

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.^{11,23} Deri, tükürük, ter ve yağ bezlerinin yanı sıra tırnak, saç ve dişleri de etkileyebilen bu anomalinin başlıca iki tipi mevcuttur.^{8,10,12}

Anhidrotik veya hipohidrotik tip

Anhidrotik veya hipohidrotik tip ektodermal displazi, genellikle χ^2 '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.^{4,10,21,24} 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.^{4,10,24} Ayrıca; saç, kaş ve kirpiklerin çok açık renk olması, anadonti ve hipodonti ya da oligodonti bulguları gösterirler.^{16,19}

Hidrotik tip

Hidrotik tip ektodermal displazi otosomal dominant geçiş örneği gösterir.^{10,21} 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.^{6,15}

Anhidrotik veya hipohidrotik tip ektodermal displazinin bulguları, hidrotik tipe nazaran daha şiddetlidir.^{4,12}

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

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

* İstanbul Üniversitesi Dışhekimliği Fakültesi Total-Parsiyel Protezler Bilim Dalı.

konik yapıdadırlar. Azı 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.^{20,24} Dişlerin bulunmadığı bölgelerde alveol kretleri de gelişemediğinden dikey boyut azalmıştır. Bu durum, vermilion çizgisinde derinleşme, dudaklarda dışı doğru kıvrılma, özellikle gülümsendiğinde yaşlı bir yüz görünümüne neden olmaktadır. Ön dişlerin yokluğunda özellikle sessiz harflerin fonasyonu da kusurlu olarak telaffuz edilebilmektedir.^{5,16} Ayrıca, bu hastalarda burun yassı ve geniş, kulaklar dışı doğru ve alın çıkıntılı bir yüz görünümü mevcuttur.^{4,10,24}

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.^{3,11}

OLGU

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

Yapılan intraoral muayenede hastanın üst çenesinde sadece:

| | | | | | | | |
|---|-----|---|--|---|---|---|---|
| 6 | V | 1 | | 1 | V | 6 | 7 |
| 6 | III | | | 6 | | | |

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

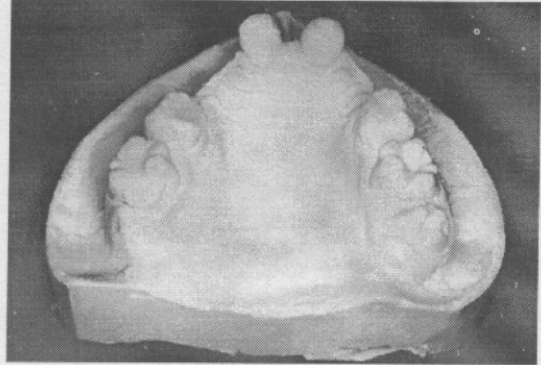
| | | | |
|------------|-----|--|---|
| Hastaların | 1 | | 1 |
| | III | | |

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

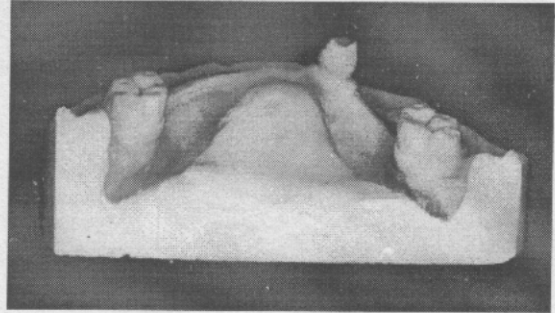
Hastadan elde edilen periapikal ve panoramik radyograflerin incelenmesinde; üst çenede sürekli yan kesiciler, köpek dişleri, küçük azılar ve üst sol 6 ve 7 nolu, üst sağ 6 no.lar dışındaki büyük azı germlerinin, alt çenede ise sürekli kesiciler, köpek dişleri, küçük azılar ve sağ, sol 6 no.lar dışında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

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

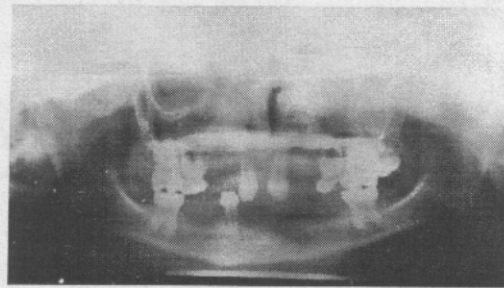
renkli, ince ve seyrek olduğu görüldü. Dudakların dışı doğru kıvrık, alnın geniş, supraorbital çıkıntıların belirgin ve kulakların dışı doğru olduğu göze çarpmaktaydı. Bu özellikler nedeniyle hasta, yaşından daha büyük yüz görünümüne sahipti (Resim 4,5).



Resim 1. Üst çenenin görüntümü.



Resim 2. Alt çenenin görüntümü.



Resim 3. Hastanın panoramik röntgeni.



Resim 4. Hastanın cehpeden görüntümü.



Resim 5. Hastanın profilden görüntümü.

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. Ancak anne ve babanın akraba olmadıkları ve ailedeki bireylerden olgumuza 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 ön 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 fluorin uygulanması yapıldı.

Hastamıza fonksiyon, fonasyon ve estetiğin kazandırılması ve psikolojik olarak rahatlaması için protez yapımına karar verildi. Yapılan oklüzal ve istirahat dikey boyut kontrollerinde üst çenede oklüzyon düzleminin uygun, ancak alt çenede oklüzyon düzleminin oldukça aşağıda olduğu ve dişler arasında istirahat 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 ETTLINGEN, Germany) (Resim 7). Yumuşak astar maddesinin kullanım nedeni, doğal dişleri, dişüstü protezin uygulayabileceği aşırı basınçlardan 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 dişin estetik olarak korunmasıyla başlandı.

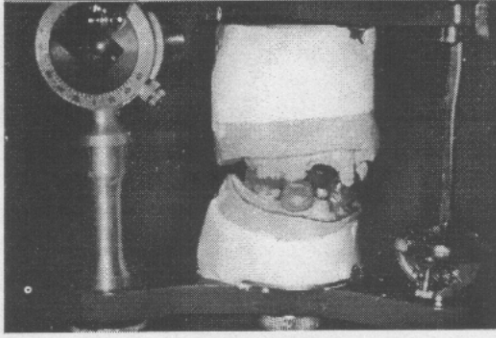
TARTIŞMA

Ektodermal displazi ektodermal orijinli dokuların az ya da çok etkilendiği kalıtsal bir hastalıktır.^{11,23} Anhidrotik veya hipohidrotik formu, hidrotik formdan müköz bezlerin ya hiç olmaması veya yeterli olmaması ve normal terlemenin olmaması ile ayrılır.¹⁰ Olgumuz yok denecek kadar az terleme gösteren hipohidrotik tip ektodermal displazi bulgularına sahiptir.

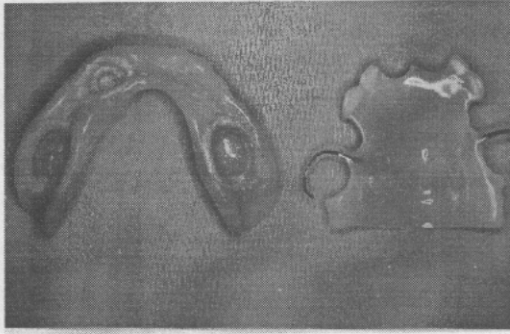
Anhidrotik veya hipohidrotik ektodermal displazide başlıca üç önemli bulgu görülür.

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. Saptanan çenelerarası ilişkinin artikülâtördeki görüntüsü.



Resim 7. Protezlerin bitmiş haldeki görüntüsü

3. Anadonti, hipodonti ya da oligodonti:

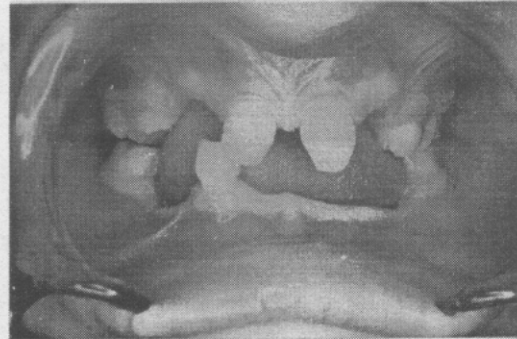
Dişlerin hiç bulunmaması ya da eksik gelişim göstermesidir.^{16,19} Olgumuzda hipohidrosis, hipotrikosis ve hipodonti bulgularının her üçü de görülmekteydi.

Yapılan bir araştırmada, 82 anhidrotik ektodermal displazi olgusunun % 63.5'inde üst çenede alt çeneye oranla daha çok diş saptanmıştır.¹⁰ 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 görünümündedir. Bununla birlikte boyutları da normalden küçüktür.^{20,24} Olgumuzda da ön dişler konik ve sivri bir şekil almışlardı ve boyutları da küçüktü (Resim 8). Bu nedenle üst ön bölgede yer alan konik şekilli ve diastemalı iki santral diş estetik nedenle korunlandı.

Birçok klinik çalışma, fizyolojik ve psiko-sosyal nedenlerden dolayı ektodermal displazili hastalarda protetik tedavinin önemini göstermektedir.^{2,9,14,16,17,19,26} Bu hastalarda anadonti veya hipodonti bulguları görüldüğünden total protezler, parsiyel protezler ve dişüstü protezler ile tedavi yapılabilir.^{2,17} 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.^{5,14,15,17,25} 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 arttırılması amacıyla bu dişlerin örtüleceği protez bölgeleri yumuşak astar maddesiyle astarlandı. Yumuşak astar maddelerinin sert protez kaidesine esneklik kazandırarak basınçları eşit olarak dağıttıkları bildirilmektedir.¹³ Ayrıca dişüstü protezlerin yumuşak astar maddesinin esnekliğiyle zorlanmadan doku ve diş andırıklarına kolayca yerleşebildiği ve yeterli bir tutuculuğun sağlandığı belirtilmektedir.²² Yumuşak astar maddesi kullanılarak yapılan dişüstü protezlerin uzun sürede periodonsiyum üzerinde olumsuz etkilerinin olmadığı,^{1,7} çiğneme etkinliği ve performansını normal değerlere ulaştırdığı,¹ hastalar tarafından daha rahat kullanıldığı, estetik yönden daha kolay kabul edildiği bildirilmektedir.²² 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.^{5,18} Olgumuzda da süt dişlerinin düşmesi ve kemik gelişiminin tamamlanmasını takiben daha radikal uygulamalara geçilebileceği düşünülmektedir.

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



Resim 8. Ağız içi görüntüsü



Resim 9. Hastanın protezleri ile görüntüsü

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: 115-8.
3. Bakri H, Rapp R, Hadeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. J Clin Pediatr Dent 1995; 19: 167-72.
4. Bartstra HL, Hulmans R, Stetijlen PM et al. Mosaic expression of hypohidrotic ectodermal dysplasia in anisolelated affected female child. Arch Dermatol 1994; 13: 1421-4.
5. Duthie N. Partial anodontia, A prosthetic solution. Br Dent J 1981; 150: 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). Prostodonti ve İmplantoloji Derneği 7.Bilimsel Kongresi (14-20 Mayıs 1989, Club Salima/ANTALYA) tebliğ edilmiştir.
8. Gülhan A. Pedodonti.Yenilik Basımevi, İstanbul, 1974.
9. Hasanreisöğlü U, Sakaoğlu F, Aras Ş, Tulga F. Hidrotik ve Anhidrotik Ektodermal Dizplazilerin Protetik Rehabilitasyonu: 6 olgu nedeniyle. A.Ü. Diş Hek Fak Derg 1987; 14: 337-44.

10. Koçak G, Gülhan A, Sandallı N. Ektodermal dizplazili bir çocuğun protetik tedavisi. İ.Ü Diş Hek Fak Derg 1982; 16: 131-8.

11. Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic ectodermal dyplasia: Characteristics and treatment. Quintessence Int 1995; 26: 285-91.

12. Küçüküçerler B. Pedodonti. Ankara Üniversitesi Basımevi, Ankara. 1978.

13. Laney WR. Processed resilient denture liners. Dent Clin North Am 1970; 14: 531-51.

14. Nortje CJ, Farman AG, Thomas CH, Clatermeyer 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: 43-46.

16. Özcan İ, Erdem T, Şirin Ş. Ektodermal dizplazi (3 olgu nedeniyle) İ 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 Dizplazi) ve protetik rehabilitasyonu. Oral 1985; 2: 12-15.

19. Ramos V, Gienbink DL, Fisher JG, Christensen LC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectoDermal dyplasia. 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 Dyplasia: 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. İ Ü Diş Hek Fak Derg 1990; 24: 180-5.

23. Ulusu T, Alaçam A, İşcan HN, Ucuncu N. Relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. J Clin Pediatr Dent1990; 15: 46-50.

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

Yazışma Adresi:

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