

## CLEIDOCRANIAL DİSPLAZİ

## CLEIDOCRANIAL DYSPLASIA

ÖZLEM TULUNOĞLU\*, DİLEK UĞAR †, TUĞBA T. ÜÇEM ‡

### ÖZET

Cleidocranial displazi kafatasındaki osseoz kemiklerin displazisi ve klavikuların hipoplazisi veya yokluğu ile karakterize otozomal dominant geçiş gösteren bir sendrom olarak tanımlanmaktadır. Bu sendromda ağız ve diş yapıları ile ilgili karakteristikler ise süt dişlerinin retansiyonu, çok sayıda süpernumere diş mevcudiyeti, daimi dentisyonda sürme gecikmesi, gömülü dişler çevresinde odontojen kistler, kök anomalileri ve hücresel sement yokluğu olarak sıralanabilmektedir. Çalışmada; dört yıl boyunca izlenen iki olguda bu sendromdan değişik derecelerde etkilenmiş iki kardeşin sendromla ilgili sistemik bulguları ve dentisyonlarının panoramik, intraoral radyografik ve fotografik görüntüleri sunulmaktadır. Olguların sunulmasındaki amaç, olgular çerçevesinde Cleidocranial displazi sendromuna ait belirti ve şikayetlerin tekrar gözden geçirilip pedodontik, ortodontik, cerrahi ve prostodontik açıdan tedavi yaklaşımlarındaki klasik metodların ve son gelişmelerin bir literatür incelemesi ile değerlendirilmesidir.

**Anahtar kelimeler :** Cleidocranial displazi

### SUMMARY

Cleidocranial dysplasia is an autosomal dominant disorder characterized by absence or hypoplasia of clavicles and dysplasia of the osseous tissue in the cranium. The characteristic oral manifestations of this disease are; multiple unerupted teeth, many of which are supernumerary and odontogenic cysts, root anomalies, lack of cementoblastic cells around unerupted supernumerary teeth. In this study, a four year follow up of two siblings affected by this syndrome in different degrees were presented and pedodontic, orthodontic, surgical and prosthodontic approaches for cleidocranial dysplasia was evaluated.

**Key words :** Cleidocranial dysplasia

\* Dr. Dt. GÜ Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı,

† Dr. Dt. GÜ Dişhekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı,

‡ Yard. Doç. Dt. GÜ Dişhekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı,

### GİRİŞ

Cleidocranial displazi birçok konjenital anomali ile birlikte gözlenen otozomal dominant bir hastalıktır<sup>6</sup>. En sık rastlanan bulguları tek veya her iki taraflı klavikuların hipoplazisi veya aplazisi, brakiosefali, fontanellerde gecikmiş kemikleşme, maksiller, nazal, lakrimal kemiklerde gelişim bozukluklarıdır<sup>2,1,6</sup>. Sendromun ağız ve diş sistemi ile ilgili bulguları ise şu şekilde sıralanabilir.

1- Düşme zamanı geldiği halde kökleri rezorbe olmayan ve düşmeyen retine süt dişleri,

2- Gelişen daimi dişler arasında düzensiz olarak yerleşmiş ve sürmelerini engelleyen süpernumere dişler,

3- Süpernumere dişler mevcut olmasa bile, azalmış erüpsiyon potansiyeli ve buna bağlı daimi diş sürme gecikmesi,

4- Belirgin olarak azalmış bukkal ve lingual sulcuslar, az gelişmiş alveol kemik yapısı ve buna bağlı Class III malokluzyona eğilim ile birlikte azalmış yüz yüksekliği,

5- Birinci ve ikinci molar dişlerde gecikmiş olarak spontan erüpsiyon,

6- Daimi dişlerde yaklaşık üç yıllık ciddi kök gelişim geriliği<sup>2</sup>,

Bu sendromun etyolojisi tam açıklığa kavuşmamış olmakla birlikte sürme gecikmesi ve yüz görünümündeki bozukluk dışında hastaların ağrı fonksiyon bozukluğu gibi subjektif şikayetleri olmamaktadır<sup>2</sup>.

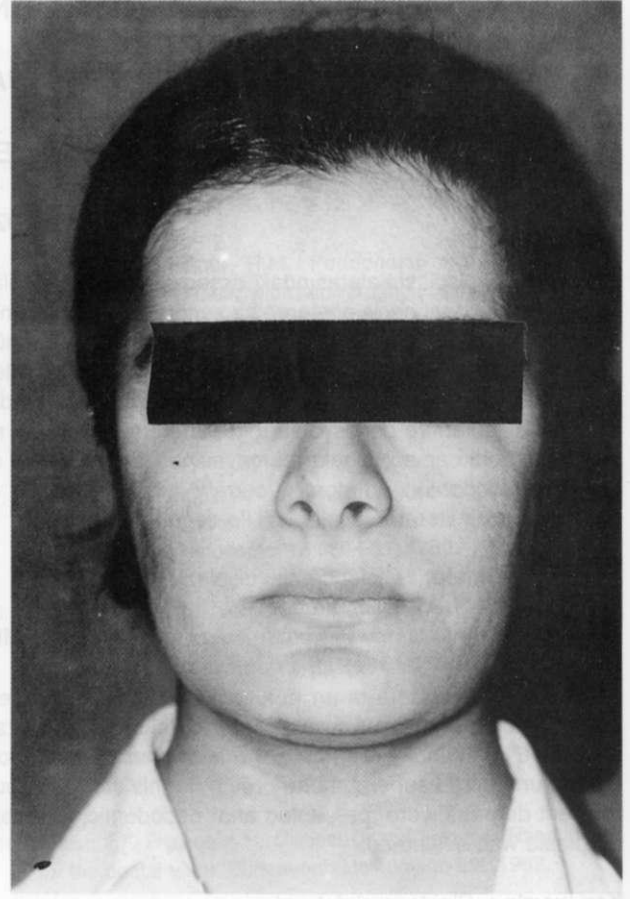
Çalışmada, üç yıl boyunca izlenen iki vakada bu sendromdan değişik derecelerde etkilenmiş iki kardeşin sendromla ilgili sistemik bulguları ve dentisyonlarının panoramik, intra-oral radyografik ve fotografik görüntüleri sunulmaktadır. Cleidocranial displazi olgularında sıklıkla rastlandığı gibi bu iki hastanın da başlıca klinik şikayetleri ciddi boyuttaki daimi diş sürme gecikmesi olarak saptanmıştır. Olguların sunulmasındaki amaç, bu çerçevede Cleidocranial displazi sendromuna ait belirti ve şikayetlerin tekrar gözden geçirilip pedodontik, ortodontik, cerrahi ve prostodontik açıdan tedavi yaklaşımlarındaki klasik metodların ve son gelişmelerin bir literatür incelemesi ile değerlendirilmesidir.

### OLGU BİLDİRİMİ I

9.8.1995 tarihinde 15 yaşında iken sürme gecikmesi şikayeti ile Gazi Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı'na başvuran 1980 doğumlu hastanın aile hikayesi ile ilgili sorularda aynı şikayetlerin babasında da olduğu saptandı. Daha ileri bir bilgi ve geçmiş kuşaklardaki durum öğrenilemedi.

Ağız dışı muayenede boyunun normal sınırlar içinde ve kafatasında brakiosefalik görünüm olduğu izlendi (Şekil 1). Omuzların klavikuların aplazik olmasına bağlı olarak çok dar olduğu ve omuzlarda normal dışı hareketlerin izlenebildiği görüldü. Geçmiş hikayesinde süt dişlerinin 6 aylık iken sürmeye başladığı hepsinin tam olduğu ve normal süresinde sürmenin tamamlandığı öğrenildi.

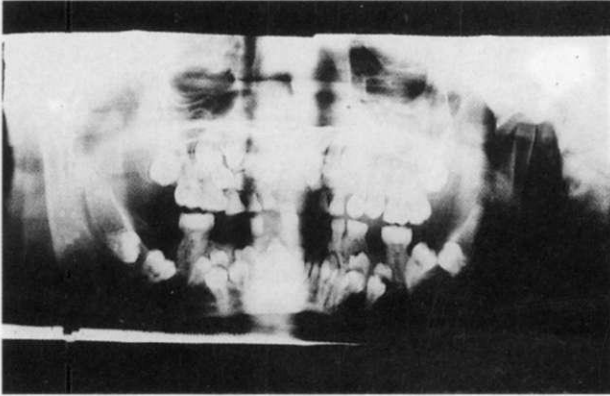
Ağız içi muayenesi yapıldıktan sonra panoramik, sefalometrik ve periapikal filmleri alınarak restoratif



Şekil 1. I. Olgunun ağız dışı görünümü

tedavilerine başlandı ve aynı zamanda da ortodonti bölümüne sevk edilerek ortodontik verileri toplandı. Mental sulkusta derinleşme, alt yüz yüksekliğinde azalma saptanırken simfizis gelişimi fazla ve pogonyonun önde olduğu belirlendi. İntraoral muayenede, maksillada süt lateral ile sağ süt molarların ağızda olduğu, daimi birinci ve ikinci molarların ve sol birinci premoların sürmüş olduğu, sol ikinci premoların sürmek üzere olduğu izlendi. Radyografik incelemede diğer daimi dişlerin ve 7 adet süpernumere dişin gömülü olduğu tespit edildi. Mandibulada süt kaninler ile sol süt birinci moların, daimi birinci molarlar ve sağ santralin ağız içinde mevcut olduğu izlendi. Radyografilerinde diğer daimi dişlerin ve 11 süpernumere dişin mandibulada gömülü olduğu tespit edildi (Şekil 2). Ancak yapılan bu ilk muayeneden sonra hasta randevularına gelmedi. 1.3.1998 tarihinde hasta tekrar ortodonti kliniğine başvurdu. Bu üç yıl içer-

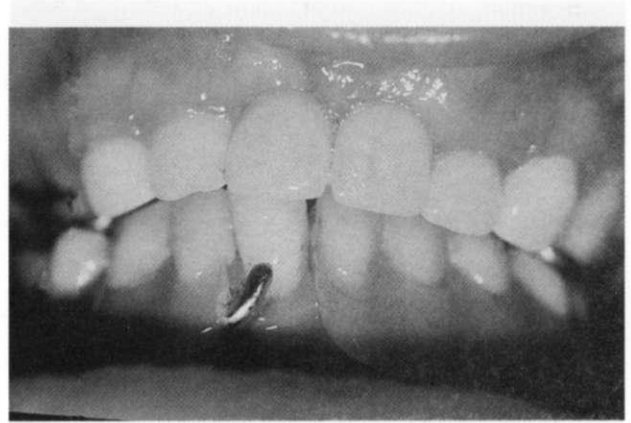
sinde maksilla ve mandibulada anterior bölgedeki dişlerin lokalizasyonlarında hiçbir değişim olmadığı kök boylarının uzadığı, süt kaninlerin ağızda kaldığı, maksillada premolar bölgesinde sol birinci ve ikinci premolarların sürüp okluziyona geldiği, sağda ise kök boylarındaki artma dışında hiçbir gelişme gözlenmediği saptandı. Molar bölgede ikinci molarların sürüp okluziyona geldiği belirlendi. Mandibulada yalnızca sol alt birinci kesici dişin ve sağ sol alt birinci ve ikinci molarların bulunduğu gözlemlendi (Şekil 3). Hastanın ve velisinin cerrahi hiçbir yaklaşımı kabul etmemesi nedeniyle fonksiyon, fonasyon ve estetikle ilgili şikayetlerinin giderilebilmesi için konservatif tedavilerinden sonra protetik rehabilitasyon yapılması yoluna gidildi. Hastaya alt üst parsiyel protez yapılarak izlemeye alındı (Şekil 4).



Şekil 2. I. Olgunun panoramik filmi



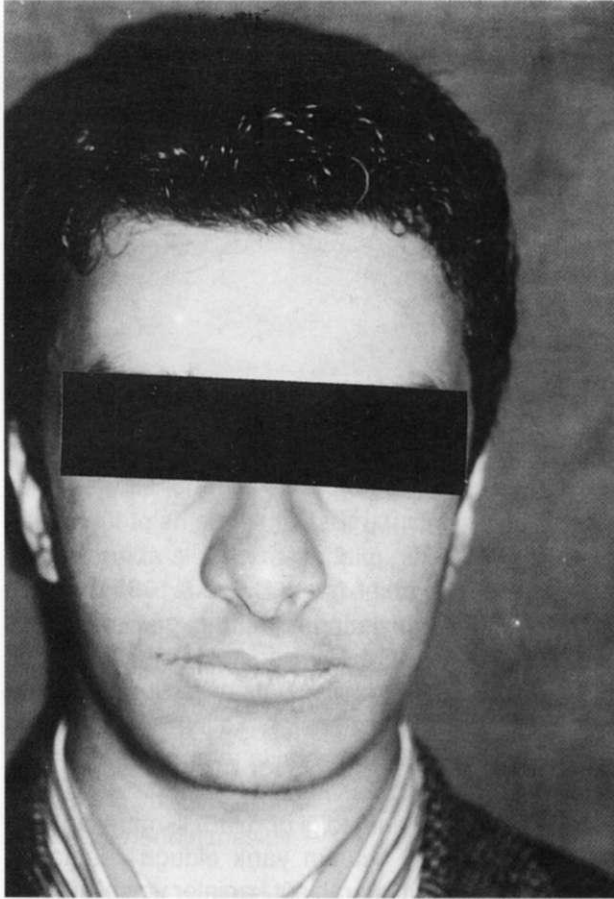
Şekil 3. I. Olgunun ağız içi görünümü



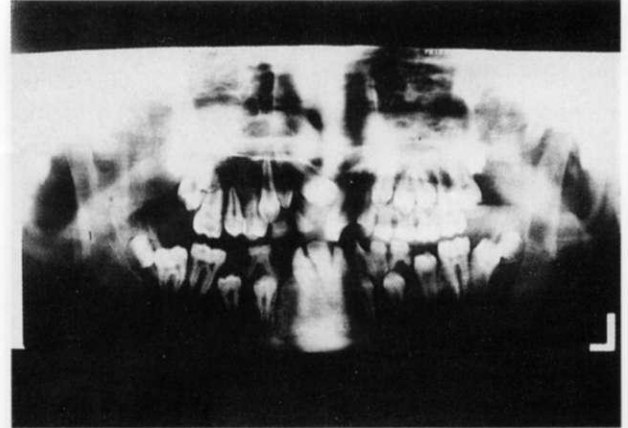
Şekil 4. I. Olgunun tedavi sonrası görünümü

## OLGU BİLDİRİMİ II

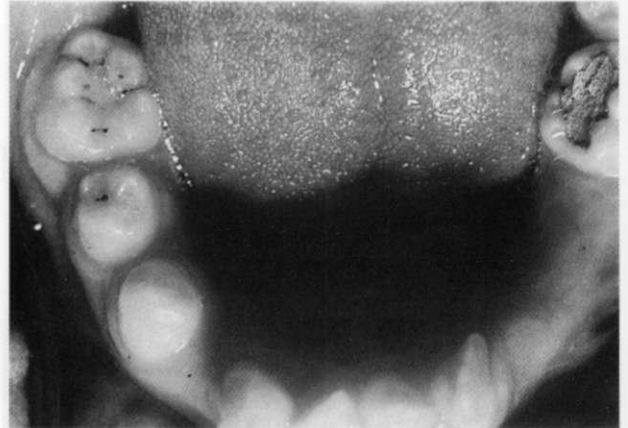
17 yaşındaki erkek hasta S.E. 9.8.1995 tarihinde 14 yaşındayken dişlerindeki sürme gecikmeleri ve çürükler nedeniyle Gazi Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalına başvurdu. 1.olgunun erkek kerdeşi olan hastanın aile hikayesi ve yüz görünümü (Şekil 5) ilk hastayla aynı olmakla birlikte klavikülalar dahil hiçbir kemik yapısında sendroma ait anomalilerin izlenmediği görüldü. İlk muayenesinde ağız içinde dil ucunun yarık olduğu saptandı. Maksillada sağ süt lateral, süt kaninler ve sol süt molarlar ile daimi sol santral ve lateral, sağ premolarların ve birinci molarların ağızda olduğu izlendi. Radyografik incelemede diğer daimi dişlerin ve posterior da bir adet süpernumere dişin gömülü olduğu izlendi (Şekil 6). Mandibulada; sol süt kanin ve süt birinci molarların ağızda olduğu ve daimi keserler ve birinci molarların sürdüğü, sol birinci premolarların sürmekte olduğu görüldü. Diğer daimi dişlerin gömülü olduğu radyografik incelemede tespit edildi. 3 yıl sonraki kontrolünde ise maksilla ve mandibulada anterior bölgede çapraşık diş yerleşimi vardı. Maksillada sağda kanin dişin ve premolarların normal yerinde sürdüğü saptandı. Solda ise süt kanin ağızdaydı daimi birinci premolar sürmüştü birinci süt molar düşmemişti. Mandibulada süt kaninler yerindeydi sağ birinci ve ikinci premolarlar sağda sürüp yerleşmişti solda ise sürme yolunda filmde görünmekteydi (Şekil 7). Alt ve üst çenede birinci molarlar okluziyonda yerleşmişti. Hastanın konservatif ve endodontik tedavileri bittikten sonra ortodontik tedavisine başlanarak hasta izlemeye alındı.



Şekil 5. II. Olgunun ağız dışı görünümü.



Şekil 6. II. Olgunun panoramik filmi



Şekil 7. II. Olgunun ağız içi görünümü

### TARTIŞMA VE SONUÇ

İlk Cleidocranial displazi olgusu 1765 yılında Martin tarafından sunulmuştur<sup>7</sup>. Klinik belirtileri ve ağız-diş sistemi ile ilgili ayrıntılar ilerleyen yıllarda birçok araştırmacı tarafından değerlendirilmiştir<sup>5</sup>.

Markovic<sup>6</sup> sendromun otozomal dominant geçiş gösterdiğini ve sendromla ilgili birlikte gözlenebilen 100 ün üzerinde deformite saptandığını rapor etmektedir. Sunulan olgularda kardeş olmaları ve aynı sendromdan değişik derecelerde etkilenmeleri ile otozomal dominant geçişi göstermektedirler.

Atasu ve arkadaşları<sup>1</sup>, olgu takdimlerinde aile geçişini bir şema ile vermekte ve el ayak ağız ve diş sistemindeki deformiteleri ve hastadaki mental ve

büyüme geriliğini sendromun ana karakteristiklerine eşlik eden belirtiler olarak vurgulamaktadırlar.

Yamamoto ve arkadaşları<sup>7</sup> bir hastanın 60 adet sürmemiş dişini cerrahi olarak çıkarıp bu dişlerin yapılarını ışık ve elektron mikroskopunda incelemiştir. Dişlerin mine hipoplazisi gösterdiğini ancak kristal kompozisyonlarında normal dişlerden farklı bir yapı olmadığını bulgulamışlardır.

Jensen ve Kreiborg<sup>5</sup> 1990 da çeşitli yaş gruplarındaki 19 hastanın diş morfolojilerini, süpernumere dişlerin sayısını ve çenelerdeki dağılımını, sürme gecikmesinin süresini inceleyen kapsamlı bir araştırma yayınlamışlardır.

Literatürdeki tek prenatal Cleidocranial displazi



olgusu Hammer ve arkadaşları<sup>4</sup> tarafından bildirilmiştir. Aynı sendromdan etkilenmiş annenin bebeğinin prenatal ve neonatal incelemesi hamilelik süresince ve hamilelik sonrasında yapılmıştır.

Sendromla ilgili güncel tedavi stratejileri tartışmalı olarak son literatürlerde incelenmektedir<sup>2,3</sup>. Son birkaç yıldır 3 ayrı yaklaşım sunulmaktadır. Bunlar Toronto-Melbourne yaklaşımı, Belfast-Hamburg yaklaşımı ve Jerusalem yaklaşımı isimleri altında toplanmaktadır. Tüm tedavi önerileri, genel anestezi altında belli seanslarda yada aynı seansta retine süt dişlerinin ve süpernumere dişlerin çıkartılması, sürme olmuş olan daimi dişlerin ve yara iyileşmesinin kontrol altına alınmasından sonra bu dişlerin multibantlı edgewise tekniği gibi çeşitli ortodontik tedavi teknikleri kullanılarak sürmelerinin hızlandırılması ve düzgün bir şekilde arka yerleştirilmeleri üzerinde odaklanmaktadır<sup>3</sup>. Günümüzde artık özellikle hastaların erken yaşlarda tespit edildiği durumlarda protetik yaklaşım kullanılmamakta, cerrahi ve bunu takiben de ortodontik tedavi uygulanmaktadır. Tüm bu gelişmelere rağmen hastalarda estetik problemlerin dışında herhangi bir ağrı şikayeti ve görece fonksiyon kaybı olmaması nedeniyle hasta ve velisine retine süt dişlerinin ve 18 adet süpernumere dişin çıkartılması gibi ağır cerrahi yaklaşımları ve uzun süreli ortodontik tedavileri kabul ettirebilmek güç olabilmektedir<sup>2</sup>. Ayrıca literatürde estetik görünümün ve diş diziliminin tamamen düzeltilebilmesinin tüm bu tedavilere rağmen tatminkar düzeyde başarılamayabileceği ve plastik cerrahi yaklaşımlarının da gerekebileceği belirtilmektedir<sup>2</sup>.

Sunulan çalışmada Cleidocranial displazi sendromundan değişik derecelerde etkilenmiş iki kardeş iki ayrı olgu olarak sunulmaktadır. Hastaların ekstraoral bulguları deritasyonlarının formasyonu, gelişimi, süpernumere dişler ve sürme gecikmeleri gibi normalden sapmalar incelenmektedir. Ancak sunulan olgulardan ilkinde hastanın dişhekimine baş vurduğunda bu tedavi yaklaşımlarından birinin uygulanabilmesi için uygun dönemleri geçirmiş ve ileri bir yaşta olduğu ayrıca sonucu şüpheli bir tedavi yaklaşımını da velinin kabul etmemesi nedeniyle protetik tedavi yoluna gidilmiştir. İkinci olguda ise tek süpernumere diş

olması ve cerrahi yaklaşım gerekmemesi sözkonusu olduğundan sadece ortodontik tedavi ile düzelme sağlanması koşulu ile hasta tedaviyi kabul etmiştir.

Cleidocranial displazi olgularında daimi diş sürme gecikmesi şikayetlerinde son yıllarda artık protetik tedavi uygulamaları bırakılarak cerrahi ve ortodonti ağırlıklı tedaviler uygulanmaktadır. Ancak hastalarda ağrı, fonksiyon kaybı gibi bulgular görülmediği için hastaların büyük cerrahi işlemleri ve uzun süreli ortodontik tedavileri kabul etmeleri zor olmaktadır. Bu durumlarda protetik rehabilitasyon da bir çözüm yolu olabilmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Atasu M, Dumlu A, Özbayrak S. Multiple süpernumeryary teeth in association with Cleidocranial dysplasia. J Clin Pediatr Dent 21:85-91, 1996.
2. Becker A, Lutsman J, Shteyer A. Cleidocranial dysplasia: Part 1- General principles of the orthodontic and surgical treatment modality. Am J Orthod Dentofac Orthop 111:28-33,1997.
3. Becker A, Shteyer A, Bimstein E, Lutsman J. Cleidocranial dysplasia: Part 2- Treatment protocol for the orthodontic and surgical modality. Am J Orthod Dentofac Orthop 111:173-83,1997.
4. Hamner LH, Fabbri EL, Browne PC. Prenatal diagnosis of Cleidocranial dysostosis. Obstetrics & Gynecology 83:856-857,1994.
5. Jensen BL, Kreiborg S. Development of the dentition in Cleidocranial dysplasia. J Oral Pathol Med 19:89-93,1990.
6. Markovic M D. At the crossroad of oral facial genetics. Europ J Orthod 14:469-481,1992.
7. Yamamoto H, Sakea T, Davies JE. Cleidocranial dysplasia: A light microscope, electron microscope, and crystallographic study. Oral surg Oral med Oral pathol 68:195-200,1989.

#### Yazışma adresi

Dr. Özlem TULUNOĞLU  
GÜ Dişhekimliği Fakültesi  
Pedodonti Anabilim Dalı  
Emek - 06510 ANKARA