

AMELOGENESIS İMPERFEKTA: BİR OLGU NEDENİYLE KLİNİK-HİSTOLOJİK TANIMI ve TEDAVİSİ

A CASE OF AMELOGENESIS IMPERFECTA: CLINICAL- HISTOLOGICAL DIAGNOSIS AND TREATMENT

Nüket SANDALLI (*), Tankut GÜRİSOY (**), Sevtap GÜRİSU (***)

Anahtar Kelimeler: Amelogenesis Imperfekta, mine, overdenture

Bu araştırmada Amelogenesis Imperfekta (AI) ayrıntılı olarak tanımlanmış ve bir olgunun tanı ve tedavisi sunulmuştur. Klinik, radyolojik bulgulara ek olarak; sert doku yüzeyleri de ışık mikroskobu ve SEM'de incelenmiştir. Mine yüzeyinin devamlılığının bozulduğu globuler yapıda minenin görüldüğü saptanmıştır.

Tedavi planı konservatif, endodontik, cerrahi, periodontal ve protetik yönde gerçekleştirilmiştir. Hastanın yaşı gözönüne alınarak, kontrol ve tedavinin ileriki yaşlarda tamamlanması kararına varılmıştır.

Key Words: Amelogenesis Imperfecta, enamel, overdenture

In this paper, Amelogenesis Imperfecta (AI) is described in details, and a case and its treatment is reported. Clinical and radiological findings are supported with light and scanning electron microscopy. The regularity of surface enamel was damaged and it was seen in globular appearance.

Treatment plan was in conservative, endodontic, surgical, periodontal and prothetic in order. Determining his age, controls and fixed prothetic treatment is decided to be held on further.

GİRİŞ

Amelogenesis imperfekta (AI) hem süt hem de sürekli diş minelerini etkileyen kalıtsal bir doku anomalisidir. Yaklaşık 1/14.000-1/16.000 arasında değişen sıklıkta görülür. Klinik, histolojik ve genetik tanımlanması ilk kez Witkop ve ark. tarafından ayrıntılı olarak yapılmıştır (8).

Genel olarak hipoplazik ve hipokalsifiye olmak üzere iki tip tanımlanmıştır. Bu ayrımlar mine gelişiminin çeşitli dönemlerindeki kalıtsal etkileşimlere göre yapılmıştır. Bazı araştırmacılar bu sınıflamaya üçüncü bir tip olan hipomatüre tip amelogenesis imperfekta'yı da eklemişlerdir (8).

Araştırmacıların çoğunluğu tarafından benimsenen hipokalsifiye ve hipoplazik tip amelogenesis imperfektanın kendi aralarındaki farklılıkları, klinik ve histolojik özellikleri Tablodaki gösterilmiştir.

OLGU

Özgeçmiş:

E. M. erkek ve 14 yaşında. 20.10.1987 tarihinde kliniğimize diş ve dişetlerindeki ağrı şikayetleriyle başvurdu. Akraba evliliği sonucu 11-19 yaşları arasındaki ikisi kız beş kardeşten ortancası. Anne, baba ya da diğer çocuklarda herhangi bir anomali yoktu. Annenin normal geçen gebeliği döneminde ya da hastanın büyüme döneminde önemli bir hastalık geçirmediği bilgisi verildi. Hastanın süt dişlerinde de aynı durumun görüldüğü ailesi tarafından belirtildi.

Klinik bulgular:

Fiziksel olarak boy ve kilosunun yaşına göre normal olduğu, aşınma nedeniyle düşen dikey boyutun hastamıza yaşlı bir insanın yüz ifadesini verdiğini gördük.

(*) Prof. Dr., Pedodonti Anabilim Dalı

(**) Dt. Pedodonti Anabilim Dalı

(***) Dr. Histoloji ve Embriyoloji Birimi

Tablo: Kalıtsal mine anomalileri (Amelogenesis imperfekta) (4)

R E N K	KALITSAL MINE HIPOLAZİLERİ (Matriks formasyonu-apozisyon hataları)					KALITSAL MINE HIPOKALSİFİKASYONLARI (Kalsifikasyon-Maturasyon hataları)		
	TİP 1	TİP 2	TİP 3	TİP 4	TİP 1	TİP 2	TİP 3	
	Mine ince; fakat sert, düzgün ve parlak	Mine sert; fakat dış yüzeyde çukurcuklu	Mine sert; fakat dikey oluklu ve dış yüzeyde dalgalı	Lokal hipolazi alanları, çizgileri veya febril nedenlere bağlı olmayan çukurcuklar	Mine yumuşak ve peynir gibi, bir el aleti ile kolaylıkla kaldırılabilir	Mine mat, çentikli elektrikle çalışan el aletleri ile kolaylıkla kaldırılabilir	Lokal hipokalsifikasyon alanları genellikle oklüzal ve kesici kenarla sınırlı mat beyaz görünüm	
RAD- YO- LİK GÖ- RÜ- NUM	Parlak sarıdan kahverengimsi portakala kadar	Normal	Normal	Yalnız hipoplazik dokularda kahverengi	Sarıdan gri-kahverengiye	Mat kağıt beyazından krem rengine kadar	Kesicilerin, kaninlerin ve küçük azıların uçlarında beyazlıklar	
GE- NE- TİK KAK- RAK TE- RİS- TİK- LER	Normal mine yoğunluğunda, fakat kalınlıkta 1/4-1/2 azalma	Benekli	Benekli	Defekt olan yerlerde radyolüsent alanlardan başka varyasyon	Mine dentinle aynı yoğunlukta; fakat normal kalınlıkta, kuron ve kökler normal	Mine normal kalınlıkta dentinle aynı yoğunlukta; fakat dentin-mine sınırında ince normal yapıda bir mine tabakası olabilir	Ayrırt edilemez	
HİS- TO- LO- JİK ÇÖZEL- LİK- LER	Otosomal dominant	Bilinmiyor	X geçişli dominant	Otosomal dominant	Otosomal dominant; kardeşlerde 1:1 oranında	Otosomal dominant	Bildirilmemiş fakat kesinlikle ailesel; orta derecede fluorosis'ten ayrırt edilmeli	
	Normal organik maddeler üzerinde demineralize alanlar	Bildirilmemiş	Bildirilmemiş	Bildirilmemiş	Bileme preparatlarında matriks kalsifikasyonu yok	Mineralizasyonun olmadığı alanlar görülebilir	Bildirilmemiş	

Yapılan ağız içi muayenede kesici dişlerin kesici kenarlarında, küçük ve büyük azı dişlerinin oklüzal yüzeylerinde minenin olmadığı gözlemlendi. Kalan mine genellikle küçük ve büyük azıların vestibüler yüzeylerinde çukurcuklu plak ve yiyecek maddeleriyle örtülmüştü.

Dişetleri hiperplazik, kanamalı ve ödemli, üst kanin-kanin arası bölgede 3 mm derinliğinde yalancı cepler oluşmuştu (Resim 1).

Radyolojik bulgular:

Panoramik radyografide (Resim 3) mine yokluğu nedeniyle temas noktalarının eksikliği göze çarpan bir bulgu olarak gözlemlendi. Üst sol santral ve lateral ile üst sağ santral dişleri içine alan fındık büyüklüğünde geniş radyolüsent bir alan, alt sağ santral dişin apeksinde bir lezyon mevcuttu. Üst büyük azılarda, özellikle 12 yaş dişlerinde, Congleton ve Burkes'in de (3) üç hastada amelogenesis imperfekta ile birlikte bildirdiklerine benzer c'arak taurodontizm'i andıran pulpa morfolojisi gözlemlendi.

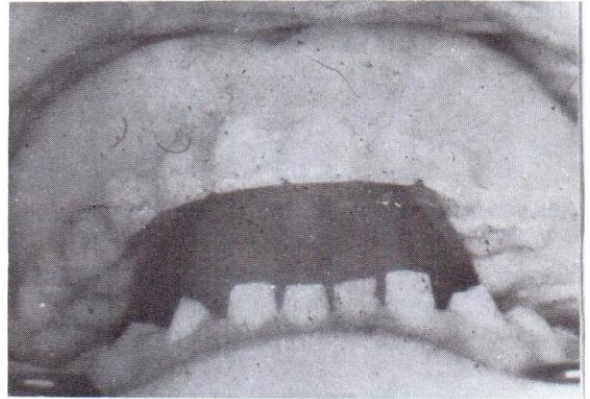
Histolojik bulgular:

Işık mikroskobu: Cerrahi işlemler sırasında çekilen üst sol lateral dişte makroskopik olarak çok ince bir mine tabakasının görülmesine karşın bileme preparatının hazırlanması sırasında mine kopması nedeniyle mikroskopta izlenemedi; ancak dentin tabakası normal yapıdaydı (Resim 5). Kök parçasının incelenmesinde primer sementin normal olduğu, ancak yüzeyinde yer yer düzensiz ve geniş sekonder sement alanlarının varlığı dikkati çekti (Resim 6). Bu hipersementozun çiğneme basınçlarına dayanıklı mine olmayışı nedeniyle reaksiyonel olarak geliştiği düşünüldü.

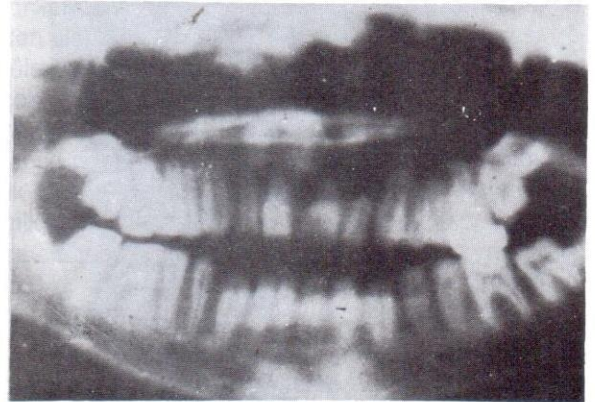
Scanning Elektron Mikroskobu (SEM): Alt sağ 1. küçük azının vestibül yüzeyinden 4x4x2 mm ölçüsünde defektli bir yüzey parçası alındı. +4°C'de 24 saat fosfat buffer'da bırakıldıktan sonra aseton serilerinden geçirildi. Vakum evaporatörde 20 A'lık akımda 30 sn karbonla, daha sonra 45 sn süreyle de altınla kaplandıktan sonra Jeol 100 C Scanning elektron mikroskobunda incelendi. Yapılan incelemelerde mine yüzeyinin bazı alanlarda düzgün, bazı alanlarda ise yüzey devamlılığının ortadan kalktığı ve mine yüzeyinin çukurcuklu bir görünüm aldığı saptandı (resim 7, 8). Resim 9'da prizma sonlanmalarında fibriler yapıda bozuk mine oluşumları izlendi. Ayrıca dış yüzeyde organik materyal görülmekteydi. Tüm yüzeyin globuler yapıda olduğu sadece yer yer sağlam minenin görüldüğü alanlar izlendi (Resim 10).



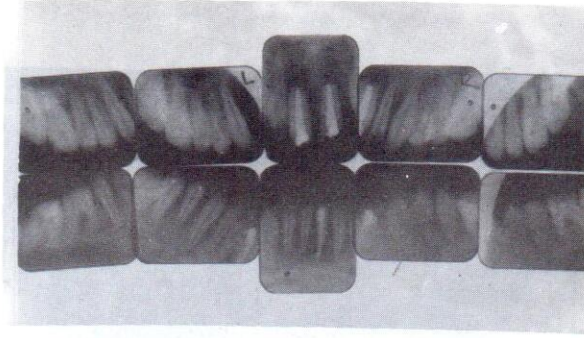
Resim 1. Amelogenesis imperfekta'lı hastanın ağız içi görünümü



Resim 2. Oveedenture uygulamasından sonra ağız içi görünümü



Resim 3. Amelogenesis imperfekta'lı hastanın panoramik radyografisi



Resim 4. Dişlerin endodontik tedaviden sonraki radyolojik görünümü



Resim 5. Üzerinde mine tabakası bulunmayan normal yapıdaki dentin. Bileme preparatı. x 160



Resim 6. Yer yer hipersementoz görülen kök alanları. Bileme preparatı. x 160



Resim 7. Organik kitlelerin ve perikimatilerin görüldüğü mine yüzeyinin SEM ile görünümü. x 540



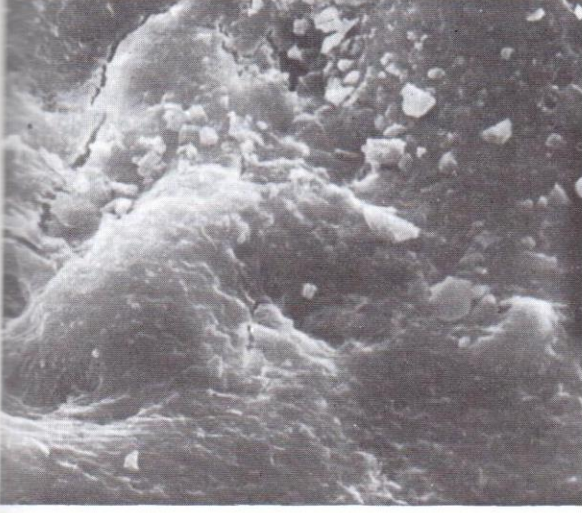
Resim 8. Resim 7'de görülen alanın büyütülmüş görüntüsü. x5400

Tanı:

Anne ve babası kardeş çocukları olan hastada, genetik olarak resessif karakterde iletilmiş kalıtsal bir doku anomalisi olan hipoplazik amelogenesis imperfekta (Tip II) tanısı klinik ve histolojik bulgularla da desteklenmektedir.

Tedavi: Konservatif tedavi: Tüm küçük ve büyük azı dişlerinde yaygın olarak görülen dentin çürükleri, amalgam ve cam iyonmer siman ile restore edildi.

Endodontik tedavi: Hastanın radyolojik olarak periapikal lezyon gösteren alt sağ santral dişine pulpa ekstirpasyonu yapıldı, kanal tedavisi uygulandı ve amalgam restorasyonu yapıldı (Resim 4).



Resim 9. Yüzey yapısı bozulmuş minerin özellikle çu-
kuncuklu bölgelerini kaplayan organik kitleler. x 540

Cerrahi tedavi: Radyolojik olarak üst sol santral ve üst sağ santral ve laterali içine alan fındık büyüklüğünde geniş radyolusent bir alan görüldü. Dişeti kenar ensizyonu yapılarak kaldırılan flapta lateral dişin vestibül alveol kemiğinin tümüyle rezorbe olduğu görüldü. Santral dişlere de iki ayrı seansta apikal rezeksiyon uygulandı. 3 ay sonra alınan radyografide kemik iyileşmesinin rezeksiyon bölgesinde kenarlardan merkeze doğru başladığı görüldü.

Periodontal tedavi: Al'nın neden olduğu morfolojik bozuklukların hazırlayıcı etkeni olarak rol oynayan heperplazik gingivitis tanısı kondu. Üst kaninler arası bölgede hiperplazi ve yalancı cepler mevcuttu. Doku ödemli, kanamalı ve hipemikti. Retantif morfolojinin iltihabı şiddetlendiren faktör olduğu düşünüldü. Sert destek dokuda herhangi bir resorpsiyona rastlanmadı. Tedavisinde ağız bakım eğitimi ve temizlikler yapıldı. Aksayan ağız bakımına rağmen, üç seans temizlik sonunda yumuşak dokudaki ödem, hiperemi ve özellikle kanama azaldı. Ödem azalmasına rağmen hiperplaziler ve yaklaşık 3 mm derinlikteki yalancı cepler kaybolmadı. Kesin tedavisi için cerrahi girişim ve ağız hijyeninin devamlılığının gerektiği düşünüldü.

Protetik tedavi: Hastadan alınan ölçüler "Face-Bow"la üst çene uzaydaki konumu saptanıp Dentatus artikülâtörüne nakledildi. Sonra check-bite yöntemi ile sentrik ilişki kaydı alınıp alt çene modeli buna göre artikülâtöre nakledildi. Üst çene modeli üzerinde 2 mm'lik bir ısırma plağı oklüzyon yükseltici olarak ha-



Resim 10. Yer yer düzgün, yer yer globüler yapı gösteren mine yüzeyinin SEM ile görünümü x540

zırlandı ve hasta bir ay süreyle bu plağı taşıdı. Bundan sonraki aşamalarda hastanın periodik kontrolleri yapılarak oklüzal + TME ve çevre kasların bu yüksekliğe uyum sağlamasını izleyerek üst çeneye overdenture uygulandı (Resim 2). Hastanın yaşı gözönüne alınarak gelişim dönemini overdenture'la tamamlanması ve ardından yapılacak derin gingivektomilerle kuron yüksekliği artırılıp, tüm ağız sabit kuron-köprü protezi ile tedavinin tamamlanmasına karar verildi.

TARTIŞMA

Klinik ve radyolojik bulgularda kesici ve oklüzal yüzeylerde mineye rastlanmaması ve buna bağlı olarak temas noktalarının eksikliği dentinin çiğneme fonksiyonuyla aşınarak dikey boyutun düşmesine neden olmuştur. Ancak makroskopik olarak yer yer görülen, fakat bileme preparasyonu sırasında minenin çok ince ve dayanaksız olması nedeniyle koparak ayrılması birçok araştırmacı tarafından (2, 3, 8)da konulan tanıyı destekler niteliktedir. Yapılan klinik ve radyolojik incelemelere ek olarak ışık ve scanning elektron mikroskobu (SEM) bulguları hastalığın hipoplazik tip amelogenesis imperfekta olduğu tanısına varırmıştır. Hastanın yaşı ve sosyal durumu gözönüne alınarak gerekli tedavi işlemleri gerçekleştirilmiştir.

Bilindiği gibi periodontal operasyonla alınan dişetlerinde hiperplazi postoperatif yetersiz bakımla tekrarlayabilir (7). Bu nedenle ileride sabit köprü protezi yapılırken klinik kuron boyutunu arttırmak için derin gingivektomi operasyonu uygulanacağı düşünülecek vestibül derinliğinin sakınımı amacıyla bu aşamada operasyon yapılmasından vazgeçildi. John ve ark.

(5), amelogenesis imperfektalı 9 yaşındaki hastaya ön grup dişlerde prefabriğe kuron uygulaması yapılmışlar, büyük azılar restorasyonu için anatomik retansiyon eksikliği nedeniyle ortodontik bant yardımıyla oklüzal yüzeylerin kompozit dolgu maddesiyle restorasyonunu uygun görmüşlerdir. Buna karşın 1988'de Mitchem (6)'ın görüşüne göre fazla madde kaybı görülen dişlerde kompozit dolgu maddelerin sınırlı kullanılması gerekmektedir. Ayrıca amelogenesis imperfektada kompozit dolgu maddesinin tutuculuğunu sağlayan minerin ya çok az ya da hiç bulunmaması nedeniyle, dentinle kimyasal olarak birleşme özelliğinin yanısıra pulpa üzerine toksik etkilerinin olmaması çok iyi tutuculuk ve zayıf dişlerin cam iyonomerin içerdiği florla sekonder çukürlerin de önlenmesi amacıyla restorasyonun cam iyonomer simanları ile yapılmasının daha uygun olacağını düşündük. İkinci yılın so-

nunda yapılan klinik muayenede, bu maddenin tutuculuk, dayanıklılık ve toksik olmaması nedeniyle bu tür geçici uygulamaların ideal olduğu sonucuna vardık.

Abadi ve ark. (1), vakamızla aynı yaşlardaki kongenital diş eksikliği, deformasyonu ve çeşitli doku anomalileri gösteren hastalarda ekonomik sorunlar, uzun süreli tedaviler ve teknik güçlüklerle karşı alternatif olarak sürekli dişlere zarar vermeksizin uygulanabilecek bir teknik olarak overdenture'ları önermektedirler. Olgumuzda da bir yıldan fazla süredir uyguladığımız overdenture'ı hasta çok iyi tolere etmiş, amelogenesis imperfektanın neden olduğu aşınma, bu protez ile telafi edilerek estetik ve fonksiyon kaybı giderilmiştir. Ayrıca overdenture'la büyüme ve gelişimin tamamlanmasından sonra sabit köprü protezi yapılması tedavi planına alınmıştır.

KAYNAKLAR

- 1- Abadi, B. J., Kimmel, N. A., Falace, D. A.: *Modified overdentures for the management of oligodontia and developmental defects.* J. Dent. Child. 49: 123, 1982.
- 2- Burznski, N. J., Bixler, D.: *Amelogenesis imperfecta and genetic counselling.* J. Oral Med. 28: 61, 1973.
- 3- Congleton, J., Burkes, E. J.: *Amelogenesis imperfecta with taurodontism.* Oral Surg. 48: 540, 1979.
- 4- Davis, J. M., Law, D. B., Lewis, T. M.: *An Atlas of Pedodontics.* 2. ed., W. B. Saunders Comp., p. 70, 1981.
- 5- John, J. P., Marechaux, S. C.: *Amelogenesis imperfecta: treatment of case.* J. Dent Child. 47: 266, 1980.
- 6- Mitchem, J. C.: *The use and abuse of aesthetic materials in posterior teeth.* Int. Dent. J. 38: 199, 1988.
- 7- Sandallı, P.: *Peridontoloji.* Erler Matbaası, İstanbul, s. 232, 1981.
- 8- Sauk, J. J.: *Defects of the teeth and tooth-bearing structures.* In: *Textbook of Pediatric dentistry.* Ed. by R. L. Braham and M. E. Morris. The Williams and Wilkins Comp., p. 57, 1980.

YAZIŞMA ADRESİ
Prof. Dr. NÜKET SANDALLI
İ. Ü. DİŞ H. FAK.
PEDODONTİ ANABİLİM DALI