikse edildi. İkinci sene kontrolünde hastanın 38 nolu dişteki ağrı şikayeti değerlendirilerek pulpitis teşhisi konuldu ve ağız açıklığının yetersizliliğinden dolayı kanal tedavisi uygulanamayan dişin çekimine karar verildi. Çekim sonrası, başlangıçta alveolitis ile uyumlu olan tablo ilgili tedavi uygulanmasına rağmen ağırlaşan klinik bulgular ve radyolojik bulguların değerlendirilmesi sonucunda yaygın osteomyelit alanları gözlemlendi. Cerrahi olarak kemik sökesterinin çıkartılması, nekrotik alanların temizlenmesi, mobil dişlerin çekilmesi, antibiyotik tedavisi ve hiperbarik oksijen tedavisi desteği ile enfeksiyon kontrol altına alındı.

Sonuç

Hajdu-Cheney Sendromlu hastamızdaki fokal enfeksiyon hızlı bir şekilde yayılma eğilimi gösterdiğinden bu tip hastalarda dental problemlerin erken teşhisi önem arz etmektedir. Enfeksiyon kontrolünün titizlikle yapılması ve enfeksiyon kaynağı olabilecek dişlere radikal tedavilerin uygulanması hastaların yararına olacaktır.

Kaynakça

1. Penton AL, Leonard LD, Spinner NB. Notch signaling in human development and disease. *Sem Cell & Dev Bio.* 2012;23: 450-7.
2. Isidor B, Lindenbaum P. Truncating mutations in the last exon of NOTCH2 cause a rare skeletal disorder with osteoporosis. *Nat Genetics.* 2011;1:306–308.
3. Canalis E, Zanotti S. Hajdu-Cheney Syndrome: a review. *OJRD.* 2014;9:200-7.
4. Antoniadis K, Kaklamanos E, Kavadia S, Hatzistilianou M and Antoniadis V (2003). Hajdu-Cheney syndrome (acro-osteolysis): a case report of dental interest. *Oral Surg Oral Med O.* 2003;95: 725-31.
5. Palav S, Vernakar J, Pereira S, Desai A. Hajdu-Cheney Syndrome: A case report with review of literature. *Radiology Case.* 2014; 8(9):1-8.
6. Dokou P, Karoussis IK, Papavasiliou G, Kamposiora P, Vrahopoulos TP, Vrotsos JA. Osseointegration of dental implants in a patient with hajdu-cheney syndrome. *The Open Dent J.* 2016;10: 575-586.
7. Currarino G. Hajdu-Cheney syndrome associated with serpentine fibulae and polycystic kidney disease. *Ped Radio.* 2008;39(1):47-52.
8. Lifchus-Ascher RJ, Tucci JR. Hajdu-Cheney syndrome in a 19-year-old man. *Endocr Pract* 2006;12:690–4.
9. Hwang S, Shin DY, Moon SH, Lee EJ, Lim SK, Kim OH, Rhee Y. Effect of Zoledronic Acid on Acro-Osteolysis and Osteoporosis in a Patient with Hajdu-Cheney Syndrome. *Yonsei Med J.* 2011; 52(3):543-546.
10. Al-Mayouf SM, Madi SM, Bin-Abbas BS. Cyclic Intravenous Pamidronate Treatment in Children With Nodulosis, Arthropathy and Osteolysis Syndrome. *Ann Rheu.* 2006;65(12):1672-3.