

GENETİK ANOMALİSİ OLMAYAN İKİ OLİGODONTİ OLGUSU* Two Oligodontia Cases Without Genetic Anomaly

Yıldıray ŞİŞMAN¹, Elif TARIM ERTAŞ², Munis DÜNDAR³

Özet : Konjenital diş eksikliği çok sık görülmesine rağmen, oligodonti nadir rastlanılan gelişimsel bir diş sayı anomalisidir. Üçüncü molar dişler sayılmaksızın, konjenital olarak altı veya daha fazla dişin eksikliği olarak tanımlanan oligodonti, genellikle sendromlar ve sistemik anomaliler ile ilişkilidir. Oligodontide genetik faktörler sendromların bir parçası olarak veya tek başına bir bulgu olarak önemlidir. Çalışmada, genetik değerlendirme sonucu herhangi bir sendromla ilişkili olmadığı saptanan 15 ve 19 yaşlarındaki iki oligodonti olgusu sunulmaktadır. Olgulardan birinde ağızda sadece 16 adet diş bulunduğu ve bu dişlerin çoğunun mikrodonti şeklinde olduğu belirlendi. İkinci olgunun yapılan intraoral muayenesinde sadece 5 adet daimi dişin mevcut olduğu gözlemlendi. Alınan panoramik radyograf ile üçüncü molar dişler hariç 23 adet daimi dişin eksik olduğunu tespit edildi.

Anahtar kelimeler: Hipodonti, oligodonti, dental anomali

Hasta ağızında, dişleri ilgilendiren birçok anomali ile karşılaşılabilir. Bu anomaliler dişlerin morfolojisi, sürme şekili, boyut ve şekillerindeki varyasyonları içerir. Dental anomaliler gelişimsel ve kazanılmış

Summary : Although congenital tooth agenesis is a common dental finding, oligodontia is a rare developmental dental anomaly associated with tooth number. Oligodontia, defined as the congenital absence of six or more teeth. Excluding the third molars, is commonly associated with syndromes and systemic abnormalities. Genetic factors may play an important role in oligodontia which may occur as part of a syndrome or as an isolated finding. This report presents two cases of oligodontia, 19 and 15 years, made certain after genetic consultation not to be associated with any syndromes or systemic abnormalities. In the first case only 16 teeth were present in the mouth and most of their shapes were microdont. In the intra oral examination of the second case only 5 permanent teeth were detected and the panoramic radiograph showed 23 missing permanent teeth except third molars.

Key words: Hypodontia, oligodontia, dental anomaly

olmak üzere iki gruba ayrılabilir. Gelişimsel anomaliler, diş veya dişlerin gelişim süresi boyunca meydana gelen, kazanılmış anomaliler ise dişin normal oluşum süreci tamamlandıktan sonra meydana gelen değişikliklerden kaynaklanır. Bu değişiklikler çoğu zaman primer bir etken sebebiyle veya bazı durumlarda da çevresel etkenler nedeniyle ikincil olarak ortaya çıkarlar. Dişlerde sayısal varyasyonların gözlemlendiği durumlar farklı şekilde adlandırılır (1-3). Konjenital olarak eksiklik oluştu-

¹ Yrd.Doç.Dr.Erc.Ün.Diş Hek.Fak,Oral Diag. Rad. BD, Kayseri

² Araş.Gör.Dt.Erc.Ün.Diş Hek.Fak,Oral Diag. Rad.BD, Kayseri

³ Prof.Dr.Erc.Ün.Tıp Fak,Tıbbi Genetik AD, Kayseri

Geliş Tarihi : 19.11.2007 Kabul Tarihi : 31.12.2007

* Bu olgu sunumu, 27-29 Nisan 2007 tarihleri arasında Fethiye'de düzenlenmiş olan Ege Bölgesi Diş Hekimleri Odaları Uluslararası Bilimsel Kongre ve Sergisi'nde poster olarak sunulmuştur.

ğunda sadece bir kaç diş eksikliği durumunda *hipodonti* (1), üçüncü molar dişler sayılmaksızın altı veya daha fazla dişin eksik olduğu durumda *oligodonti* (4) ve tüm dişlerin eksikliğinde ise *anodonti* terimleri kullanılır (1). Oligodonti ve anodonti daha nadir karşılaşılan, hipodonti ise çok daha yaygın görülen bir durumdur (5). Dünya üzerinde farklı coğrafyalarda yapılan pek çok çalışmanın sonucuna göre hipodonti prevalansının %1 - %14 aralığında değiştiği rapor edilmiştir (2,6-8). Oligodontinin ise süt dentisyonu çok daha az etkileyen, daimi dentisyonda ise %0.3 oranlarında görülen nadir bir durum olduğu bildirilmiştir (9,10).

Son yıllarda klinisyenler hipodonti görülme sıklığının git gide arttığını vurgulamaktadırlar. Bu durum için ortaya atılan muhtemel sebepler, son yıllarda görüntüleme tekniklerinde meydana gelen gelişmeler, hastaların dental durumlarının farkındalığının artması ve fenotipi etkileyen, tanımlanamayan çevresel faktörler olarak sayılabilir (2,11).

Diş eksiklikleri, sıklıkla dental bölgelere gelen çeşitli travmalar gibi çevresel faktörler veya çok ajanlı kemoterapi veya radyoterapiden kaynaklansa da hipodonti ve oligodonti vakalarının büyük kısmının sebebi genetik faktörlerdir (12). Diş eksiklikleri birçok organ sistemini etkileyen bir sendromun parçası veya izole olarak görülebilirler. Bir özellik olarak oligodontinin görüldüğü Ektodermal Displazi, Rieger ve Witkope gibi sendromik diş eksikliklerinde birçok gende mutasyonlar bildirilmiştir (13,14). Diş eksikliklerinin sendromik olmayan formları sporadik veya ailesel olabilir. Ailesel diş eksiklikleri tipik olarak otozomal dominant

olarak kalıtılır, fakat otozomal resesif ve X'e bağlı kalıtım şekilleri de bildirilmiştir (15,16). Günümüzde sendromik olmayan hipodonti vakalarında transkripsiyon faktörlerini kodlayan MSX1 ve PAX9 adlı genlerde ve Wnt sinyal reseptörü olan AXIN2 geninde mutasyonlar tespit edilmiştir (17).

Oligodontide karakterize dental bulgular; dişlerin sayılarında meydana gelen azalmanın yanısıra boyutlarında küçülme, anormal diş şekilleri ve sürme gecikmeleri olarak karşımıza çıkar (18).

Bu çalışmanın amacı, genetik değerlendirme sonucu herhangi bir sendromla ilişkili olmadığı saptanan şiddetli oligodonti gözlediğimiz iki olguyu sunmaktır.

Olgular

Olgu 1: Erciyes Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Oral Diagnoz ve Radyoloji bölümüne başvuran; çok sayıda eksik dişi ve mevcut dişlerindeki ilginç şekiller nedeniyle kötü bir estetiğe sahip olduğunu düşünen 19 yaşında bir genç kızdı.

Alınan panoramik radyograf ve yapılan intraoral muayenede 3. molar dişler hariç hastada 12 daimi dişin konjenital olarak eksik olduğu görüldü (Resim 1,2,3). Ağızda sadece 16 adet diş mevcuttu ve bu dişlerin çoğu mikrodonti şeklinde idi. Mevcut dişlerin şeması aşağıda belirtilmiştir.

16,15(M),14(M),13,11 21,23,24 (M),25(M),26
46, 45 (M), 44 (M), 43 34 (M), 35 (M)
(M: mikrodont şekilli dişler)



Resim 1. Birinci olgunun üst çene görünümü



Resim 2. Birinci olgunun alt çene görünümü



Resim 3. Birinci olgunun panoramik radyograf görünümü

Yapılan ekstraoral muayenede belirgin bir gelişimsel anomali olmadığı görülen hastadan alınan anamnez sonucu sistemik herhangi bir hastalık taşımadığı öğrenildi. Ailesel hikayesi sorgulandığında böyle bir durumla daha önce herhangi bir aile bireyinde karşılaşılmadığı anlaşıldı ve bu şiddetli oligodonti durumunun genetik bir sendrom ile ilişkili olup olmadığının saptanması için hasta Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi genetik bölümü ile konsülte edildi. Genetik konsültasyon neticesinde karyotipi normal olarak tespit edilen (46,XX) hasta, genetik bir sendrom belirlenmeyen sporadik oligodonti olarak değerlendirildi.

Mevcut dişler periodontal açıdan sağlıklı olmakla birlikte aralarında pek çok diastema mevcuttu. Ayrıca dişlerdeki boyutsal anomaliler nedeniyle hastanın vertikal boyut yüksekliği azalmıştı. Öncelikle periodontal tedavi uygulanan hasta daha sonra protetik rehabilitasyon için ilgili bölüme yönlendirildi.

Olgu 2: Çok sayıda daimi dişinin eksik olmasından dolayı hoşnut olmadığı estetik görüntüsü ve çiğneme problemleri nedeniyle kliniğimize başvuran on beş yaşında bir erkek hasta idi. Hastanın yapılan ağızdışı muayenesinde belirgin bir gelişimsel ano-

mali olmadığı belirlendi. Bu ikinci olgu birinci olguda anlatılan duruma kıyasla çok daha şiddetli bir oligodonti tablosu taşımakta idi.

Yapılan intraoral muayenede sadece 5 adet daimi dişin mevcut olduğu gözlemlendi (11,16,21,36,46) (Resim 4,5). Alınan panoramik radyograf, üçüncü molar dişler hariç 23 adet daimi dişin eksik olduğunu açığa çıkardı (Resim 6).

Alınan detaylı sistemik ve ailesel anamnezde herhangi bir rahatsızlığı bulunmadığı ve ailede böyle bir durum ile daha önce karşılaşılmadığı tespit edildi. Gizli kalmış ve ilişkili olabilecek genetik bir rahatsızlık varlığının saptanması için hasta genetik bölümü ile konsülte edildi. Genetik konsültasyon sonucunda herhangi bir anomaliye rastlanılmadı. Karyotipi de normal olan (46,XY) hasta genetik bir sendrom belirlenmeyen sporadik oligodonti olarak değerlendirildi.

Mevcut dişlerde çürükler ve aşınmalar vardı. Ayrıca dişlerdeki boyutsal anomaliler ve aşınmalar nedeniyle hastanın vertikal boyut yüksekliği azalmıştı. Öncelikle çürük dişlerin restorasyonu daha sonra protetik tedavi için ilgili bölümlere yönlendirildi.



Resim 4. İkinci olgunun üst çene görünümü



Resim 5. İkinci olgunun alt çene görünümü



Resim 6. İkinci olgunun panoramik radyograf görünümü

TARTIŞMA

Konjenital diş eksikliklerinin, çevresel ve genetik kökenli birçok etiyolojik faktör sonucu meydana geldiği bilinmektedir. Bu faktörler; fiziksel engellenme veya dental laminanın bozulumu, odontogenezin oluşumu için gerekli olan elementlerin eksik olduğu metabolik düzensizlikler, dental laminada fonksiyonel anomaliler, alttaki mezenkim tabakanın indüklenmesinde başarısızlık ve dental arklarda yer darlıkları şeklinde sayılabilir (19).

Yapılan aile incelemelerinde genetik faktörün oligodonti oluşumunda önemli bir rol oynadığı (20,21) ve hipodonti gözlenen bireylerin büyük çoğunluğunun genellikle hipodonti hikayesi olan aile bireylerine sahip olduğu bildirilmiştir (20). Ailesel diş eksiklikleri tipik olarak otozomal dominant olarak kalıtılır, fakat otozomal resesif ve X'e bağlı kalıtım şekilleri de bildirilmiştir (16). Sunulan olgularda aile / soydan kaynaklanan bir geçişin olmadığı tespit edildi.

Genellikle insan dentisyonunda en sık karşılaşılan gelişimsel bir anomali olan diş eksikliği; oral anomaliler, diğer dişlerdeki malformasyonlar, yapısal değişiklikler, dişlerin geç sürmesi, transpozisyonlar ve çapraşıklık gibi durumlarla sıklıkla ilişkili olduğundan dolayı diş hekimliğinin en ilgi çekici konularından biridir (2).

Dişlerin konjenital olarak eksik kaldığı durumlar 120'yi aşkın sendromda karşılaşılan klinik özelliklerden biri olarak tanımlanır (18). Ektodermal displazi, kondro-ektodermal displazi, Riger sendromu ve oto-dental displazi ciddi derecede diş eksiklikleri ile karşılaşıldığında düşünülmesi gereken belirli durumlardan bazılarıdır. Bununla birlikte, hipodonti veya oligodontinin idiopatik bir durum olarak karşılaşıldığı olgular da söz konusudur (22). Bu makalede sunulan hastaların her ikisinin de yukarıda sayılan durumlardan hiç birini taşımadığı belirlendi.

Bazı çalışmalarda rapor edildiği üzere maksilla ve mandibulada karşılaşılan eksik diş sayıları arasında çok az bir fark bulunmuştur (23). Bunun yanı sıra, bazı yazarlar alt çenede daha fazla sayıda eksik diş ile karşılaştıklarını bildirmişlerdir (8,24), ancak Şişman ve arkadaşları (2) ortodontik tedavi gören 2413 kişilik bir grup üzerinde yapmış oldukları bir çalışmada maksillada daha fazla eksik diş ile karşılaştıklarını rapor etmişlerdir. Sunulan iki olguda da mandibulada çok daha fazla eksik diş olduğu tespit edildi.

Oligodonti ile ilişkili en sık karşılaşılan dental bulgular; diş sayısında azalma, dişlerin boyutlarında küçülme, malformasyonlar ve sürme gecikmeleridir (25). Sürme gecikmesi olmamakla birlikte sayılan bu bulguların tamamı her iki hastamızda da mevcuttu.

Sonuç olarak oligodonti vakalarının büyük kısmının sebebi genetik faktörler iken, olgularımızda da görüldüğü gibi, çok nadirde olsa herhangi bir genetik rahatsızlık olmaksızın şiddetli oligodonti ile karşılaşılabılır. Şiddetli oligodonti; maksiller ve mandibular kemik yüksekliğinin gelişiminde yetersizlik sonucunda ciddi derecede olumsuz etkilenen estetik ve fonksiyonel bozukluklara neden olur. Bu

nedenle temel tedavi planı; görüntüyü, çiğneme ve konuşma fonksiyonlarındaki bozuklukları düzeltmek olmalıdır. Hastaların hoşnut olmadığı ve çoğu zaman depresyon ve psikolojik problemler yaratan tüm bu bozuklukların, en kısa zamanda hastanın istekleri ve ağızda kalan sağlam dişlerin prognozu doğrultusunda tedavisi planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. White SC, Pharoah MJ. Dental anomalies. In: *Oral Radiology, Principles and Interpretation (5th ed)*. Mosby, Missouri 2004, pp 330-365.
2. Sisman Y, Uysal T, Gelgor I. Hypodontia. Does the prevalence and distribution pattern differ in orthodontic patients? *Eur J Dent* 2007, 1:167-173.
3. Neville WB, Damm DD, Allen MC, Bouquot EJ. *Oral and Maxillofacial Pathology*. WB Saunders Co, Philadelphia 1995, pp 61-64.
4. Tsai PF, Chiou HR, Tseng CC. Oligodontia-a case report. *Quintessence Int* 1998, 29:191-193.
5. Ng'ang'a RN, Ng'ang'a PM. Hypodontia of permanent teeth in a Kenyan population. *East Afr Med J* 2001, 78:200-203.
6. Ben-Bassat Y, Brin I. Skeletodental patterns in patients with multiple congenitally missing teeth. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2003, 124:521-525.
7. Tavajohi-Kermani H, Kapur R, Sciote JJ. Tooth agenesis and craniofacial morphology in an orthodontic population. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2002, 122:39-47.
8. Gelgör İE, Şişman Y, Malkoç S. Daimi dentisyonunda Konjenital Hipodontinin görülme sıklığı. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2005, 11:43-48.
9. Hobkirk JA, Brook AH. The management of patients with severe hypodontia. *J Oral Rehabil* 1980, 7:289-298.

10. Grahnen H., Granath L. Numerical variations in primary dentition and their correlation with the permanent dentition. *Odont Rev* 1961, 12:348-357.
11. Brook AH. A unifying aetiological explanation for anomalies of human tooth number and size. *Arch Oral Biol* 1984, 29:373-378.
12. Näsman M, Forsberg CM, Dahllöf G. Long-term dental development in children after treatment for malignant disease. *Eur J Orthod* 1997, 19:151-159.
13. Semina EV, Reiter R, Leysens NJ, et al. Cloning and characterization of a novel bicoid-related homeobox transcription factor gene, RIEG, involved in Rieger syndrome. *Nat Genet* 1996, 4:392-399.
14. Jumlongras D, Bei M, Stimson JM, et al. A nonsense mutation in *MSX1* causes Witkop syndrome. *Am J Hum Genet* 2001, 69:67-74.
15. Ahmad W, Brancolini V, Ul Faiyaz MF, et al. A locus for autosomal recessive hypodontia with associated dental anomalies maps to chromosome 16q12.1. *Am J Hum Genet* 1998, 62:987-91.
16. Erpenstein H, Pfeiffer RA. Sex-linked-dominant hereditary reduction in number of teeth. *Humangenetik* 1967, 4:280-293.
17. Lammi L, Arte S, Somer M, et al. Mutations in *AXIN2* cause familial tooth agenesis and predispose to colorectal cancer. *Am J Hum Genet* 2004, 74:1043-1050.
18. Schalk-van der Weide Y, Beemer FA, Faber JA, Bosman F. Symptomatology of patients with oligodontia. *Oral Rehabil* 1994, 21:247-261.
19. Hattab FN, Angmar-Mansson B. Oligodontia of the permanent dentition in two sisters with polycystic ovarian syndrome: case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Radiol Endod* 1997, 84:368-371.
20. Grahnen H. Hypodontia in the permanent dentition, clinical and genetical investigation. *Odont Rev* 1956, 3:1-100.
21. Brook AH, Ekanayake NO. The etiology of oligodontia: a family history. *ASDC J Dent Child* 1980, 47:32-35.
22. Gedik R. Hypodontia and Oligodontia. *Balk J Stom* 2002, 6:150-151.
23. Salama FS, Abdel-Megid FY. Hypodontia of primary and permanent teeth in a sample of Saudi children. *Egypt Dent J* 1994, 40:625-632.
24. Rolling S. Hypodontia of permanent teeth in Danish schoolchildren. *Scand J Dent Res* 1980, 88:365-369.
25. Stewart RE, Barner TK, Wei SHY. *Pediatric Dentistry. Scientific Foundations and Clinical Practice*. Mosby, St Louis 1982, pp 87-109.