

EHLERS-DANLOS SENDROMU VE DİŞ HEKİMLİĞİ AÇISINDAN ÖNEMİ

Nevin Akyüz *, Özen Doğan **

ÖZET

Bu makalede Ehlers-Danlos sendromu tanıtıldı. Hastalığın ağız bulguları hakkında bilgi verildi ve herhangi bir dişsel girişimde dikkat edilmesi gereken noktalar üzerinde duruldu.

Anahtar sözcük: Ehlers-Danlos Sendromu

THE IMPORTANCE OF EHLERS-DANLOS SYNDROME IN DENTISTRY

ABSTRACT

In this article, Ehlers-Danlos Syndrome was presented. Oral symptoms of the syndrome were introduced and the details that should be considered in a surgical operation were emphasized.

Key word: Ehlers-Danlos Syndrome

Ehlers-Danlos sendromu bağ dokusunun olozomal dominant herediter bozukluğudur. Hastalıkta eklemlerde hipermobilete, deri ve kan damarlarında frajilite ve hiperelastisite, sferules olarak adlandırılan deri altı nodülleri ve genellikle baskı altındaki bölgelerde görülen malluskoid pseudotümörler en belirgin bulgulardır (2,5,6,8,9,10).

Ehlers-Danlos sendromu, Marfan's sendromu, osteogenezis imperfekta, dentinogenesis imperfekta ve pseudoxantoma elastikum ile yakından ilişkilidir (5).

Hastalık, Danimarkalı dermatolog Ehlers (1901) ve Fransız fizikçi Danlos (1908)'un adıyla anılmaktadır (3,5).

Ehlers-Danlos sendromu dermatofrajilite, cutis hiperelastika adları ile de anılmaktadır (2).

Bu hastalık ailede birkaç kişide birden görülmektedir. Her iki cins de etkilenebilir (2,5).

Ehlers-Danlos'lu hastalarda genellikle fetal membranın erken yırtılmasından dolayı erken prematüre bebekler olarak doğmaktadırlar (1,2).

Eklemlerindeki aşırı hareketlilikten dolayı eskiden bu hastalar sirklerde çalışmışlardır. Ehlers-Danlos'lu hastalarda orta yüz hipoplazisi, geniş burun kemiği, kepçe kulak, çenede ve alında karakteristik skarlar gibi bulgulara rastlanabilir. Hastaların % 15-20'sinde kifosis ve asimetri vardır (3,4).

Bu sendromda yaralanmaya eğilim artmıştır. Küçük bir travma ile deri ve mukozada geniş laserasyonlar, ekimoz ve hematomlar meydana gelebilmektedir (2,4,5,6,8). Bu durum deri, mukoza ve kan damarlarının artmış frajilitesine bağlı olarak ortaya çıkar. Bazen hastalar gastroentestinal ya da üriner kanala olan kanamalarla ölebilir. Bu bölgelerdeki kanamalar büyük damarların yırtılması sonucu meydana gelebilir (4,6). Hastalarda trombosit fonksiyonunda ve pıhtılaşma mekanizmasında bir anomali yoktur (4).

Hastalık kollagen bantlardaki dizilim defektinden meydana gelmiştir. Klinik genetik ve son yıllardaki biokimyasal çalışmalara göre Ehlers-Danlos sendromunun 9 farklı tipi teşhis edilmiştir (3).

Ehlers-Danlos'lu hastalarda kollagen fibril demetleri düzensiz birleşmeler yapmaktadır. Jansen'a göre Ehlers-Danlos sendromundaki değişikliklerin temelini dermis, hipodermis ve eklemlerdeki kollagen elemanlarının yetersiz yapışmasının oluşturduğu fikri savunulmaktadır (7). Jansen, deri, derialtı, eklem kapsülü ve bantlarının kollagen elemanlarının yetersiz kollagen içermesinin Ehlers-Danlos'a neden olduğunu, elastik fibrillerin ise normal yapıda olduğunu ifade etmiştir.

Barabas ise kollagen miktarında azalma ve elastik liflerin miktarının normalden daha fazla olduğunu fikrini ileri sürmüştür (2).

Gosney, Ehlers-Danlos'un heterojen yapısının insan kollageninin en az beş değişik tipinin olmasına

* Doç. Dr. İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı.

** Dr. İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerrahisi Anabilim Dalı

bağlı olduğunu, biçim ve büyüklükte benzer olsalar dahi dokulardaki dağılımlarının çeşitliliği ve öğelerdeki değişim nedeniyle farklılık gösterdiklerini ileri sürmüştür (4). Bu nedenle klinik semptomlar, hangi kollagen tipinin gelişiminin hangi safhasındayken etkilendiğine bağlı olarak farklılık gösterir. Şimdiye kadar kollagen defektinin yapısı yalnızca tip IV, V, VI ve VII'de açıklık kazanabilmiştir (4).

Ehlers-Danlos'un bazı tiplerinde kalp ve dolaşım defektleri vardır. Tip I mitral yetmezliğe meyillidir. Tip III'de mitral kapak çöküntüsü vardır (4).

Dental literatür tarandığında Ehlers-Danlos sendromuyla ilgili yalnızca birkaç makaleye rastlanmıştır. Yazarlar bu sendroma ait oral bulguları detaylı bir şekilde anlatmışlardır (1,2,3,4,5,8).

Deri ve ağız mukozası hafif travmalardan sonra bile kolayca yaralanabilir. Ağızda diş fırçasının kullanılması dahi yaralanma ve kanamalara neden olur. Bu yaralar yavaş ve yerlerinde parlak atrofik, hiperpigmente, kırışık, papyraceous skarlar bırakarak iyileşirler (4,5,8,9).

Ehlers-Danlos sendromunda ağız bulgularını şöyle özetleyebiliriz:

1- Ağız mukozası ve dişleri frajildir, çok kolay yaralanır ve ciddi kanamalar ortaya çıkabilir.

2- Yara iyileşmesi gecikmiş, ancak ağız mukozasında ciddi skar oluşumu yoktur.

3- Özellikle küçük azılar olmak üzere dişler küçük ve koniktir, tüberküller yüksektir ve derin oklüzal fissürler vardır.

4- Küçük bir travma ile dişler kolayca kırılmaktadırlar.

5- Dişlerde geniş pulpa taşları görülür, radyografide kökler kısa, bodur veya deforme kökler şeklindedir.

6- Mikroskopik incelemede tüm diş dokularında özellikle amelodontinal ve sementodontinal bileşimde düzensizlikler saptanmıştır. Dentinde anormal tubuluslar vardır ve düzensiz dentin formasyonuna sekonder dentin oluşumuna eğilimde artış olduğu bildirilmiştir.

7- Dişlerin çürüğe karşı eğilimleri artmıştır. Bu durum mine ve dentin dokusunda hipoplazik değişimlerden dolayıdır.

8- Ehlers-Danlos'un VIII. tipinde ciddi ve yaygın periodontitis, ileri kemik erimesi ve erken diş kaybı vardır.

9- Hastalarda dil hareketliliği artmıştır. Hastalar dilleri ile burun ucuna değebilirler (Gorlin bulgusu).

10- Damak yüksek ve kavisli olabilir.

II- Bu hastalarda (özellikle tip VIII'de) sekonder bulgular olarak panoramik grafilerde multipl odontojenik keratokistler mevcuttur.

12- Çene eklemünde tekrarlayan dislokasyonlar görülür (1,2,3,4,5,8).

Ehlers-Danlos sendromu tedavisi olmayan bir hastalıktır. Spesifik laboratuvar bulguları yoktur. Ancak hastalara deri biopsisi yapılabilir. Fakat tanı değeri fazla değildir. Ehlers-Danlos'lu hastalarda kapiller frajilite testleri genellikle pozitifdir (1,5,10).

Hastaların kanamaya eğilimleri fazla olduğundan cerrahi işlemler çok dikkatli uygulanmalıdır (5). Bu tür hastalarda mukoperiostal flabın çok itinalı bir şekilde kaldırılması gerekir. Zira en ufak bir zorlamada flap yırtılabilir. Aynı şekilde periodontal cerrahi ve cep ölçümleri de çok dikkatli yapılmalıdır.

Çekimler büyük hematolara sebep olabileceğinden travmatik çalışmadan kaçınılmalıdır (4). Herhangi bir cerrahi işlemden sonra dikişlerinin normal hastalara göre iki katı fazla sürede alınması gerekir. Dikişler 14 gün ağızda tutulmalıdır (2,3). Gömük dişlerin çıkartılmalarından sonra özellikle kanin dişlerinde damak plağının yapılması uygundur. Ayrıca Ehlers-Danlos'un bazı tiplerinde kalp ve dolaşım defektleri olduğundan hastalara endokarditten korunmak için preoperatif antibiyotik profilaksisi yapılmalıdır (3).

Sonuç olarak çok nadir rastlanan bir hastalık olmasına rağmen Ehlers-Danlos sendromunun diş hekimlerine tanıtılması gereken bir hastalık olduğu düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

- 1- Barabas, A.P.: Ehlers-Danlos Syndrome Associated with Prematurity and Premature Rupture of Foetal Membranes; Possible Increase in Incidence. *Br. Dent. J.*, 1966; 2:682-684.
- 2- Barabas, G.M., Barabas, A.P.: The Ehlers-Danlos Syndrome. A Report of the Oral and Haematological Findings in Nine Cases. *Br. Dent. J.*, 1967; 21: 473-479.
- 3- Carr, R.J., Green, D.M.: Multiple Odontogenic Keratocysts in A Patient with Type II (Mitis) Ehlers-Danlos Syndrome. *Br. J. Oral Maxillofac Surg.*, 1988; 26: 205-214.
- 4- Gosney, M.B.E.: Unusual Presentation of A Case of Ehlers-Danlos Syndrome. *Br. Dent. J.*, 1987; 163: 54-57.
- 5- Hoff, M. : Dental Manifestations in Ehlers-Danlos Syndrome. Report of A Case. *Oral Surg.*, 1977; 44: 864-871.
- 6- Jacobs, C.P.H.: Ehlers-Danlos Syndrome Report of A Case with onset At Age 29. *Arch. Dermatol.*, 1957; 76: 460-462.
- 7- Jansen, B.L.H.: The Structure Of The Connective Tissue, An Explanation Of The Symptoms Of The Ehlers-Danlos Syndrome. *Dermatologica*, 1955; 110: 108-120.
- 8- Sadeghi, E.M., Ostertag, P.P., Eslami, A.: Oral Manifestations Of Ehlers-Danlos Syndrome: *Report of Case*. *JADA*-1989; 118:187-191.
- 9- Weber, F.P., Aitken, J.: Nature Of The Subcutaneous Spherules In Some Cases Of The Ehlers-Danlos Syndrome. *Lancet*, 1988; 22: 198-199.
- 10- Wechsler, H.L., Fisher, E.R.: Ehlers-Danlos Syndrome *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 1964; 77: 613-619.

Yazışma adresi

Doç. Dr. Nevin Akyüz

I.Ü. Diş. Hek. Fak.

Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve

Cerrahisi Anabilim Dalı

34390 Çapa - İSTANBUL