

GAPO SENDROMUNDA SEFALOMETRİK DEĞERLENDİRMELER

Mehmet Dalkız¹ Davut Gül² Kürşat Eser³ Sedat Mandıracı⁴

Yayın kuruluna teslim tarihi : 17.12.1994

Yayına kabul tarihi : 5.6.1995

Özet

Bu çalışmada; GAPO sendromlu hastalarda sefalometrik metodlar yardımıyla yüzün orta kısmının hipoplazisi ve mikrognatinin değerlendirilmesi ve protetik restorasyonların çene yüz ilişkilerine etkisi anlatılmıştır.

Anahtar sözcükler: GAPO sendromu, sefalometri.

GİRİŞ

GAPO sendromu otozomal resesif geçiş gösteren, oldukça nadir görülen ve yakın akraba evlilikleri ile ortaya çıkan bir hastalıktır. GAPO sendromunda büyüme gecikmesi tamama yakın saçların olmayışı, alın fırlaklığı, yüzün orta kısmının hipoplazisi ve mikrognatinin sıklıkla görüldüğü bildirilmiştir (1,8, 10-13).

Birçok araştırmacı kısa boy alopesi yüzün orta kısmının hipoplazisi, mikrognati ve normal psikomotor gelişim gibi ortak belirtiler nedeniyle GAPO sendromlu hastaları progeria sendromu olarak rapor etmişlerdir (1-11,13).

Rapor edilmiş olan olguların çoğunda mikrognati ve yüzün orta kısmının hipoplazik olduğunun ifade edilmiş olması bu çalışmada bizi GAPO sendromu tanısı konulmuş üç hastanın sefalometrik metodlar yardımıyla mikrognati ve yüzün orta kısmının hipoplazisinin değerlendirilmesinin yanında iki olguya uygulanan protetik restorasyonun çene yüz ilişkilerine etkisinin incelenmesine yöneltmiştir.

CEPHALOMETRIC EVALUATION IN THE GAPO SYNDROME

Abstract

In this study; it was presented the effect of applied prosthetic restorations to the relationship of maxillo-facial beside the evaluation of micrognathism and midface hypoplasia by the means of cephalometric methods, at GAPO Syndrome patients.

Key words : GAPO Syndrome, cephalometry.

GEREÇ VE YÖNTEM

Araştırma Gülhane Askeri Tıp Akademisi Dişhekimliği Bilimleri Merkezi'nde yürütüldü.

Çalışma aynı aileye mensup ikisi kardeş (biri erkek 21 yaşında, biri de kız 9 yaşında) diğeri amca ve teyze çocukları (erkek 16 yaşında) olan üç hasta üzerinde yürütüldü.

Hastaların rutin teknikler yardımıyla lateral sefalometrik filmleri alındı (Şekil : 1). Bilinen metodlarla sefalometrik tresing çizimleri (Şekil : 3) ve ölçümler yapıp kaydedildi. Daha sonra 16 ve 21 yaşında olan erkek hastalara hareketli tam protez uygulandıktan sonra tekrar lateral sefalometrik filmleri alınıp (Şekil : 2) çizimleri yapıldı. Protez öncesi ve sonrası çizimler karşılaştırılıp çene yüz bölgesindeki açılal ve boyutsal değişiklikler kaydedildi (Şekil : 4).

1 Dr GATA Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı

2 Uzm Dr GATA Genetik Bilim Dalı

3 Yrd Doç Dr Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı

4 Dr GATA Ortodonti

Şekil : 1 Sefalometrik radyografiler

a) Birinci olgu

b) İkinci olgu

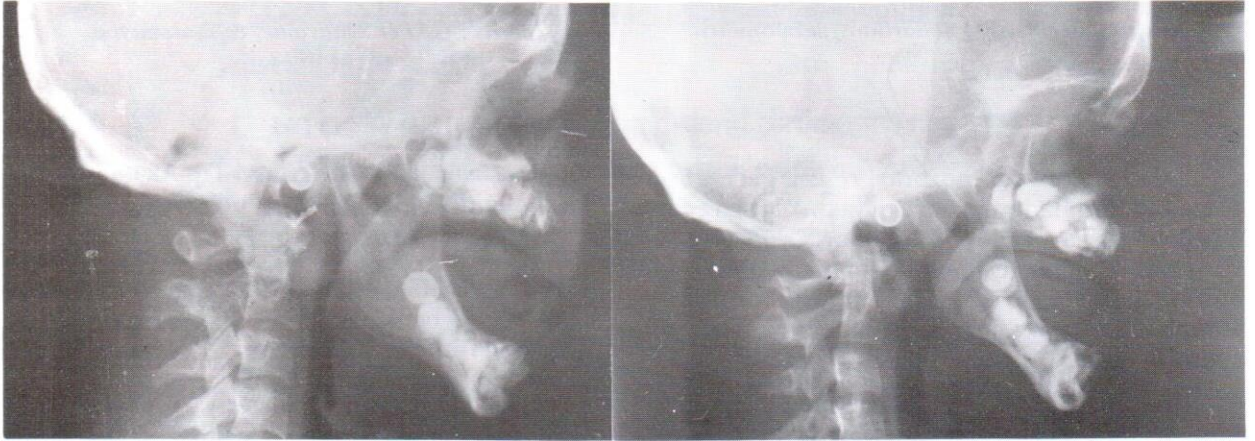
c) Üçüncü olgu



Şekil : 2 Protetik uygulama sonunda alınan Sefalometrik radyogramlar

a) Birinci olgu

c) Üçüncü olgu

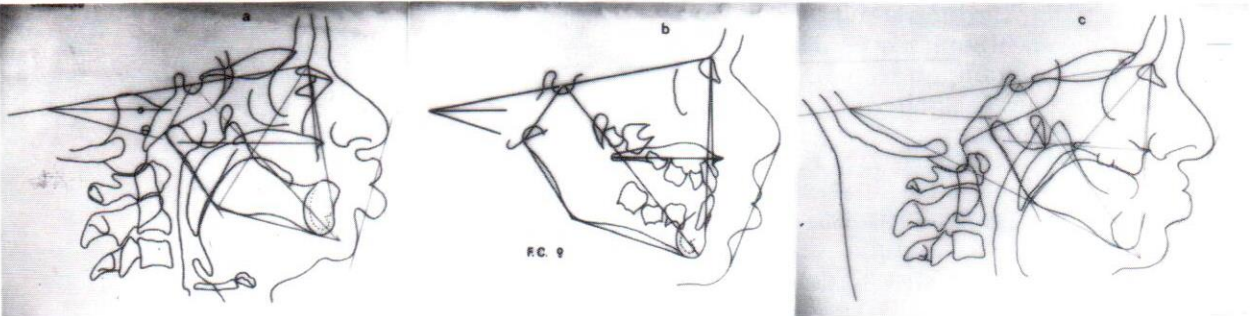


Şekil : 3 Sefalometrik çizimler

a) Birinci olgu

b) İkinci olgu

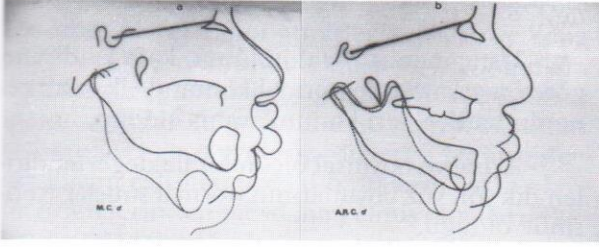
c) Üçüncü olgu



Şekil : 4 Protez önce ve sonrası sefalometrik çizimlerin akıştırılması

a) Birinci olgu

c) Üçüncü olgu



BULGULAR

Araştırmamızda GAPO sendromlu hastalara ait sefalometrik ölçüm değerleri (Tablo : 1, 2, 3) de gösterilmiştir. Bu değerlerin ışığı altında birinci hasta;

Sefalometrik incelenmesinde;

- Sagittal yönde, alt ve üst çene bazal bölümlerinin kafa-kaidesine göre normalden önde konumlanmış olduğu,

- Alt-ön yüz yüksekliğinde azalma ile alt çenenin öne-yukarı rotasyonu sonucu ANB'nin negatif değer aldığı ve iskeletsel III. Sınıf ilişkisi gösterdiği,

Tablo : 1 Birinci olgunun protez öncesi sefalometrik ölçüm değerleri.

DEĞİŞKEN	NORMAL	PROTEZ ÖNCESİ
SNA	82°	86°
SNB	80°	90°
ANB	2°	-4°
SN/ANS-PNS	7°	9°
SN/MeGo	32°	25°
NSar	123°	129°
SarGo	145°	117°
arGoMe	130°	141.5°
NSGn	66°	56°
S-N (mm)	71	66
ar-Go (mm)	44	50
Go-Me (mm)	71	59
N-Me (mm)		94
S-Go (mm)		70
SGo/NMe (%)	62-65	74.5

Tablo : II İkinci olgunun sefalometrik ölçüm değerleri.

DEĞİŞKEN	NORMAL	ÖLÇÜM
SNA	82°	82°
SNB	80°	78°
ANB	2°	4°
SN/ANS-PNS	7°	14°
SN/MeGo	32°	30°
NSar	123°	135°
SarGo	145°	118°
arGoMe	130°	138°
NSGn	66°	62°
S-N (mm)	71	57
ar-Go (mm)	44	34.5
Go-Me (mm)	71	47
N-Me (mm)		76.5
S-Go (mm)		51
SGo/NMe (%)	62-65	66.7

Tablo : III Üçüncü olgunun protez öncesi sefalometrik ölçüm değerleri.

DEĞİŞKEN	NORMAL	PROTEZ ÖNCESİ
SNA	82°	76°
SNB	80°	78.5°
ANB	2°	-1.5°
SN/ANS-PNS	7°	12°
SN/MeGo	32°	35°
NSar	123°	131°
SarGo	145°	118°
arGoMe	130°	145°
NSGn	66°	63°
S-N (mm)	71	70
ar-Go (mm)	44	43
Go-Me (mm)	71	56
N-Me (mm)		98
S-Go (mm)		62
SGo/NMe (%)	62-65	63.2

Tablo : IV Birinci olgunun protez sonrası sefalometrik ölçüm değerleri.

DEĞİŞKEN	NORMAL	PROTEZ ÖNCESİ	PROTEZ SONRASI
SNA	82°	86°	86°
SNB	80°	90°	77°
ANB	2°	-4°	9°
SN/ANS-PNS	7°	9°	9°
SN/MeGo	32°	25°	48°
NSar	123°	129°	131°
SarGo	145°	117°	141°
arGoMe	130°	141.5°	143°
NSGn	66°	56°	74°
S-N (mm)	71	66	66
ar-Go (mm)	44	50	48
Go-Me (mm)	71	59	61
N-Me (mm)		94	122
S-Go (mm)		70	71
SGo/NMe (%)	62-65	74.5	58.2

Tablo : V Üçüncü olgunun protez sonrası sefalometrik ölçüm değerleri.

DEĞİŞKEN	NORMAL	PROTEZ ÖNCESİ	PROTEZ SONRASI
SNA	82°	76°	76°
SNB	80°	78,5°	73°
ANB	2°	-1.5°	3°
SN/ANS-PNS	7°	12°	12°
SN/MeGo	32°	35°	49°
NSar	123°	131°	129°
SarGo	145°	118°	130°
arGoMe	130°	145°	147°
NSGn	65°	63°	73.5°
S-N (mm)	71	70	70
ar-Go (mm)	44	43	43
Go-Me (mm)	71	56	55
N-Me (mm)		98	113
S-Go (mm)		62	64
SGo/NMe (%)	62-65	63.2	56.6

- Yumuşak doku profilinin şiddetli protrusiv olduğu,

İkinci hastanın sefalometrik incelenmesinde;

- Üst çenenin bazal bölümü, kafa kaidesine göre ön-arka yönde normal konumda iken alt çenenin hafifçe geri konumlanmış olduğu,

- Açısal ve boyutsal ölçümler ile değerlendirilen dik yön yüz boyutlarının normal sınırlar içerisinde olduğu,

Üçüncü hastanın sefalometrik incelenmesinde;

- Sagittal yönde üst çenenin bazal bölümü kafa kaidesine göre geri konumda olduğu,

- Alt-ön yüz yüksekliğinde azalma ile alt çenenin öne ve yukarı rotasyonu sonucu iskeletsel III sınıf ilişki olduğu,

- Yumuşak doku profilinin protrusiv olduğu gözlemlendi.

Protez uygulanan GAPO sendromlu hastalara ait sefalometrik ölçüm değerleri ise Tablo-IV ve V'de gösterilmiştir. Bu ölçüm değerlerine göre;

Birinci hastaya protez uygulaması sonunda;

- Alt-ön yüz yüksekliğinin arttığı,

- Alt çenenin arkaya-aşağı rotasyonu sonucu "B" noktasının geri hareketi ile ANB pozitif değer alacak şekilde arttığı,

- Alt ve üst dudağın ileri konumunun normal değerlere yaklaştığı ve

Üçüncü hastaya protez uygulandıktan sonra;

- Alt-ön yüz yüksekliğinin arttığı,

- Alt çenenin aşağı-arkaya rotasyonu sonucu iskeletsel I. sınıf ilişkiye erişildiği,

- Yumuşak doku profilinin normal hale geldiği gözlemlenmiştir.

TARTIŞMA

GAPO sendromu büyüme gecikmesi, pseudoanodonti, alopecia ve optik atrofi gibi belirtilerle karakterize olan ve sıklıkla yakın akraba evlilikleriyle ortaya çıkan bir hastalıktır.

Andresen ve Pindborg (1) Freire-Maia ve Pinheiro (4), Şaylı ve Gül (9), Silva (11), Wanjntal ve

ark. (12,13) boy kısalığı, alopesi normal psikomen-
tal gelişim, mikrognati ve yüzün orta kısmının hi-
poplazisi gibi ortak belirtiler nedeniyle GAPO
sendromlu olguları Progeria veya Progeroid
sendrom olarak rapor etmişler. Oysa Yu ve Zeng
(9) Progehia sendromlu olguların, bu bulgulara
ilaveten süt ve sürekli dişlerin sürme anomalileri,
malpoze dişler kolay yorulmaya meyilli oldukları
ve herediter geçiş göstermediklerini bildirmişler-
dir. Bizim çalışmamızdaki hastaların yakın akra-
ba evliliklerinden meydana gelmiş olmaları, Pse-
udoanodontinin bulunması bile GAPO sendro-
mu olduğunun söylenebilmesi için yeterlidir.

Andresen ve Pindborg (1) Dellac ve ark. (2)
Epps ve ark. (3), Fuks ve ark. (5), Gagliardi ve ark.
(6), Manouvrier-Hanu ve ark. (7,8), Shapira ve ark.
(9) rapor edilen GAPO sendromlu olguların %
60'da yüzün orta kısmının hipoplazisi ile mikrog-
nati bulunduğunu ifade etmişlerdir.

Çalışmamızda GAPO sendromu tanı konul-
muş farklı yaşlardaki üç hastanın sefalometrik in-
celenmesinde dik yön yüz yüksekliklerinin boyut-
ları ve mandibula boyutlarının normal sınırlar
içinde olduğunun tespit edilmesi bu araştırmacı-
ların bulgularına ters düşmektedir. İlgili litera-
türler incelendiğinde bu bulguların sadece klinik
değerlendirmeye dayandığı tespit edilmiştir.

Bizim bulgularımızın sefalometrik analizlere
dayanması sonuçlarımızda daha objektif verile-
re dayandığını göstermektedir. Sefalometrik
analizlerde iki hastada iskeletsel III. sınıf ilişki tes-
pit edilmesi protetik uygulamalardan sonra sınıf
III iskeletsel ilişkiye dönüşmesi pseudoprognati-
ye bağlanabilir.

GAPO sendromlu olgularda klinik inceleme-
ler yanında objektif sonuçlar veren laboratuvar
testlerinden faydalanılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Andersen TH, Pindborg JJ: Et tilfaelde at Total "Pseudoanodonti" i Farbindelse Med Kranic Deformited, Dvaerg-
vækst og Ektodermal dysplasi. *Odontol Tilster* 1947, 55: 487-
95.
2. Dellac M, Manouvrier-Hanu S, Rouland JF: Anomalies
Ophtalmologiques du Syndrome GAPO (Retard de Crois-
sance, Alopecie, Pseudo-Anodontie, Atrophie Optique A
Propos d'un Cas *J Ophthalmol*, 1990, 13 (11,12): 547-50.
3. Epps DR, Mendanca BB, Olazabal LC, Billerbeck, AEC
Wajntala: Poikiloderma Congenito Familiar (S. de
Rothmund Thompson). *Cienc Cult* 29 (Suppl): 740, 1977.
4. Freire-Maia N, Pinheiro M: "Ecotodermal Dysplasias A
Clinical and Genetic Study" New York: Alan R. (Liss. PP 98-
100), 1984.
5. Fuks A, Rosenmann A, Chosack A: Pseudo Anodontia
Cranial Deformity, Blidnes, Alopecia, and Dwarfism: A New
Syndrome. *AJ Dent Child*, 1978, 45: 155-7.
6. Gagliardi ART, Gonzalez CH, Pratesi R: GAPO
Syndrome: Report of Three Affected Brothers. *Am J Med Ge-
net*, 1984, 19: 217-3.
7. Gorlin RJ, Tipton RE, Langer L O Jr: Pseudoanodon-
tia, Growt Retardation and Alopecia: A Syndrome Paper Pre-
sented at Anannual Meeting of American Academy of Oral
Pathology Fort Lauderdale, FL, 26 April 1978.
8. Hennekam RCM, Renckens-Wennen LGCM: Acqui-
red Alopecia, Mental Retandation, Short Stature, Microcep-
haly and optic atrophy. *J Med Genet*, 1990, 27: 635-6.
9. Manouvrier-Hanu S, Largilliere C, Benalioug M, Farri-
aux JP, Fontaine G: Brief Clinical Report: The GAPO Sydro-
me. *Am J Med Genet*, 1987, 26: 683-8.
10. Manouvrier-Hanu S, Largilliere C, Farriaux JP: Le
Syndrome GAPO A Propos d'un Nouveau Cas *J Génét Hum*,
1988, 36(4): 373-8.
11. Mc Kusick V A: Mendelian Inheritance in Man Cata-
logs of Autosomal Dominant, autosomal Recessive and X-
Linked Phonotypes 8th. ed. Baltimore The Johns Hopkins
University Press PP 951, 1988.
12. Wajntal A, D R, Mendanca BB: Billerbeck A E C: Nova-
sindrome de Displasia Ectodermica: Nanismo, Alopecia,
Anodontiae Cutis Laxa. *Cienc Cult* 34 (Suppl): 705, 1982.
13. Wajntal A, Koiffmann CP, Mendonca BB, Epps D R,
Sotto M N, Rati P B M, Opitz J M: GAPO Syndrome (McKu-
sick 23074) A Connective Tissue Disorder: Report on Two
Affected Sibs and on the Pathologic Findings in the Older.
Am J Med Genet, 1990, 37: 213-23.
14. Yu OX, Zeng LH: Progeria: Report of a Case and Revi-
ew of the Literature. *J Oral Pathol Med*, 1991, 20 (2): 86-8.

Yazışma adresi:

Dr Mehmet Dalkız
Ege Ordu Mevki Hastanesi
Hatay - İzmir