

Erken protetik tedavinin ectodermal displasia'ya etkisi

Engin USMEN (*)

Anhidrotik ektodermal displazi, epidermis ve benzeri dokuların herediter olarak gelişme bozukluğu ile ilgili bir hastalıdır. Çok kere mezoderm ve ektoderm menşeli organları da içine alır. Bu hastalığın en önemli arazlarından biri de Oligodontia ve Anodontia'dır. Bunların sonucu olarak bu diş eksikliğinin fiziksel, sosyal ve ruhsal bozuklukların meydana gelmesi aşikârdır.

Amacımız ektodermal displazilerde kliniğimizde tatbik ettiğimiz protetik çalışmaları ve bu metodla tedavi ettiğimiz bir ektodermal displazili vak'ayı takdim etmektir.

Vak'a Takdimi :

10 yaşında bir erkek çocuk bazı dişleri indifa etmediğinden çocuk kliniğinden servisimize gönderildi. Hastanın kartında teşhis, olarak ektodermal dysplazi, gelişme geriliği ve mikrosefali gösterilmekteydi.

Yapılan ağız içi muayenesinde hastanın alt keser dişlerinin mevcut olmadığı ve alveoler proçesin teşekkül etmediği görülmüştür.

(*) Hacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Yüksek Okulu Pedodonti - Ortodonti Bölümleri Öğretim Görevlisi ve Şefi.

Radyografik tetkikte de aynı bulgularla birlikte mevcut diğer dişlerin normal olduğu görüldü (Resim 2). Ağız epitelyumu ve dil normal bulundu. Fiziki muayenesinde saçların seyrek ve siyah, kaşların ve kirpiklerinde seyrek, burnun eğer biçiminde olduğu görüldü. Yüz ve boyun teşekkülü ise normal olarak bulunmuştur (Resim 1).

Bu bulguların neticesinde, Anhydrotic ectodermal dysplasia'nın bir sypntomu olan oligodontia teşhisi kondu; ve mevcut olmayan dişlerin bir protezle tedavi edilmesine böylece hastada çığneme fonksiyonunun temini ile çocuğun yüz adalelerin normal inkişafının temin edilmesine karar verildi. Bu tedavinin çocuğun konuşma ve estetik durumunu iyiye götürerek, psikolojik yönden de fayda sağlayacağı düşünüldü.

Hastadan ölçü alınarak eksik olan alt kesici dişlerine bir parsiyel protez yapıldı ve hastaya takıldı. Üç hafta sonraki kontrolde alt parsiyel protezi gayet mükemmel kullandığı hiçbir şikâyeti olmadığı tespit edildi.

Bu apareyin hastanın çenelerinin büyüme ve gelişimine tâbi olarak büyüme ve gelişiminin son bulduğu devreye kadar zaman zaman değiştirileceği göz önünde bulundurularak bir sene sonra tekrar Polikliniğimize müracaat edilmesi gerektiği hastanın ailesine bildirildi.

Bu nedenle, bir sene sonra tekrar gelen hastaya, yeniden ölçü alınarak aynı tipte bir protez yapıldı (Resim 4). Bu kontrolde hastanın ilk geldiği güne nazaran fiziki, estetik ve ruhsal durumunun çok daha iyi olduğu görüldü.

T A R T I Ş M A

Ektodermal displazinin klinik tablosu hastalığa işirakçi dokunun cins ve miktarı ile değişir. Erkeklerde, kızlara nazaran 8 defa daha fazla görülür (1). W e c h s e l m a n (2) bu hastalığın hemofili gibi klinik olarak normal kadınların erkek çocuklarında cinsiyet genleri ile herediter olarak geçtiğini iddia etmektedir.

E v e r r t ve arkadaşları (3) da hastalığın bütün ırklarda

görüldüğünü rapor etmişlerdir. Diğer bazıları ise zencilerde hastalığın daha az görüldüğünü söylemişlerdir.

Hastalığın anhidrotik tipi, mütebariz olur, aralıklı kaş, basık burun, kalın dudaklar, yumuşak deri ve seyrek saçla karakterize edilir. Deri ince, kuru ve ter bezleri çok azalmış ve teşekkül etmemiştir (3, 5). Bu tipin en büyük özelliği andidrosis ve hipohidosistir. Bu çocuklar terleyememekte ve sıcaklığa tahammül edememektedirler. Derileri iritanlara da çok hipersensitifdir (6). Axiller ve pubis kılları az veya yoktur. Yağ guddeleride az veya hiç teşekkül etmemiştir (7, 4). Tırnaklar, pullanma ile müterafik distrofi, yarıklı gibi, gelişme bozuklukları gösterebilirler. Bazı vak'alarda tırnaklar tamamen yoktur (9, 4). M e t s o n ve W i l l i a m s (10) atrofik rinit, kronik farinjit, larenjit ve koku ile tad alma kaybı olduğunu rapor etmişlerdir. B o w e n (5) tarafından da göz yaşlarının yokluğu ve miyopluktan da bahis edilmiştir. Bazı vak'larda da adrenal ve diğer hormon bozuklukları görülmüştür (4).

H u b b a r d (1) da birçok vak'alarda kronik aneminin görünüştünü bu hastalığın mühim bir delili sayar.

Hastaların zekâları normalden aşağıya doğru değişir. Bazı raporlarda erken yaşlarda zekâ normal, büyüyüp yaşlandıkça zekânın zayıf ve inkişaf etmediği görülmüştür (14, 3, 6). Cinsiyetin farklılaşma inkişafı ekseriye zayıftır (4, 9).

Şahısların ruhi olgunluğu ve beslenmesine tesiri bakımından anadontia ve yahut oligodontia son derece mühimdir. Dişlerin kısmen eksik oluşu (Oligodontia) veyahut dişlerin tamamen yokluğu (Anadontia) süt ve daimi dişlerde görülür.

Oligodontia vak'alarında dişlerde normal olmayan bir teşekkülü görülmüştür ve bu dişlerin sürmeleri yavaştır. Dişler koni biçiminde kırılabilen, beyaz ve kısmen ufak bazen de koyu pigmentlidir. Bu vak'alarda mevcut olan dişler bilhassa kanini ve premolarlardır ve bu dişlerde diş çürüğü nispeti yüksektir. Pulpa ile kök kanallarını normalden daha geniş olduğu görülebilir (13, 9, 4, 5, 6).

Dişlerin yokluğu sebebi ile alveoler proçes inkişaf etmemiştir. Dazal kemiğin inkişafı ise normaldir (14). Anhidrotik hasta-

lardaki histopatolojik incelemelerde, epidermisin normalden daha ince olduğu görülmüştür. Ter bezleri ya tamamen yok veyahut intizamsız ve zayıf inkişaf etmiştir (5, 7).

Saç folliculisleri piloseboceus yapısının eksikliği ile kıt ve iptidaidir. Ağız ve boğaz mukozası hypoplastik değişiklikler gösterir. Epithelium kadar alttaki bezlere de tesirlidir.

Anhyrotik ektodermal displaziden ayrılabilen bazı diğer sendromlar vardır. Bunlar hydrotik ektodermal displazia, Werner syndromu ve Hutchinson-Gilford tipidir (4).

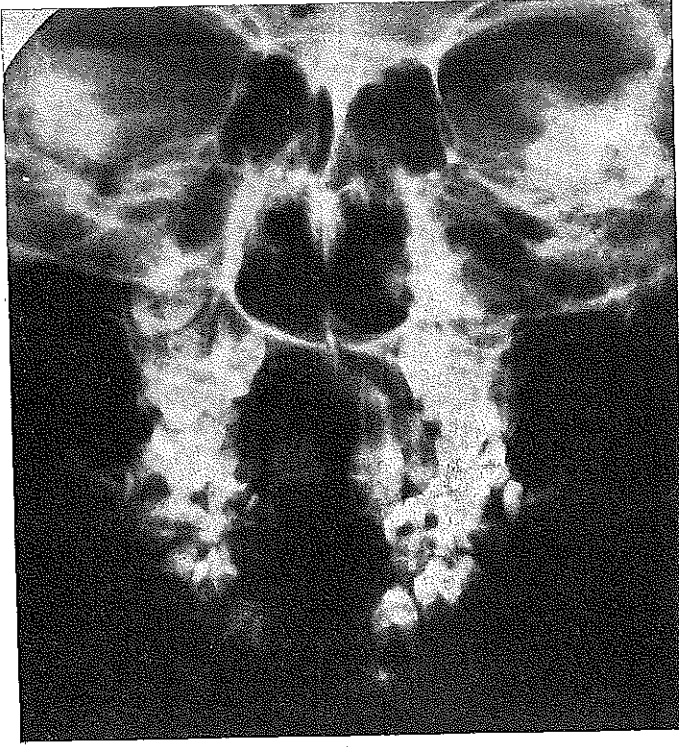
Bizim vak'amızda, aile hikâyesinde 2 kardeşinde konjenital olarak ön alt kesici 4 dişin de eksik olduğu görülmüştür. Fakat diğer ektodermal bozukluklar yoktur.

Hastamızın yüz görünüşü oldukça tipiktir (Resim 1). Saçlar seyrek, burun kökü basık durumda idi. Yüzün önden arkaya çekilen rontgeni resim 2 de görülmektedir. Dişlerin yok olduğu bölgede alveol proçesi gelişmemiştir.

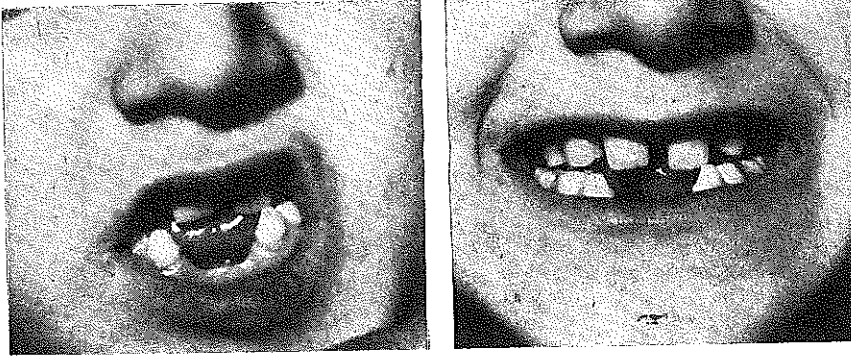
Netice olarak daha önceki çalışmalarda olduğu gibi bizim vak'amızlada ektodermal displazinin erken protetik tedavisinin hasta üzerinde yukarda izah edilen yönlerden çok faydalı ve lüzumlu olduğu tekrar ispatlanmıştır.



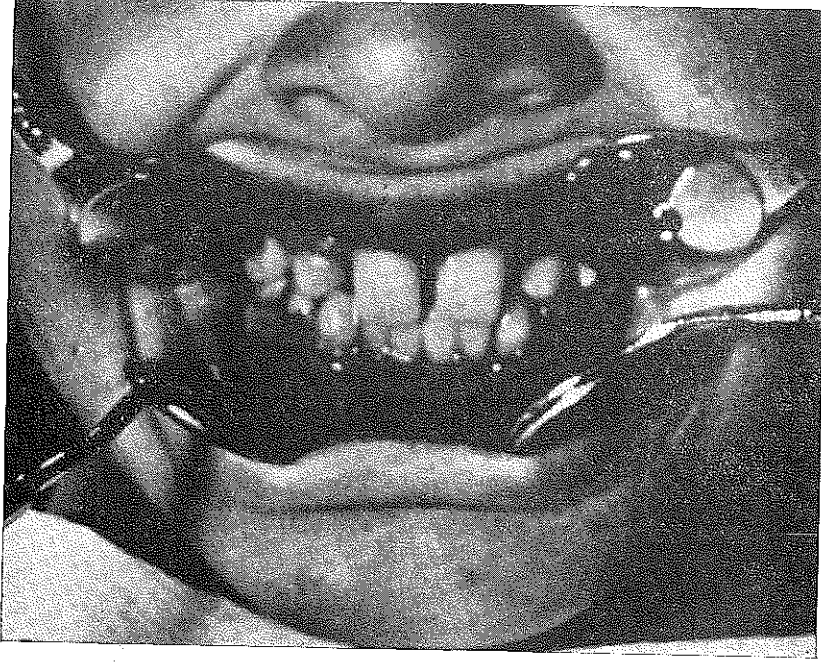
Resim 1 : Hastanın ilk muayenesindeki yüz görünüşü



Resim 2 : Önden-arkaya ağız kapalı, yüzün rontgen filmi



Resim 3 : Ağız bölgesinin protetik tedavi yapılmadan evvelki görünüşleri



Resim 4 : Alt parsiyel protezin takılmasından sonra ağız bölgesinin görünüşü.

Ö Z E T

Oligodontialı bir Anhydrotic Ektodermal Displazi vak'ası takdim edilmiştir. Bir senelik bir protetik diş tedavisinden sonra çocuğun fiziki, histolojik ve estetik durumunun inkişaf ettiği görülmüştür.

S U M M A R Y

A case of ectodermal dysplasia with oligodontia has been reported. At the time of this report, a year after starting dental treatment, the child is improved, estetically physiologically and psychologically.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — Koszewki, B. J., and Hubbard, T. F. congenital amenia in hereditary ectodermal dyslasia. A.M.A. Arch. Dermat. 74: 159 Aug. 1956.
- 2 — Pearson, H. A., and Cone, T. E., Jr. Anhydrotic ectodermal dysplasia with vascular purpura. J. Pediat. 51: 306 Sept. 1957.

- 3 — **Everett, F. G.**, and others. Anhydrotic ectodermal dysplasia with anodontia: a study of two families J.A.D.A. 44: 173 Feb. 1952.
- 4 — **Upshaw, B. Y.**, and Montgomery, H. Hereditary anhydrotic ectodermal dysplasia clinical and pathologic study. Arch. Dermat. Syph. 60: 170 Dec. 1949.
- 5 — **Bowen, R.** Hereditary ectodermal dysplasia of the anhydrotic type. South. M. J. 50: 1018 Aug. 1957.
- 6 — **Stiles, F. C.**, and Wier J. R. Ectodermal dysplasia presenting as fever of unknown origin J.A.M.A. 158: 1432 Aug. 20. 1955.
- 7 — **Cole, H. N.**, and others Congenital ectodermal dysplasia J.A.M.A. 129: 723 Nov. 10. 1945.
- 8 — **Clarke, R. E.**, and McCance R. A. Familial sexlinked ectodermal dysplasia with incomplet forms. Arch. Dis. Childhood 9: 34 Feb. 1934.
- 9 — **Gatho, I.**, Eliv-van Creveld syndrome Helvet. Pediat. Acta 6: 437 Nov. 1951.
- 10 — **Metson, B. F.**, and Williams, B. K. Hereditary ectodermal dysplasia of anhydrotic type J. Pediat. 40: 303 March 1952.
- 11 — **Bruno, F. E.**, Engelhardt, H. T. Hereditary ectodermal dysplasia. Ann. Int. Med. 20: 140 Jan. 1944.
- 12 — **Thoma, K. H.**, Oral pathology. St. Louis C. V. Mosby Co., p. 171, 1950.
- 13 — **Finn, S. S.**, Clinical pedodontic. Philadelphia W. B. Saunders Co. p. 425, 1957.
- 14 — **Cohen, M. M.**, Pediatric dentistry. St. Louis C. V. Mosby Co., p. 530 1957.