


# Ektodermal Displazi'de Doku Malformasyonları, Özellikleri ve Oluşum Oranları

## Tissue Malformations, Characteristics and Occurrence Rates in Ectodermal Dysplasia

Yasemin YAVUZ<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Harran Üniversitesi, Dişhekimliği Fakültesi, Diş Hastalıkları ve Tedavisi, A.D. Şanlıurfa, Türkiye

### Öz.

**Amaç:** Ektodermal Displazi sendromu, doğum öncesi yaşamda ektoderm tabakasından gelişen iki veya daha fazla dokunun anormal gelişimi ile tanımlanan, 200'e yakın karmaşık bir genetik bozukluk grubudur. Bu klinik vaka serisi çalışmasının amacı, Ektodermal Displazi vakalarının klinik bulgularının görülme sıklıklarını değerlendirmek, farkındalık oluşturmak ve dental yaklaşımlar hakkında bilgi vermektir.

**Materyal ve Metod:** Çalışmada tüm vakalar, tanı için klinik muayeneden geçirildi ve tüm major dental Ektodermal Displazi anomalileri incelendi. Muayenede, çürük dişler, mevcut diş sayısı, diş şekil anomalileri, kafatası, yüz, saç, tırnaklar, cilt, ter bezleri incelendi.

**Bulgular:** Çalışmada elde edilen klinik bulguların görülme yüzdeleri hakkında bilgi verildi.

**Sonuç:** Bu çalışmaların diş hekimleri arasında farkındalık oluşturup hastaların yaşam kalitesine katkı sağlayacağı düşünüldü.

**Anahtar Kelimeler:** Çürük, Risk, Ağız sağlığı, Ektodermal Displazi.

### Abstract

**Background:** Ectodermal dysplasia syndrome is a complex group of nearly 200 genetic disorders characterized by the abnormal development of two or more tissues that develop from the ectoderm layer in prenatal life.

The aim of this retrospective clinical case series study is to evaluate the frequency of clinical findings of ectodermal dysplasia cases, to raise awareness and to provide information about dental approaches.

**Materials and Methods:** All of participated cases in the study, underwent a rigorous clinical examination for diagnosis, and all major dental Ectodermal dysplasia anomalies were examined in the cases. In the examination, decayed teeth, number of existing teeth, tooth shape anomalies, skull, face, hair, nails, skin, sweat glands were examined.

**Results:** Information was given about the percentage of clinical findings obtained in the study.

**Conclusions:** It was thought that such studies would raise awareness and contribute to the quality of life of the patients.

**Keywords:** Caries, Risk, Oral health, Ectodermal Dysplasia.

### Sorumlu Yazar / Corresponding Author

Dr. Yasemin YAVUZ

Harran Üniversitesi, Dişhekimliği  
Fakültesi, Diş Hastalıkları ve Tedavisi, A.D.  
Şanlıurfa, Türkiye

e-mail: yyavuz@harran.edu.tr

**Geliş tarihi / Received:**

17.02.2022

**Kabul tarihi / Accepted:**

28.03.2022

**DOI: 10.35440/hutfd.1075119**

## Giriş

Ektodisplasin A'nın (EDA) genetik eksikliği, X'e bağlı Hipohidrotik Ektodermal Displaziye (XLHED) neden olur (1). Ektodermal Displazi (ED) embriyonun ektoderm tabakasından kaynaklı kompleks bir grup gelişim bozukluğudur. Prenatal hayatta embriyo 3 tip hücre tabakasından; endoderm, mezoderm ve ektoderm oluşur. Ektoderm hücreleri diş, saç, tırnak, cilt ve ter bezlerinin gelişimini ve farklı başka dokuları oluşturur.

Displazi terimi, normal büyüme modelinden farklı büyüme gelişme anlamına gelir. Bu nedenle, Ektodermal Displazi, bir bireyin vücudunda ektodermden gelişen iki veya daha fazla dokunun yapısında değişiklikler olduğu anlamına gelen genetik bozuklukları tanımlayıcı bir terimdir. ED görülme sıklığının 10.000'de 1'den 100.000'de 1'e kadar değişen oranlarda olduğu bildirilmiştir (2-13).

ED ilk olarak 1792'de Danz tarafından rapor edilmiştir. ED deriyi, gözleri, kulakları, solunum yolları mukozasını, parmak ve ayak parmaklarının gelişimini, sinirleri ve vücudun diğer dokularını da etkileyebilir. Şimdiye kadar 170-200 farklı ED formu tarif edilmesine rağmen, moleküler düzeyde neden olan 30 civarında gen türü tanımlanıp açıklanabilmiştir (5, 6, 8, 9, 11-16). Kalıtsal olarak ED, yeni mutasyonlar sonucu veya otozomal dominant, otozomal resesif, X'e bağlı resesif ya da X'e bağlı dominant genetik geçiş gösterebilir (12-14, 16-22).

X-linked hipohidrotik ektodermal displaziye (XLHED) genetik olarak ectodisplasin A1 (EDA1) molekül eksikliğinin sebep olduğu ve bu molekülün eksikliğinin prenatal dönemde giderilmesinin deri ve diş eksiklikleri gibi klinik bulguları engellediği ile ilgili çalışmalar yayınlanmıştır (23, 24). Araştırmacılar EDA proteini, gebeliğin 26 ve 31. haftalarında iki etkilenmiş insan ikizine ve 26. gebelik haftasında tek bir etkilenmiş insan fetüsüne intraamniyotik olarak uygulamış, 33. haftada (ikizler) ve 39. haftada (tek çocuk) doğan bebeklerde normal şekilde terleme izlenmiştir. XLHED ile ilgili hastalığın, 14 ila 22 aylık olduklarında gelişmediğini bildirmişlerdir (1). Bu sonuç, gebeliğin erken dönemlerinde tespit edilen ED vakalarında eksik olan EDA proteininin yerine konulması (protein replasman tedavisi) gibi tedavi edici bir yöntem bulunabileceği yönünde ümit vericidir.

Özel olarak adlandırılmış çok sayıda kompleks ED türü tanımlanmasından dolayı tanı konulamayabilir. Bunun yaygın sebeplerinden bazıları; kişinin semptomlarının bir ED sendromunun klasik tanımına uymaması, kişinin genetik testten geçmemiş olması ve vakadaki mevcut semptomların birden fazla ED tipine uyması olabilir. Genetik testlerin yapılıp bir tanıya ulaşılamaması veya genetik test sonucunun negatif olması (bilinen genlerde mutasyonun olmaması) gibi durumlarda vaka tanımlanmamış ED tipi olarak adlandırılabilir (24).

ED'lerle ilgili tanımlanmış neden olan geni gösteren sınırlı bilgi ve tanımlamalar vardır (15). Nadir görülen hastalıklar grubunda değerlendirilen ED'nin kesin patogenezi belirlemek için daha fazla genetik çalışmalara ihtiyaç olduğu

bildirilmiştir (25).

ED'de gelişme geriliğinin nedeninin farkında olunmayabilir, bu durum ED'nin spesifik tipinin teşhisini bulmada gecikme ile sonuçlanabilir. ED vakaları, birçok benzerlik taşıyan ve sınıflandırılması zor olan heterojen bir kalıtsal gelişim bozukluğudur. (14).

ED vakalarında dental ve medikal problemleri tedavi etmek için genetik teşhis gerekli değildir. Genetik teşhis olmadan da vakaları yönetmek semptomları hafifletmek mümkündür.

Terleme ile ilgili problemler var ise, tanınız ister Hipohidrotik Ektodermal Displazi (HED) isterse de Ankyloblepharon-Ektodermal Defects-Cleft Lip And/Or Palate Sendromu (AEC) olsun, hasta aşırı sıcaklardan korunmalıdır. Dişler eksikse, tanı Oküodontodijital Displazi Sendromu veya Ektrodaktili-Ektodermal Displazi Sendromu (EEC) olsun, protetik ve ortodontik tedaviler kesin ayırıcı tanı konulmadan da yapılabilir. Böylece vakaların yaşam kalitesi önemli ölçüde optimize edilebilir.

Bu vaka serisi çalışmasının amacı, klinik görseller ve güncel bilgiler ışığında hekimler arasında oral bulgulara odaklanarak ED hakkında farkındalık oluşturmak, ED'nin semptomlarının tedavi seçenekleri hakkında bilgi vermektir.

## Materyal ve Metod

Bu çalışma, kliniklerimize başvuran ED vakalarından elde edilmiş bilgiler kullanılarak yapılmıştır.

Harran Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulunun 10.01.2021 tarih ve HRU/22.01.11 sayılı izin kararı ile çalışmaya başlanmış ve hastalardan onam formu alınmıştır. Çalışmaya ED tanısı konmuş toplam 45 vaka dahil edildi. Vakaların yaş, cinsiyet, akrabalık yüzdeleri, konik diş, diş eksiklikleri gibi önemli ED bulguları incelendi. Tüm hastalar muayene edilip, hem vakaların hem de ailelerin minör ve majör anomalileri değerlendirildi. Klinik olarak maksillofasial bulgular değerlendirilip kayıt altına alındı. Vakalardan çeşitli nedenlerle elde edilmiş olan röntgen ve üçboyutlu konik ışınli bilgisayarlı tomografi görüntüleri incelendi.

İstatiksel olarak "Fisher's Exact Testi" kullanılarak karşılaştırmalar yapıldı değerlendirildi.

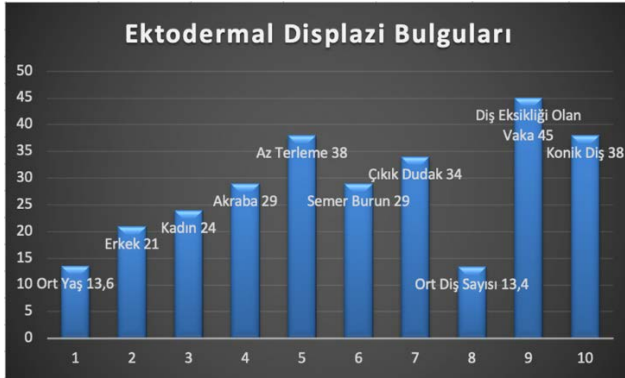
## Bulgular

Çalışmaya dahil edilen ED tanısı konmuş; 1,5-45 yaş arası yaş ortalaması 13,6 olarak tespit edilen, 21'i erkek ve 24'i kadın olmak üzere toplam 45 vaka dahil edildi.

Yapılan klinik muayene ve radyolojik değerlendirmelerde vakaların yaş (Ortalama 13,6), cinsiyet, ebeveynler arasında akrabalık durumu (29 vaka), terleme azlığı (38 vaka), semer burun (29 vaka), ileri çıkık dolgun dudak (34 vaka), mevcut diş sayısı (Ortalama 13,4) ve konik diş görülme sıklığı (38 vaka) gibi önemli ED bulguları incelendi ve görülme yüzdeleri arasında istatistiksel karşılaştırmalar yapıldı (Şekil 1).

Terleme azlığı görülme oranları açısından cinsiyetler arasında (Kadın-Erkek değişkenine göre) "Fisher's Exact

Testi” uygulanarak karşılaştırma yapıldı (Şekil 1) ve istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ( $P=0.252$  yani  $P>0.05$ ).



Şekil 1. ED'nin 45 vakada belirlenen bulgularının görülme yüzdeleri.

### Tartışma

ED vakalarda sık rastlanan karakteristik intraoral bulgular; süt ve daimi dişlerde konik şekil bozukluğu, oligodonti, hipodonti, anodonti, dişsiz bölgelerde az gelişmiş alveolar kret, maksiller retrüzyon, mandibular protrüzyon, dişlerde sürme gecikmesi olup klinik tanıda oldukça önemlidir (7, 11, 18, 26).

Yaptığımız çalışmada, klinik muayene ve radyolojik incelemelerde vakaların yaş ortalaması 13,6 olarak tespit edildi, 21 kadın, 24 erkek olmak üzere toplam 45 vaka üzerinde yürütülen incelemede 29 ebeveyn arasında akrabalık, 38 vakada terleme azlığı, 29 vakada semer burun, 34 vakada ileri çıkık dolgun dudak tespit edildi. Vakalardan elde edilen yaş, mevcut diş sayısı (Ortalama 13,4) ve konik diş görülme sıklığı (38 vaka) gibi önemli bulgular ve görülme yüzdeleri karşılaştırıldığında literatürle paralel bulgular görülmüştür (27).

Cinsiyet (Kadın-Erkek) değişkenine göre terleme azlığı veya yokluğu karşılaştırıldığında erkek ve kadınlar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ( $P=0.252$ ,  $P>0.05$ ) (Şekil 1).

ED vakalarının ağız içi ve dışı klinik bulgularında; diş eksiklikleri, diş malformasyonları, konik diş şekilleri, mevcut dişlerde çürüğe yatkınlık, tükürük bezi salgısında azlık, yarı dudak ve/veya damak görülebilir. Semer burun, göz ve dudak çevresinde hiperpigmentasyon, çenelerde ve yüz görünümünde dikey boyut azlığı, çıkıntılı alın, dolgun dışa dönük ve protrüzyon dudaklar bulunur.

ED vakalarında saç, kaş ve kirpikler, ince, kısa ve azdır. Deri; keratinize, düz ve kurudur. Avuç içi ve ayak tabanlarında hiperkeratozis bulunur. Alın ve dudaklar çıkıntılı, burun çöküktür. Göz ve ağız çevresinde çizgisel ince kırışıklıklar ve koyu pigmentasyon, tırnaklarda kalınlaşma, renk değişikliği, şekil bozukluğu gibi defektler görülebilmektedir. Ter bezleri değişik oranlarda etkilendiğinden hastalarda azalmış terleme (hipohidroz) veya terlememe (an-

hidroz) görülebilir. Terleme kaybı ile vücut sıcaklığı kontrol mekanizması ortadan kalkmıştır. Ani yükselen ateş ve sıcağa tahammülsüzlük görülür. Çocukluk dönemlerinde sık sık yüksek ateş atakları geçirebilirler.

ED sendromlu vakalarda, göz kapakçığındaki bezlerin yokluğu ve gözyaşı salgısındaki yetersizlik gözün yüzeyinde epitelyal sorunlara sebep olabilir. Solunum yolunda mukus üretiminin azalması enfeksiyonlara yatkınlık, işitme kaybı, burun tıkanıklığı, bağışıklık sisteminde zayıflık gibi problemleri ortaya çıkarabilir (11, 13, 14, 18, 26, 28, 29, 30).

Çalışmamızda vakaların %84'ünde terleme az veya yoktu, %64'ünde semer burun, %75'inde ileri çıkık kalın dudaklar, %84'ünde konik dişler ve %100'ünde diş eksiklikleri görüldü elde edilen bu klinik bulgular literatür ile paralellik göstermiştir (Şekil 2, 3, 4, 5, 6, 7). ED vakalarında genellikle tipik bir görüntü söz konusudur. Klinik görünüm toplum içine çıkmaktan kaçınma, içe kapanma, ve değişik psikolojik problemler olarak karşımıza çıkabilir. Bu nedenle hastaların mümkün olduğunca erken yaşlarda estetik ve fonksiyon kayıplarının karşılanması psikolojik ve sosyal gelişimlerinin sağlıklı olması açısından önemlidir.



Şekil 2. Panoramik radyografide görülen konik dişler ve alveolar vertikal kemik boyutunda kayıplar.



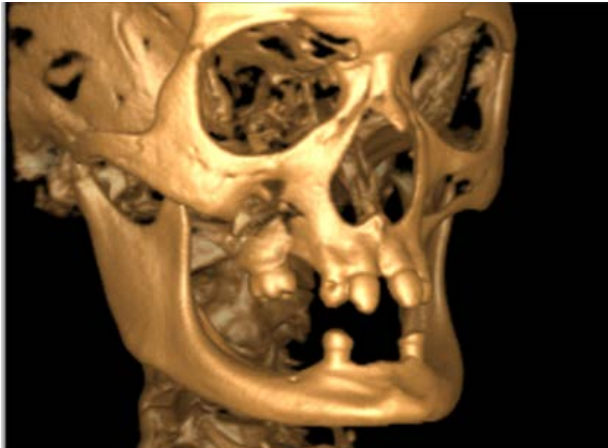
Şekil 3. Ağız içi muayenede tespit edilen ED'nin tipik bulgularından diş eksiklikleri ve konik diş görünümleri.

Alveolar kretlerde diş eksikliğine bağlı gelişim eksikliği gözlenir, çene ve yüz vertikal boyut kaybı ile sagittal yönde boyutsal büyüme geriliği gözlenir. Derin damak ve

dudak/damak yarığı, salgı bezlerinin gelişmemesi veya az salgı yapmasına bağlı olarak; ağız kuruluğu, disfaji (yutkunma zorluğu) ve diş çürüğüne yatkınlık görülebilir. Dişlerde sayı anomalileri, konik şekiller, diastemalar, anormal kök şekilleri, daimi diş köklerinde rezorpsiyon ve mine hipoplazileri görülebilir (31-33). Belirtilen klinik bulgular vakadan vakaya hafiften şiddetliye değişen oranlarda olabilir.



**Şekil 4.** Ağız içi muayenede tespit edilen ED'nin tipik bulgularından diş eksiklikleri ve konik diş görünümleri.



**Şekil 5.** Üç Boyutlu Konik Işınlı Bilgisayarlı Dental Tomografide ED'nin karakteristik bulgularından diş eksiklikleri ve bağlı olarak alveolar kretlerdeki vertikal kemik gelişim eksiklikleri.

ED'nin değişik klinik bulgu gösteren farklı tipleri tanımlanmıştır. Genetik taşıyıcılık modeli otozomal dominant, otozomal resesif ve X kromozomuna bağlı resesif karakterler içerir. ED hem erkek hem de kız çocuklarda görülebilir (8, 11, 21). Genetik taşıyıcılık modeline göre hem kadın hem de erkeklerde klinik bulguların etkilenme oranları farklı olabilir.

ED vakalarında temel dental ihtiyaç çürük dişlerin restorasyonu, protetik rehabilitasyonlar (implant uygulamaları, tam protez, sabit ve hareketli kısmi protez kombinasyonları) ile oral hijyen eğitimidir. Bu nedenle diş hekimi tedavi planlamasını multidisipliner yapmalı ve erken diş kayıplarını önlemelidir. ED vakalarında özellikle üst çenede diş eksikliğine bağlı yeterli alveolar kret olmaması ve kret tepelerinin maksiller sinüse çok yakın olmasından do-

layı geleneksel implant uygulamaları yapılamaz. Ancak yapılan çalışmalarda deneyimli ve eğitilmiş çene cerrahları tarafından zigomatik kemikten destek alınıp implant yapılması güvenle kullanılabilir alternatif tedavi yöntemi olarak bildirilmiştir (34).



**Şekil 6.** ED vakasından anterior yüz profil görünümü örneği.



**Şekil 7.** ED vakasından lateral yüz profil görünümü örneği

ED vakaları fiziksel gelişim defektleri nedeniyle estetik kaygılar taşımaktadırlar ( 25, 35). Estetik, fonksiyon ve fonasyona yönelik erken dental tedaviler büyük önem taşımaktadır.

ED vakalarında ağız kuruluşuna sık rastlanır bu nedenle yüksek çürük riski oluşur. ED vakalarında düşük oranlarda florür içeren diş macunları ilk dişin sürmesiyle beraber diş fırçalamasında kullanılabilir. Çocuklarda artmış biberon çürüğü riski göz önünde bulundurulmalı ve ebeveynler bilgilendirilmelidir. Erken dönemde diş hekimi desteği alınmalı düzenli ağız diş sağlığı bakımı yapılmalıdır.

Son yıllarda yapılan çalışmalardan elde edilen kanıtlar, insanlarda çürük yatkinliğinde mine formasyonunda yer alan genlerin rolleri olduğunu göstermektedir (36). Genetik düzensizliklerin çürük oluşumunda rol oynadığı belirtilmektedir ve bu konu ile ilgili ED vakalarında genetik ilişkileri açığa çıkarıcı çalışmalar yapılabilir.

### Sonuç

Diş hekiminin ED'nin karakteristik ve ayırt edici özelliklerine hakim olması, erken teşhis açısından oldukça değerlidir. Estetik, fonksiyon ve fonasyonun sağlanması, dikey boyutun korunması ve vakanın fiziksel ve psikososyal gelişiminde, önemli köşe taşıdır. Erişkin dönemde cerrahi implant uygulamaları ile birlikte sabit ya da hareketli protez uygulamaları düşünülebilir.

Vakalara medikal yönlendirme ile; kulak burun boğaz hastalıkları, genetik, göz hastalıkları, dermatoloji ve göğüs hastalıkları gibi bölümlerden tıbbi destek alınabilir.

Tıbbi tedaviler genellikle vakaların semptomlarını hafifletme amacı taşıırken, dental tedaviler maksillofasial sistemin estetik, fonksiyon ve fonasyonunu sağlamaya ve aynı zamanda normal fiziksel ve psikolojik büyümeyi desteklemeye yöneliktir. Tedaviler ED'li bireylerin yaşam kalitesini bozan klinik semptomların azaltılmasına ve anormal gelişen dokuların fonksiyonel olmasını sağlamaya yöneliktir. Diş hekimleri, nadir görülen genetik bir düzensizlik olan ED'nin tanısında ilk basamak olabileceklerini unutmamalıdır. ED vakalarına ve ebeveynlerine, mevcut dişlerin önemi ve en iyi şekilde korunması gerektiği, erken yaşlarda gerekli tedavilerin yapılmasının zaruriyeti bilinci verilmelidir.

**Etik onam:** Harran Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulunun 10.01.2021 tarih ve HRU/22.01.11 sayılı izin kararı ile çalışmaya başlanmış ve hastalardan onam formu alınmıştır.

### Yazar Katkıları:

**Konsept:** Y.Y.

**Literatür Tarama:** Y.Y.

**Tasarım:** Y.Y.

**Veri toplama:** Y.Y.

**Analiz ve yorum:** Y.Y.

**Makale yazımı:** Y.Y.

**Eleştirel incelenmesi:** Y.Y.

**Fon sağlama (mevcut ise):** Y.Y.

**Çıkar Çatışması:** Herhangi bir çıkar çatışmamız bulunmamaktadır.

**Finansal Destek:** Araştırma kapsamında herhangi bir kurum ya da kuruluştan finansal destek sağlanmamıştır.

### Kaynaklar

- Schneider H, Faschingbauer F, Schuepbach-Mallepell S, Körber I, Wohlfart S, Dick A, et al. Prenatal correction of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *New England Journal of Medicine*. 2018;378(17):1604-1610.
- Priolo M. Ectodermal dysplasias: an overview and update of clinical and molecular-functional mechanisms. *Am J Med Genet A*. 2009;149(9):2003-13.
- Doğan MS, Callea M, Yavuz İ, Aksoy O, Clarich G, Günay A, et al. An evaluation of clinical, radiological and three-dimensional dental tomography findings in ectodermal dysplasia cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2015;20(3):340-6.
- Valjakova EB, Misevska C, Stevkovska VK, Gigovski N, Ivkowska AS, Bajraktarova B, et al. Prosthodontic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report. *S Eur J Orthod Dentofac Res*. 2015;2:20-6.
- Sfeir E, Nassif N, Moukarzel C. Use of mini dental implants in ectodermal dysplasia children: Follow-up of three cases. *Eur J Paediatr Dent*. 2014;15:207-12.
- Ladda R, Gangadhar S, Kasat V, Bhandari A. Prosthodontic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: A case report in pediatric patient and review of literature. *Ann Med Health Sci Res*. 2013; 3: 277-81.
- Doğan MS, Tanık A, Aras A, TOptancı İR, Arslanoğlu Z, Eratilla V, et al. Ektodermal Displazili Hastalarda Multidisipliner Yaklaşım: 5 Olgu Sunumu. *Atatürk Üniv. Diş Hek. Fak. Derg*. 2016; 25(13): 10-17.
- Callea M, Nieminen P, Willoughby CE, Clarich G, Yavuz I, Vinciguerra A, et al. A novel INDEL mutation in the EDA gene resulting in a distinct X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia phenotype in an Italian family. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016;30: 341-3.
- Callea M, Teggi R, Yavuz I, Tadini G, Priolo M, Crovella S, et al. Ear nose throat manifestations in hypoidrotic ectodermal dysplasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77: 1801-4.
- Karadede Ünal BK. Effects of Ectodermal Dysplasia on the Maxilla: A Study of Cone-Beam Computed Tomography. *Makara J Health Res*. 2021;25(1):8-14.
- Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, Dulgergil TC, Dari O, Ece A, et al. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. *Archives of medical research*. 2006;37(3), 403-409.
- Hypodontia MA. Ectodermal dysplasia syndrome with cleft palate, hypodontia, metatarsus adductus and imperforate anus: a new syndrome? *Pakistan Oral & Dental Journal*. 2013;33(2):219-226
- Itthagaran A, King NM. Ectodermal dysplasia: A review and case report. *Quintessence International*. 1997;28(9): 595-602.
- García-Martín P, Hernández-Martín A, Torrelo A. Ectodermal dysplasias: a clinical and molecular review. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104(6):451-70.
- Priolo M, Laganà C. Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet*. 2001;38(9):579-85.
- Itin PH, Fistarol SK. Ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2004;131(1):45-51.
- Cantekin K, Delikan E. Ektodermal Displazili Çocuk Hastada Dental Tedavi Yaklaşımı: Bir Olgu Raporu. *Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi*. 2014;24(3):413-417.
- Grover R, Mehra M. Prosthodontic Management of Children with Ectodermal Dysplasia: Review of Literature. *Dentistry*.

- 2015; 5(340): 2161-1122.
19. Deshmukh S, Prashanth S. Ectodermal dysplasia: A genetic review. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2012;5:197–202.
20. Srivastava VK. Ectodermal dysplasia: A case report. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2011;4:269–70.
21. Patel A, Kshar A, Byakodi R, Paranjpe A, Awale S. Hypohydrotic ectodermal dysplasia: A case report and review. *Int J Adv Health Sci*. 2014;1:38–42.
22. Doğan MS, Akbaba MH, Yavuz İ, Tanik A, Aras A, Demirci F. et al. Oral reha-bilitation of patients with ectodermal dysplasia: cases series. *Int J Health Sci*. 2016; 4: 59-68.
23. Mikkola M L, Thesleff I. Ectodysplasin signaling in development. *Cytokine & growth factor reviews*. 14(3-4), 211-224.
24. <https://www.nfed.org/learn/types/> (son erişim: 20.06.2021)
25. Nitesh Mohan, P. K. Rathore. Ectodermal dysplasia with classical clinical presentation: A rare case report. *IP Journal of Diagnostic Pathology and Oncology*. 2020;5(4):441–445.
26. Singh P, Warnakulasuriya S. Aplasia of submandibular salivary glands associated with ectodermal dysplasia. *Journal of oral pathology & medicine*. 2004;33(10): 634-636.
27. Anboubu GM, Carmany EP, Natoli JL. The characterization of hypodontia, hypohidrosis, and hypotrichosis associated with X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2020; 182(4), 831-841.
28. Özdemir M, B Engin, Baysal İ. Hydrotic ectodermal dysplasia associated with a rib anomaly. *Türkiye Klinikleri Journal of Dermatology*. 2007;17(3): 205-209.
29. Köymen G, Karaçay Ş, Başak F, Akbulut A E, Altun C. Ektodermal displazi olgusunda kombine dişsel tedavi. *Güllhane Tıp Dergisi*. 2003; 45(1):79-81.
30. <https://edsociety.co.uk/what-is-ed/> (son erişim: 20.06.2021)
31. Elhamouly Y, Dowidar K M. Dental management of a child with ectrodactyly ectodermal dysplasia cleft lip/palate syndrome: a case report. *Special Care in Dentistry*. 2019;39(2): 236-240.
32. Chrcanovic BR. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia: a systematic review. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2018;46(8): 1211-1217.
33. Doğan MS, Ataş O, Yavuz İ, Tekin S. Ektodermal Displazili Olgularda Klinik ve Radyolojik Bulguların İncelenmesi. *Fırat Tıp Dergisi*. 2019; 24(2): 85-88.
34. Goker F, Grecchi E, Mancini EG, Del Fabbro M, Grecchi F. Zygomatic implant survival in 9 ectodermal dysplasia patients with 3.5-to 7-year follow-up. *Oral Diseases*. 2020; 26(8): 1803-1809.
35. Swathi G, Ramesh T, Sravani KB. Ectodermal Dysplasia-a report of two cases. *Indian Journal of Clinical Dentistry*. 2020; 1(1): 10-13.
36. Bayram M, Seymen F. Dis Çürüğüne Genetik Yaklaşım/Genetic Approach to Dental Caries. *Türkiye Klinikleri Dishekimliği Bilimleri Dergisi*. 2014; 20(2): 129.