

İki Dentinogenesis İmperfekta Olgusunda Protetik ve Restoratif Tedavi Yaklaşımı

Restorative and Prosthetic Treatment in Dentinogenesis Imperfecta : Report of Two Cases

Günseli GÜVEN*, Zafer C. ÇEHRELİ**, Ceyhan ALTUN***, Şeniz KARACAY****, Erman AKBULUT*****,
Feridun BAŞAK*****

Özet

Dentinogenesis imperfekta, süt ve sürekli dişlenme döneminde görülebilen herediter bir hastalıktır. Genellikle otozomal resesif geçiş göstermekle beraber, osteogenesis imperfekta ile birlikte görülen olgularda otozomal dominant geçiş olduğu bilinmektedir. Bu makalede osteogenesis imperfekta ile birlikte seyreden iki dentinogenesis imperfekta olgusuna uygulanan protetik ve restoratif tedavi yaklaşımları sunulmaktadır. Birinci olguda 12 yaşındaki çocuk hastaya dişlerindeki aşınma ve renklenme nedeni ile hareketli diş üstü protezler uygulanmıştır. İkinci olgunun ön grup sürekli dişlerindeki aşırı opak mine ve buna eşlik eden koyu kahverengi dentin dokularının estetik tedavisi amacıyla kompozit esaslı restorasyonlar uygulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dentinogenesis imperfekta, osteogenesis imperfekta, dişüstü protez, kompozit rezin, adezyon.

Abstract

Dentinogenesis imperfecta is a hereditary disease of the primary and permanent dentitions. Despite its common presentation as an autosomal recessive-trait, patients with osteogenesis imperfecta are known to display autosomal dominant inheritance. The present report describes prosthetic and restorative management of two cases with dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. The first case was a twelve-year-old patient with excessively-attrited and discolored teeth, whose prosthetic management was accomplished with overlay dentures. The second patient presented with opaque enamel and dark brown regions due to previously exposed dentin. Esthetic management of affected anterior teeth was made with resin composite restorations.

Key Words: Dentinogenesis imperfecta, osteogenesis imperfecta, overlay denture, composite resin, adhesion.

* Yrd. Doç. Dr., Gülhane Askeri Tıp Akademisi Pedodonti Anabilim Dalı

** Doç. Dr., Hacettepe Üniversitesi Pedodonti Anabilim Dalı

*** Yrd. Doç. Dr. Gülhane Askeri Tıp Akademisi Ortodonti Anabilim Dalı

**** Prof. Dr. Gülhane Askeri Tıp Akademisi Pedodonti Anabilim Dalı

***** Doç. Dr. Gülhane Askeri Tıp Akademisi Pedodonti Anabilim Dalı

Giriş

Osteogenezis imperfekta, konnektif doku oluşumu sırasında otozomal veya resesif kökenli duraklama ya da bozulma sonucu meydana gelen bir hastalıktır. Dentinogenezis imperfektanın da içinde bulunduğu pek çok semptomun yanında, osteogenezis imperfektanın en önemli ve değişmez bulgusu kemiklerde kırılabilirliğin artmasıdır.¹⁻³ Osteogenezis imperfekta ve dentinogenezis imperfekta arasında bir bağlantı olduğu bilinse de, birbirlerinden bağımsız olarak da görülebilmektedir.²

Dentinogenezis imperfekta, ilk olarak 19. yy.'ın sonlarında bildirilmiştir. Hem süt hem de sürekli dişleri etkileyen lokalize mezodermal displazi olarak tanımlanır. Bu hastalık, otozomal dominant geçiş gösterir. Toplumda geçiş oranı yüksek mutasyon oranı düşüktür. A.B.D. 'de bildirilen hastalık oranı 1:8000'dir.^{4,5} Shields ve ark.⁶, Dentinogenezis imperfektayı üç grupta sınıflandırmışlardır: Dentinogenezis imperfekta tip I, osteogenezis imperfekta ile birlikte görülen tiptir. Dentinogenezis imperfekta tip II, esas olarak dentinogenezis imperfekta tip I ile aynı klinik, radyografik ve histolojik bulguları vermekte; ancak osteogenezis imperfekta ile birlikte görülmemektedir. Dentinogenezis imperfekta tip III ise, çok nadir görülür ve sadece Maryland'da yaşayan Brandywine soyunda görülür.⁶ Ancak daha sonra Dentinogenezis tip II ve dentinogenezis tip III ün aynı genin farklı ekspresyonları olduğu düşünülmüştür.⁷

Dentinogenezis imperfekta, klinik olarak her iki dentisyonu da etkiler. Dişlerin rengi, kahverengiden maviye kadar değişmekte olup bazen opal taşında izlenen değişik renk geçişleri ve parlaklıkları ile beraber, kehribar sarısı ya da gri olarak izlenebilmektedir.^{4,8,9} Bu sebeple hastalığın adı, tıbbi literatürde opal taşı gibi renk geçişleri gösteren ve parlayan anlamında "herediter opalesan dentin" olarak da geçmektedir. Mine, hastaların ortalama 1/3'ünde hipoplastik veya hipokalsifiye defektler gösterir ve etkilenmiş hastalarda defektif dentine kadar kırılma eğilimi görülebilmektedir. Açığa çıkan dentin dokusu hızla ve şiddetle atrizyona uğramaktadır.^{4,6,9}

Dişlerde radyografik olarak soğansı kronlar ile dar ve kısa kök yapısı izlenir. Sement, periodontal membran ve destek kemik dokusu normal görünümündedir. Dişler ilk sürdüklerinde aşırı geniş pulpa odalarına sahiptirler. Ancak kök kanal sistemi, zamanla tıkanır. Mine-dentin birleşim hattı, birbirine geçmiş şekilde değildir. Birçok olguda histolojik olarak manto dentin yapısı normal özellik gösterirken, derin dentin tabakasında tübül sayısında azalma, aşırı dallanma ve düzensizlik görülmektedir. Azalmış mineralizasyon ile beraber tübül içermeyen dentin tabakasının bulunması ve azalmış odontoblast sayısı da en belirgin histopatolojik özelliklerdir.^{4,8,9}

Dentinogenezis olgularında restoratif, protetik ve ortodontik tedavi seçenekleri literatürde detaylarıyla bildirilmiştir. Dental tedavide diş üstü protezler, ön grup dişlerde fasetli veya tam paslanmaz çelik kronlar, basit hareketli apareyler, döküm metal seramik restorasyonlar, jaket kronlar ve adeziv dökümler tek başlarına veya kombine şekilde kullanılabilir.⁴

Dentinogenezis İmperfekta olgularında süt dişleri yapısal özellikleri nedeni ile daha fazla etkilenmekte ve dikey boyutta hızlı kayıplar olmaktadır. Sonuç olarak, süt dişlenme döneminde sorunlar daha çabuk görüldüğünden, kaybolan dikey boyutun yerine getirilmesine yönelik diş üstü protezler veya paslanmaz çelik kronlar gibi tedavilerin uygulanması gerekmektedir.^{4,9}

Bu olgu raporunda, osteogenezis imperfekta ile beraber görülen iki farklı dentinogenezis imperfekta tip II olgusunun ağız içi bulguları ile olgulara uygulanan restoratif ve protetik tedavi yaklaşımları sunulmuştur.

Olgu Raporu

1. Olgu

12 yaşında osteogenezis imperfekta tanısı ile takip edilen kız çocuğu, dişlerinde yaygın estetik bozukluk ve çiğneme güçlüğü sebebi ile GATA Diş Hekimliği Bilimleri Merkezi Pedodonti A.D.'na müracaat etti. Aile hikayesinde bu hastalıktan etkilenmiş başka bir

akrabası bulunmadığı öğrenildi. Olgunun boyunun normalin çok altında olduğu ve hareket güçlüğü sebebi ile annesinin kucağında taşındığı izlendi. Kemik yapısı kıvrımlı ve deforme bir yapı sergilemekte idi. Ancak kemiklerde kırık olmadığı ve genel sağlık durumunun iyi olduğu öğrenildi.

Olgunun ağız içi muayenesinde dişlerin mine tabakasının tamamen ortadan kalktığı, yumuşak ve kalsifikasyon bozukluğu gösteren dentin dokusunun açığa çıktığı görüldü. Dişlerdeki yaygın atrizyona karşın pulpa odaları açığa çıkmamıştı (Resim 1).



Resim 1: 1. olgunun tedavi öncesi ağız içi görünümü. Dişlerde yaygın atrizyon ve koyu kahverengi dentin tabakası izlenmektedir.

Bedensel engeli sebebi ile hastadan sefalometrik film alınamadı. Ancak dişler oklüzyonda iken hastada ileri derecede dikey boyut kaybı olduğu görüldü (Resim 2). Hastanın kaybolan dikey boyutunu arttırmak ve yeniden estetik bir görünüm kazandırmak amacıyla, öncelikle paslanmaz çelik kron ve fasetli veneer uygulamaları düşünülmüş olsa da hastanın



Resim 2: 1. olgunun tedavi öncesi yüz görünümü.

döner aletlere karşı aşırı hassasiyeti, anesteziyi istememesi gibi sorunların yaşanmış olmasından ötürü diş üstü (overlay) protez uygulanmasına karar verildi.

Hasta diş bakımı konusunda bilinçlendirildikten ve topikal florür uygulaması yapıldıktan sonra protetik tedavi için ölçüleri alındı. Diş üstü protezler hazır takım diş ve sıcak akril kullanılarak bilinen yöntemlerle hazırlandı (Resim 3 ve 4). Protezlerin normal dikey kapanış yüksekliğini sağlayacak şekilde yapılmasına dikkat edildi.



Resim 3: 1. olgunun protetik tedavi tamamlandıktan sonra ağız içi görünümü.



Resim 4: 1. olgunun protetik tedavi tamamlandıktan sonra yüz görünümü.

Yapılan protetik tedavi sonucunda kaybolan fonksiyon ve estetik yerine getirildiğinden hastanın protezleri kabulünde bir sorun yaşanmadı. Hasta, protez kontrolü ve diş gelişiminin takibi açısından 6 aylık periyotlarda kontrole alındı.

2. Olgu

GATA Tıbbî Genetik A.D.'nda osteogenezis imperfekta teşhisi konulmuş 11 yaşında erkek hasta GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Pedodonti A.D.'na estetik problemler sebebi ile müracaat etti. Alınan hikayede aile bireylerinde ve yakın akrabalarda osteogenezis imperfekta'dan etkilenmiş bir birey bulunmadığı öğrenildi.

Ağız içi muayenesinde dişlerin gingival bölümlerinde opak beyaz sahalar bulunduğu, insizale yakın bölümlerdeki mine tabakasının yer yer veya şeritler halinde kırılarak kahverengi translüsent dentin tabakasının açığa çıkmış olduğu görüldü (Resim 5). Bu



Resim 5: 2. olgunun tedavi öncesi ağız içi görünümü.

görünüm hasta için ciddi estetik problemler yarattığından klinik problemi gidermek amacıyla ön grup dişler hibrid kompozit rezin (TPH, Dentsply, Almanya) ile restore edildi (Resim 6). Hasta aylık periyodlarda takibe alındı.



Resim 6: 2. olgunun ön grup dişlerine kompozit rezin restorasyonlar uygulandıktan sonra ağız içi görünümü.

Tartışma

Dentinogenezis imperfekta olgularında ağız-diş sistemi ile ilgili problemlerin tedavisine yönelik teknikler tıbbî literatürde geniş olarak açıklanmıştır. Olgunun yaşı, pulpa dokusunun genişliği ve dişlenme dönemi tedavi seçiminde en önemli kriterlerdir. Özellikle süt dişlenme döneminde bulunan dentinogenezis imperfekta olguları, hızla gelişen atrizyon nedeni ile şiddetli estetik ve fonksiyonel problemlerle karşılaşmaktadırlar.⁹ Atrizyon sonucu azalan dikey boyutun tekrar kazanılmasına yönelik restoratif tedavi yaklaşımlarından biri ön ve arka grup dişlere paslanmaz çelik kron uygulanmasıdır. Ancak özellikle küçük yaşta çocuklarda paslanmaz çelik kron uygulanabilmesi için yapılması gereken preparasyon işlemleri, kooperasyon gücünü ve geniş pulpa odaları sebebi ile sorunlar oluşmaktadır.⁹

Kaybedilen dikey boyutun tekrar kazanılmasını sağlayan bir diğer tedavi ise dişüstü protez uygulamalarıdır. Dahl ve Krogstad^{10,11} harap ve atrizyona uğramış dişler üzerine uygulanan diş üstü protezlerin dikey boyutun yeniden kazanılmasında yeterli etkinlikte olduğunu bildiren bir dizi çalışma yapmışlardır. Çehrelî ve Altay⁴, ileri diş harabiyeti gösteren 4 yaşındaki dentinogenezis imperfekta olgusunun dental tedavisini diş üstü protez ile yapmışlar ve olguyu diş mobilitesi ve dişeti yönünden altı aylık periyod sonunda değerlendirmişlerdir. Sonuç olarak dişlerde bir hareketlilik ve diş etlerinde herhangi bir patolojiye rastlamadıklarını bildirmişlerdir. Sunulan ilk olguda 12 yaşındaki kız çocuğunda dişlerdeki yaygın harabiyete rağmen pulpa odaları açılmadığından ve hastanın fonksiyon ve estetik kayıpları olduğundan diş üstü protez yapımına karar verilmiştir.

Sürekli veya karışık dişlenme dönemindeki hastalar için göz önünde bulundurulması gereken en önemli hususlardan biri pulpa genişliğidir. Genellikle sürekli dişler, süt dişlerine göre hastalıklardan daha yavaş etkilenmektedir. Karışık dişlenme, hastaların yaşı itibarı ile estetik kaygılarının en yüksek olduğu döneme denk düşmektedir. Dentinogenezis imperfekta-dan etkilenmiş sürekli dişler için sıklıkla seramik

kronlar önerilmektedir. Ancak dişlerin ilk sürdükleri dönemde pulpalarının geniş olması ve sabit protetik restorasyon için yaşlarının uygun olmaması nedeni ile estetik kaygıları gidermek amacı ile diş sürmesinden sonraki ilk birkaç yıl içinde kompozit rezinler ile yapılan adeziv restorasyonlar önerilmektedir.⁹ İkinci olgumuzun tedavisinde bu etkenler göz önünde bulundurularak kompozit rezin restorasyonlar uygulanmıştır.

Kaynaklar

1. Petersen K., Wetzel W.E.: Recent findings in classification of osteogenesis imperfecta by means of existing dental symptoms. *J. Dent. Child.* 65: 305-309, 1998.
2. Sillence D.O., Senn A., Danks D.M.: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J. Med. Genet.* 16: 101-116, 1979.
3. Sillence D.O. : Osteogenesis imperfecta : an expanding panorama of variants. *Clin. Orthop. Rel. Res.*, 159: 11-25, 1981.
4. Cehreli Z.C., Altay N.: Dentinogenesis imperfecta: Influence of an overdenture on gingival tissues and tooth mobility. *J. Clin. Pediatr. Dent.* 20: 277-280, 1996.
5. Wei S.H.Y.: *Pediatric Dentistry: Total patient care.* Philadelphia, Lea and Febiger 352-373, 1988.
6. Shields E.D., Bixter D., El-Kafrawy A.M.: Proposal classification for heritable human dentin defects with a description of a new entry. *Arch. Oral. Biol.* 18:543-553, 1973.
7. Boughman J.A., Halloran S.L., Raulston D. ve ark.: An autosomal dominant form of juvenile periodontitis : its localisation to chromosome 4 and linkage to dentinogenesis imperfecta and Gc. *J. Craniofac. Dev. Biology.* 6: 341-350, 1986.
8. Winkop C.J., Rao S.: *Inherited defects in tooth structure.* Baltimore, Williams and Wilkins: 1971, 153.
9. Sapir S., Saphira J.: Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatric Dentistry*, 23: 232-237, 2001.
10. Dahl B.L., Krogstad O.: The effect of a partial bite raising splint on the occlusal face height. *Acta. Odont. Scand.* 40: 17-24, 1982.
11. Dahl B.L., Krogstad O.: The effect of a partial bite raising splint on inclination of upper and lower front teeth. *Acta. Odont. Scand.* 41:311-314, 1983.

Yazışma Adresi:

Dr. Günseli Güven

Adres: Gülhane Askeri Tıp Akademisi

Pedodonti A.D.

Etilik / ANKARA

Tel: 0 312 304 60 39

Fax: 0 312 304 60 20

e-mail: gonseliguven@yahoo.com