

PROGERİA'YA BENZER BİR SENDROM¹

Mustafa TÜRKER* Sule YÜCETAŞ** Nadir GÜNGÖR**
Ertan DELİLBAŞI*** Ergun YÜCEL*** Dilşat ALASYA****
İ. Süha TONGUÇ***

Birey normal yaşam süresince iki dişlenme evresi geçirmektedir. Yaklaşık olarak süt dişleri 6-24 ay, daimi dişler ise yirmi yaş dişinin gösterdiği değişim dışında 6-16 yaş civarında sürmelerini tamamlamaktadırlar (2).

Daimi dişlerin sürme zamanları süt dişlerine oranla daha fazla değişiklik göstermekte, genetik etkenler, ırklara ait değişimler ve bireysel farklılıklar sürme zamanlarını etkilemektedir (3). Normal sürme zamanı geldiği halde dental arkta yerini alamayan dişler gömülü diş, malpoze diş veya sürmemiş diş (retansiyona uğramış diş) olarak tanımlanmaktadır (1). İskelet gelişim bozukluğunda ve çeşitli sendromlarda sürme zamanında değişiklik görülebilmekte ve dişler retansiyona uğrayabilmektedirler.

Kaynak bilgilerden çıkarabildiğimiz ve tümünde de ortak noktanın diş sürme gecikmesi olduğu hastalık ve sendromların adlarını şöylece verebiliriz (4).

- (1) T. Periodontoloji Derneğinin 14. Bilimsel Kongresinde Tebliğ Edilmiştir.
- (*) Gazi Üniv. Dişhek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. Cerr. AB. Dalı Bşk., Prof. Dr.
- (**) Gazi Üniv. Dişhek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. Cerr. AB. Dalı Öğr. Üyesi, Doç. Dr.
- (***) Gazi Üniv. Dişhek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. Cerr. AB. Dalı Araş. Gör., Dr. Dt.
- (****) Gazi Üniv. Dişhek. Fak. Oral Diag. - Radyoloji B. D. Araş. Gör., Dt.

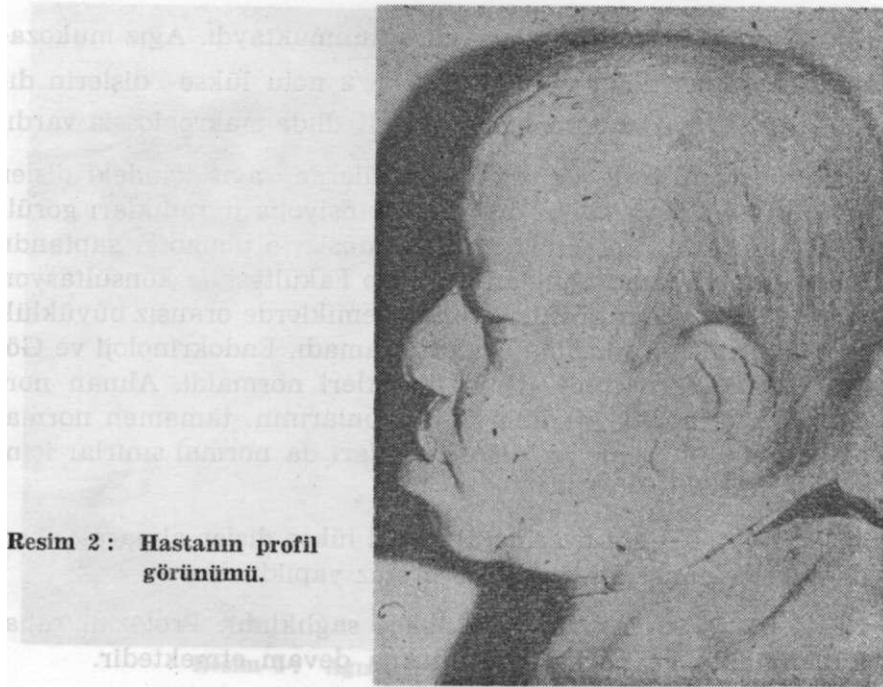
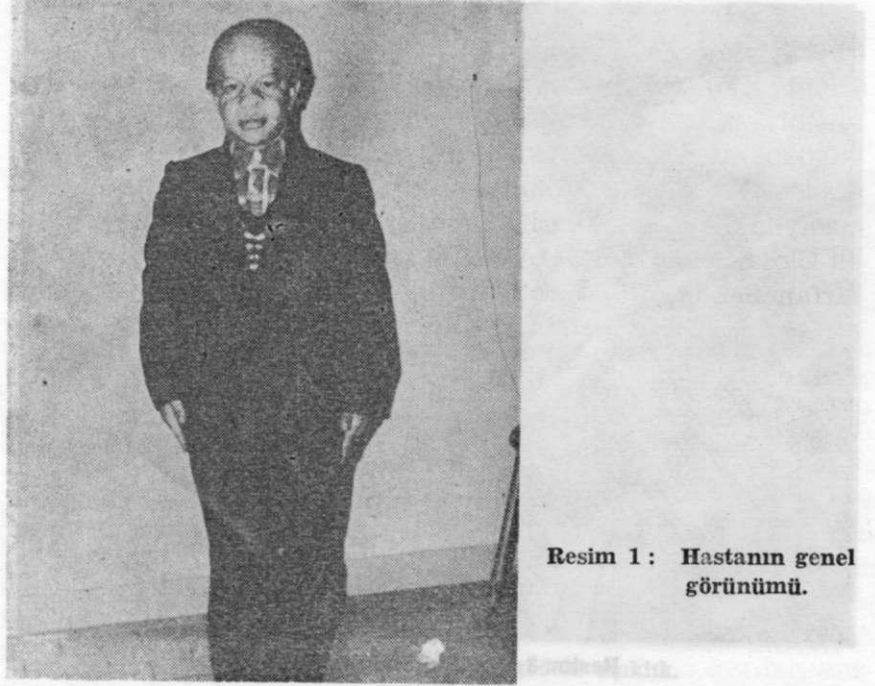
Progeria (Hutchinson-Gilford Hastalığı), Amelogenesis Imperfecta, Gleido-Cranial Dysostosis, Cryptodontik Brackymetacarpalia, Cutis Laxa, Cystinosis, Incontinentia Pigmenti, Molar Reinclusion, Osteopetrosis, Mexilla-Zygomatic Hypoplasia, Pseudohypoparatiroidizm, Pyknodisostosis, Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, Apert Sendromu, Rutherford Sendromu, Aglossia-Adactylia Sendromu, Berlin Sendromu, Cushing Sendromu, Danbolt-Closs Sendromu, H Ailesi Sendromu, De Lange Sendromu, Marfan Sendromu, Maroteaux-Lavy Sendromu, Parry-Romberg Sendromu, Rieger Sendromu, Sturge-Weber Sendromu, Ellis-Van Creveld Sendromu, Hurler Sendromu.

Bu yazımızda ilginç olduğunu düşündüğümüz Progeria bulgularına benzer özellikler gösteren bir vakamızı takdim etmeyi amaçladık.

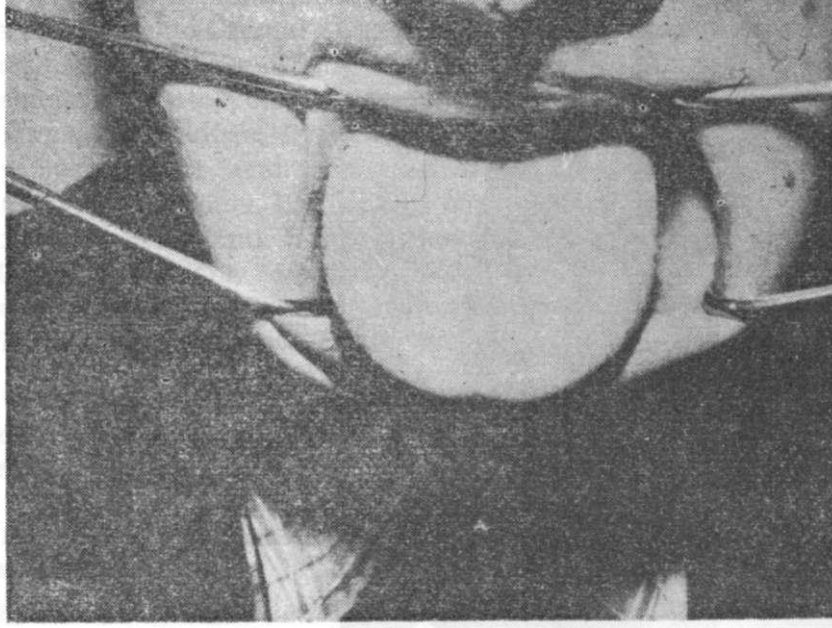
Vaka Takdimi : M.A. isimli Yozgatlı erkek hasta 14.12.1981 tarihinde $\overline{6} \mid \overline{1} \mid \overline{1} \mid \sqrt{2}$ nolu lükse dişlerin çekimi ve protez yapımı için kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde, 6 yaşında H.Ü. Plastik Cerrahi kliniğine yattığı ve damak yarığı ile adenoid vejetasyon ameliyatı geçirdiği öğrenildi. Soygeçmişinde önemli bir hastalık ve kalıtımla geçebileceği düşünülen özel bir bulgu yoktu. Halen hiçbir ilaç kullanmadığı ve arasıra frontal bölgeye gelen başağrısının dışında hiçbir şikayetinin olmadığı öğrenildi. Günde iki paket sigara içmekteydi ve solunum yaparken rahatsızlığı yoktu. Hastanın zekası normaldi, sanat okuluna devam etmekteydi ve evlilik hazırlığı içindeydi.

18 yaşında olan hastanın fiziki görünüşü yaşlı bir insanı anımsatmaktaydı. Kafa normale göre büyük, alın ve kafa derisi yarıklı, yer yer mevcut olan saçlar ise ince tüylüydü. Boyu 143 cm. olup, kol ve parmak boyları kısa, el parmakları kalın ve künntü. Tırnaklar dip kısımlarında koyu sarı renkte ve ince kolay kırılabilir yapıdaydı. Profilden bakıldığında alın çıkıntılı, kulak, burun büyük, alt dudak büyük ve ileri doğru uzamıştı.

Yapılan ağız içi muayenede, alt ve üst çenede alveoler kretin bölgesel kemik genişlemesi gösterdiği ve buna bağlı olarak da üst çenede sağ ve sol kretlerin orta hatta hatta birleşecek kadar büyüdüğü görüldü. Eski damak yarığı ameliyatının bir sekeli ola-



PROGERIA'YA BENZER BİR SENDROM



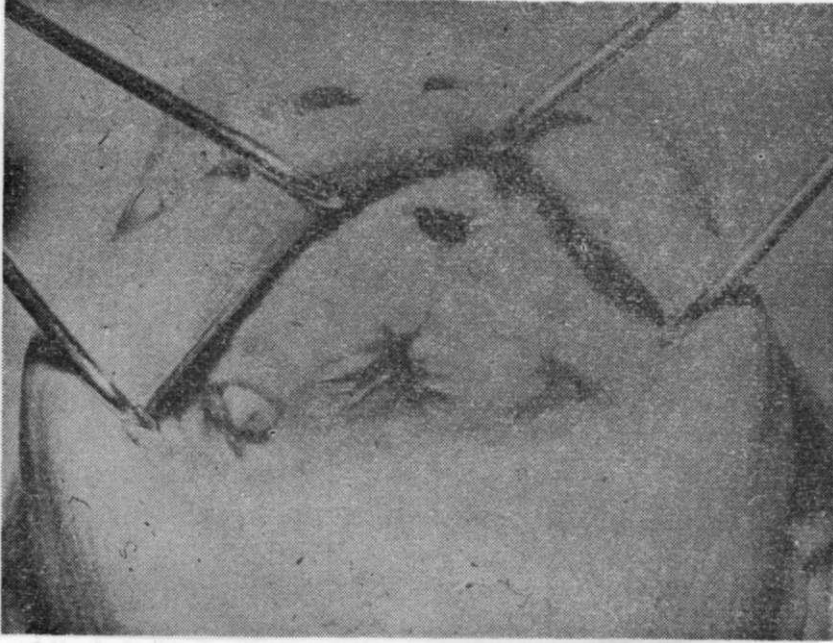
Resim 3 : Dilde Makroglossia.

rak ön vestibüler tarafta açıklık bulunmaktaydı. Ağız mukozasının rengi normaldi. $\overline{6}$, $\overline{1}$, $\overline{1}$, $\sqrt{2}$ nolu lükse dişlerin dışında ağızda başka diş mevcut değildi, dilde makroglossia vardı.

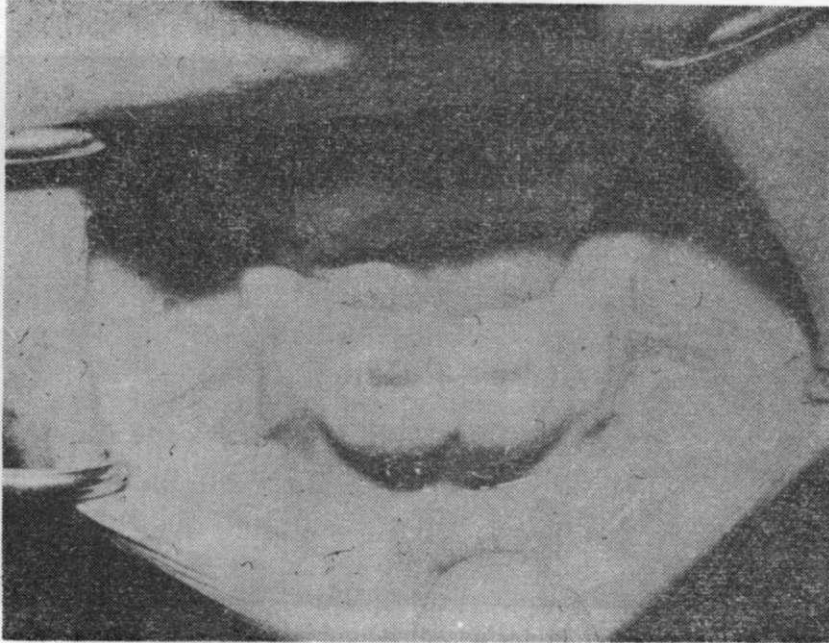
Antero-posterior ve panoramik grafilerde ağız içindeki dişler hariç diğer süt ve daimi dişlerin retansiyona uğradıkları görüldü ayrıca kafa grafisinde frontal sinüslerin olmadığı saptandı. Vaka ilginç bulunduğundan A.Ü. Tıp Fakültesi ile konsültasyon yapıldı. Tüm vücut grafileri alındı, kemiklerde oransız büyüklük dışında patolojik bir bulguya rastlanmadı. Endokrinoloji ve Göğüs Hastalıkları Kliniklerinin tetkikleri normaldi. Alınan normal ve eforlu EKG de kalp fonksiyonlarının tamamen normal olduğu okundu, kan ve idrar bulguları da normal sınırlar içindeydi.

Hastanın isteği üzerine ağızdaki lükse dişler alınarak overdenture şeklinde alt, üst total protez yapıldı.

Hasta halen 22 yaşında ve oldukça sağlıklıdır. Protezini rahat kullanmakta ve normal yaşantısına devam etmektedir.

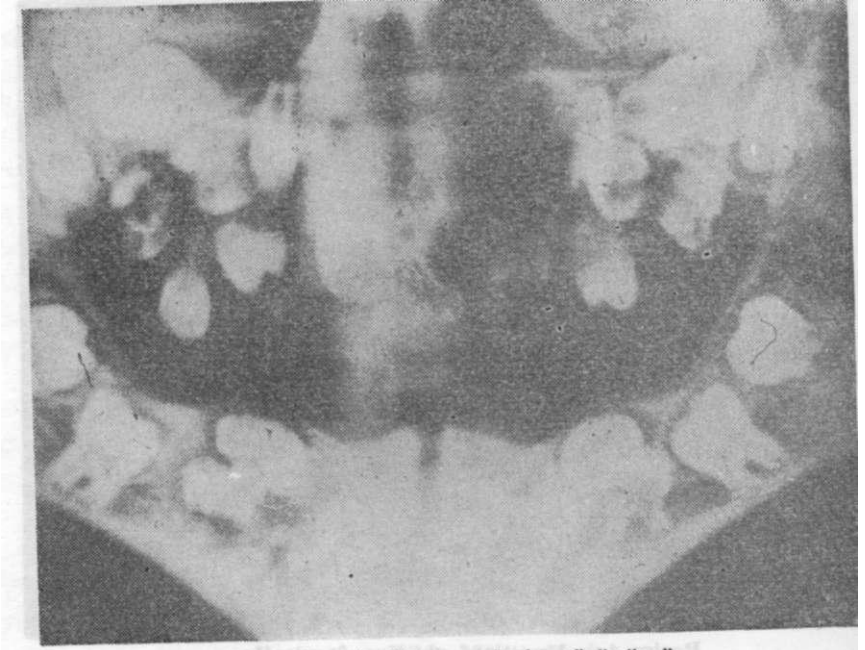


Resim 4 : Vestibüler ön bölgedeki açıklık.

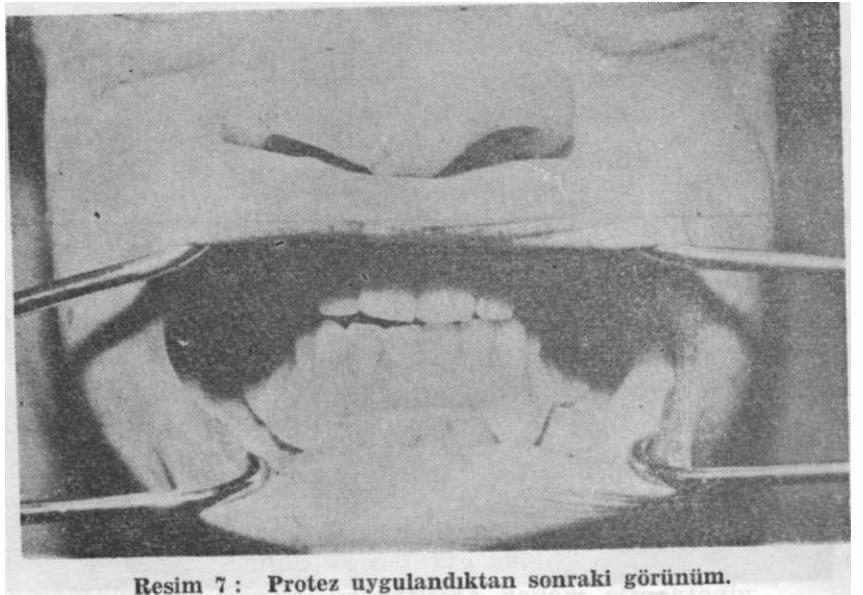


Resim 5 : Ağız içinin genel görünümü.

PROGERİAYA BENZER BİR SENDROM



Resim 6 : Grafide çenelerin görünümü.



Resim 7 : Protez uygulandıktan sonraki görünüm.

TARTIŞMA

İlk kez Hutchinson-Gilford tarafından tanımlanan ve bu isimlemede bilinen Progeria, cücelik, gelişememe ve yalancı ihtiyarlık kombinasyonu olan bir hastalıktır. Hipermetabolizma nedeniyle bireyler erken yaşlanırlar ve **13 -19** yaş ortalarında koroner hastalıktan kaybedilirler. **1** yaşına kadar normal büyüyen bebekte **2.** senede saçlar kaybolur ve yerini ince tüyler alır. Kaş ve kirpikler kaybolur, ses yüksek ve cızırtılıdır. Zeka normal veya üstündür. Röntgen muayenesinde terminal falankslar kısa, kafatası ince, mandibula hipoplaziktir. Frontal sinüsler ekseri yoktur. Tırnaklar ince, sarı, atrofik, kolay kırılır haldedir. Dişler kısmen veya tamamen retansiyona uğrarlar (**4**).

Progeria'nın özelliğini veren tüm bu bulgular, ölüm yaşı olarak bilinen **13 -19** yaş sınırının dışında takdim ettiğimiz vakada mevcuttur. Progeriadaki koroner yetmezlik olarak bilinen ölüm nedeni hastamızdan oldukça uzak görünmektedir. Konu ile ilgili tüm kontroller hastada normal bulunmuştur. Progeria'nın klinik bulguları arasında olan vücutta gezinen ağrılar, arasıra gelen başağrısının dışında hastamızda yoktur.

Tiecke (**4**), hipofiz ön lop disfonksiyonunu bu ilginç hastalığın nedeni olarak kabul etmektedir. Bizim vakamızın endokrin bulguları normal çıkmıştır. Hastalığın kalıtımla geçtiği düşünülmektedir, hastamızda ise herediteyi düşündürecek bir bulgu yoktur.

Progeria'nın tipik yüz görünümündeki ince, kuş gagası şeklindeki burun vakamızda mevcut değildir, aksine burun geniş ve büyüktür, yine tipik bir bulgu olan deri pigmentasyonuna rastlanmamıştır.

Vakamız Progeria'ya benzerlik göstermekle birlikte, özellikle yaşama süresi ve sistemik kontroller açısından tam tanı konmasını engellemektedir.

Daha önce adını verdiğimiz hastalık ve sendromlar ile vakanın benzerliği ise genelde sadece diş sürmesinin gecikmesidir.

Apert sendromu ve Cleidocranial Dysostosis ile damak yarıkları kafatasındaki büyüme, kısa boy ve sürme gecikmesi özel-

PROGERİA'YA BENZER BİR SENDROM

likleri ve yine Cryptodontik Brachymetacarpalia ile kısa el ve ayak parmakları, yuvarlak yüz, kısa boy, sürmemiş diş bulguları benzerlik göstermekte ancak diğer klinik bulgular tanıdan uzaklaştırmaktadır.

Ağız mukozası ve alveoler kretin hipertrofik oluşu, dudak ve dil büyüklüğü, büyük kafatası ile Hurler Sendromu akla gelmekte ancak bu sendrom özelliğindeki mental retardasyon ve kardiyak yetmezlik ile çocuk yaşındaki ölüm vakamıza uymamaktadır.

Hastamız fiziki ve radyolojik bulgular açısından en çok Progeria ile benzerlik gösterdiğinden tanısı kesin olmayan Progeria benzeri bir vaka olarak takdim edilmiştir.

ÖZET

Progeria'ya Benzer Bir Sendrom (Vaka Raporu)

Progeria; ilk bulguları genellikle 1 yaş civarında görülmeye başlayan, cücelik ve erken yaşlanma semptomları ile karakterize bir bozukluktur. Bu yazımızda kesin tanısı Progeria olmayan ancak klinik ve radyolojik bulgular açısından benzerlik gösteren ilginç bir vaka takdim edilmiştir.

SUMMARY

A SYNDROM IMMITATING PROGERIA

(A Case Report)

Progeria is a rare condition characterized by dwarfism and signs of premature senility and usually it becomes manifest before 1 year of age. In this paper an interesting case imitating Progeria from the view-point of clinical and radiographical findings has been reported.

KAYNAKLAR

1. Archer, W.H. : Oral and Maxillofacial Surgery. W.B. Saunders Co., Phil., London., Toronto. 5th ed., 1975.
2. Ata, P. : Konservatif Diş Tedavisi. Yenilik Basımevi. İstanbul. 1966.
3. Gorlin, R.J., Goldman, H.M. : Thoma's Oral Pathology. The C.V. Mosby Co. St. Louis. 6th ed., 1970.
4. Tiecke, R. : Oral Pathology. Mc. Graw-Hill Book Co., N.Y., Toronto., Sydney., London.