

Olgu Sunumu

Olgu Sunumu: Ehlers-Danlos Sendromuna Sahip İskeletsel Sınıf III Paterne Sahip Hastanın Tedavisi*Treatment of an Individual with Class III Skeletal Pattern and Ehlers- Danlos Syndrome: A Case Report*Tuğçe Tanır Ertunç¹ , Gül Nihan Talay² , Elif Değirmenci² , Öykü Özen² , Dilek Erdem³ **ÖZET**

Bu vaka raporunda iskeletsel sınıf III maloklüzyonlu gelişim dönemindeki Ehlers-Danlos sendromlu hastanın ortopedik ve ortodontik tedavisi sunulmaktadır. Ehlers-Danlos sendromu ligament, deri, kan damarı, göz ve iç organları etkileyen bağ doku yapım bozukluğuyla karakterize genetik geçiş gösteren bir hastalıktır. Hastalarda deride hiperelastisite, frajil mukoza, eklemlerde hipermobilité görülmektedir. Travmaya açık bireyler oldukları için atravmatik çalışılmalıdır. Kliniğimize alt çenesinin önde olması şikâyetiyle başvuran 11 yaşındaki kız hastada yapılan klinik ve radyolojik muayene sonucunda düz profil, anterior çapraz kapanış, iskeletsel sınıf III anomali ve dental sınıf I maloklüzyon olduğu teşhis edilmiştir. Yapılan fonksiyonel muayenede hastanın anomalisinin fonksiyonel olmadığı tespit edilmiştir. Hastaya maksiller protraksiyon amaçlı facemask uygulaması yapılmış, yeterli overjet elde edildikten sonra sınıf II molar ilişkisi düzeltmek için lip bumper uygulaması yapılmıştır. Sınıf I molar ve kanin ilişkisi elde edildikten sonra sabit ortodontik tedaviyle hastanın tedavisi bitirilmiştir. Tedavi sonunda yapılan klinik ve radyolojik incelemede iskeletsel sınıf I ilişkisi, sınıf I kanin molar ilişkisi, ideal overjet ve overbite elde edildiği görülmüştür. Düz profil, yeterli orta yüz görünümü ve nazolabial foldlarda düzleme gözlenmiştir. Tüm tedavi 25 ay sürmüştür. İskeletsel sınıf III maloklüzyonun, ortopedik ve ortodontik tedavisi ile birlikte yüz estetiğinde, dentofasiyel yapılarda ve oklüzyonda belirgin bir düzleme elde edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ehlers-Danlos Sendromu; İskeletsel Sınıf III; Ortopedik Tedavi

ABSTRACT

This case report will present orthopedic and orthodontic treatment of Ehlers-Danlos syndrome patient with skeletal Class III malocclusion. Ehlers-Danlos syndrome is a genetic disorder characterized by connective tissue production in ligament, skin, blood vessel, eye and internal organs. In patients, hyperelasticity of the skin, fragile mucosa and hypermobility in the joints are seen. Patients are open to trauma, so the main approach in the treatment should be atraumatic. An 11-year-old girl was admitted to our clinic with a lower jaw complaint. As a result of clinical and radiological examination of the patient, the profile was flat, anterior cross-bite, skeletal Class III and dental Class I malocclusion. Functional examination revealed that the patient's anomaly was not functional. A facemask was applied to the patient for maxillary protraction after having overjet lip bumper was applied to correct the Class 2 molar relationship. Achieving Class I molar and canine relationship with fixed orthodontic mechanics treatment was finished. Class skeletal, canine-molar relationship, ideal overjet and overbite were obtained. Straight profile, adequate midface appearance and improvement in nasolabial fold were observed. The whole treatment lasted 25 months. Skeletal class III malocclusion with orthopedic and orthodontic treatment esthetics, dentofacial structures and occlusion have improved significantly.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome; Orthopedic treatment; Skeletal class III

Makale gönderiliş tarihi: 23.03.2022; Yayına kabul tarihi: 22.06.2022

İletişim: Dr. Gül Nihan Talay

Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı, Emniyet Mahallesi, Yenimahalle, Ankara, Türkiye

E-posta: dtnihantalay@gmail.com

¹ Dr., Serbest Ortodontist, Ankara, TÜRKİYE

² Dt, Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ortodonti Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³ Prof. Dr., Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ortodonti Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

GİRİŞ

Ehler-Danlos Sendromu (EDS), genellikle cilt ve kan damarlarının frajilitesi, cildin aşırı elastikiyeti ve eklem hiper-mobilitesi ile karakterize heterojen bir kalıtsal bağ dokusu hastalığıdır.¹⁻³ Prevalansı yaklaşık 5000 doğumda 1'dir.⁴

İlk klasik tanımı 1891'de Tschernogubow tarafından yapılmasına rağmen hastalığın tam olarak tanımlanması 20. yüzyılın ortalarını bulmuştur.⁵ Hastalıkta bağ dokularının kollajen 'hasır' yapısındaki genetik bir kusurun muhtemel fenotipten sorumlu olduğu öne sürüldü. İlk genetik defekt, bir kollajen modifiye edici enzim olan lisil hidroksilaz eksikliği olarak tanımlanmıştır.⁵ Tanı, deride hidroksilizin miktarlarının azalmasıyla konulur ve düşük lisil seviyeleri ile doğrulanır.^{4,6}

Majör tanı kriterleri:

- Genel eklem hiper-mobilitesi
- Kas hipotonisi
- Skolyoz
- Oküler kırılma
- Bağırsak perforasyonu
- Arterial rüptür

Minör tanı kriterleri:

- Atrofik skar
- Kolay morarma
- Arteriel rüptür
- Mikrokornea
- Radyolojik osteopeni^{3,6-8}

Klinik muayene sırasında; labial ve lingual frenilum eksikliği, frajil oral mukoza, periodontal defektler, atipik kron anatomisi, kısa kökler ve dilasasyonlar, anormal dentin tübüleri, hiper-mobiliteye sahip temporomandibular eklem (TME) görülebilir.⁹

Dişeti frajil olduğu için çekimden sonra ya da diş fırçalama sonrasında aşırı kanama görülebilir.¹⁰ Mukozal dokuda frajilite nedeniyle oral apareyler ile kolay yaralanmalar meydana gelebilir.¹¹

Kanama sonrasında pıhtılaşmada sorun yoktur ancak kollajen lifleri ince olduğu için pıhtılaşma sırasında oluşan ağ incedir. Ortodontik tedavi sırasında diş mobilitesi daha fazla olabilir bunun sebebi de gerilim tarafındaki periodontal ligamentin birçoğunun gerilmesi, yırtılması ve onarımının yavaş olması kaynak-

lıdır. Dişlerdeki mobilite kaynaklı, yavaşlayan onarım süreçleri ve periodontal kollajenin zayıf rejenerasyonu ile vaka tamamlandıktan sonra retansiyon süresi daha uzun olabilir.⁹

Dentin, anormal kollajen matris nedeniyle atipik bir dentin paternine ve anormal ince yapıya sahip olabilir. Bu, atipik kron anatomisine, özellikle de çentikli keserlere yol açabilir. Bu nedenle, ideal dental interdigitasyonu zorlaştıran diş boyutu farklılığı olabilir.⁹

Bu vaka raporunda, Ehler-Danlos Sendromuna sahip iskeletsel Sınıf III ve dental Sınıf I maloklüzyonlu bir hastanın ortodontik problemi ve tedavisi sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

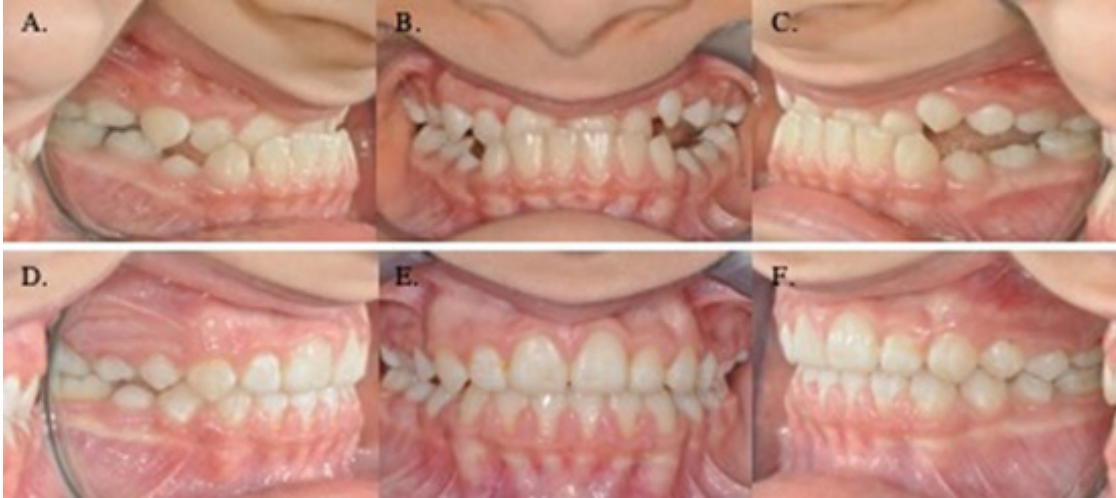
İskeletsel Sınıf III ve dental Sınıf I anomaliye sahip 11 yaşındaki kız hastamız Ortodonti Anabilim Dalı'na başvurmuştur. Hastadan alınan anamnezde hastada Ehler-Danlos Sendromu olduğu belirtilmiştir. Yapılan klinik dermatolojik muayenede ciltte aşırı elastikiyet ile yumuşak bir cilt tespit edilmiştir.

Oral muayene yapıldığında ise labial frenilum eksikliği gözlenmiştir. Bunun dışında çentikli keser dişler, diş kronlarında mine defektleri ve posterior bölgedeki dişlerde hipomineralizasyon tespit edilmiştir. Ekstraoral muayenede orta yüzde gelişim geriliği, nazolabial sulkuslarda derinleşme, konkav profil ile birlikte gülüş fotoğrafında üst keser görünümü yetersizliği görülmüştür. Hastanın kliniğe başvurma sebebi alt çenesinin önde olmasıdır.

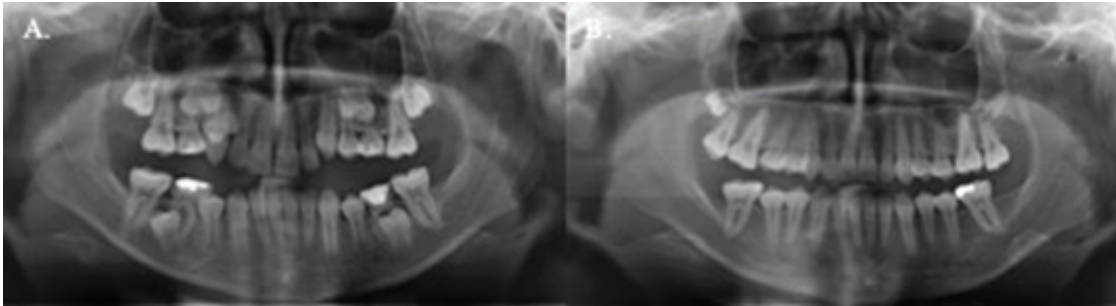
Yapılan model analizinde de klinik bulgular desteklenmiştir. Overjet -3 mm, overbite ise 5 mm olarak ölçülmüştür. Maksillada -6 mm, mandibulada ise +4 mm ark boyu sapması ölçülmüştür. Bolton sapması bulunmamıştır. EDS'ye sahip hastalarda beklenen aksine, hastanın periodontal sağlığı kabul edilebilir düzeydedir, dişeti çekilmesi veya sondlamada kanama görülmemiştir (Resim 1).

Hastaya yapılan fonksiyonel muayenede hastanın alt çenesini geriye alamadığı yani anomalisinin fonksiyonel olmadığı tespit edilmiştir. Üst orta hatta 3 mm sağa sapma görülmüştür.

Panoramik radyografide hastanın karma dentisyonda olduğu ve mandibulada bilateral ikinci ve üçüncü molar dişlerinin, maksillada ise üçüncü molar



Resim 1. A,B,C Tedavi başı intraoral fotoğrafları D,E,F Tedavi sonu intraoral fotoğrafları



Resim 2. A Tedavi başı panoramik radyografisi B Tedavi sonu panoramik radyografisi

dişlerinin konjenital olarak eksik olduğu görülmüştür. Sefalometrik analiz, aile öyküsü olmayan iskeletsel Sınıf III ilişkisi (ANB -5° , hem mandibular protrüzyon hem de maksiller retrüzyonu) ortaya çıkarmıştır. Hipodiverjan bir yüz paterni ve maksillada anterior çapraz kapanış tespit edilmiştir.

Tedavi hedefleri arasında maksillanın büyüme ve gelişiminin stimüle edilmesi, mandibulanın büyümesinin yönlendirilmesi, anterior çapraz kapanışın elimine edilmesi ve ideal overjet ve overbite ilişkisinin elde edilmesi sayılabilmektedir.

Hastada maksiller posterior bölgede iskeletsel bir darlık bulunmadığı için maksiller posterior dişleri kaplayan okluzali yüksek plak ile birlikte maksiller protraksiyon için face-mask uygulanmıştır. Yaklaşık 10 aylık protraksiyon sürecinde hasta el-bilek grafisine göre S döneminden MP3cap dönemine gelmiştir ve hala karma dişlenme döneminde (Resim 2). Yeterli overjet elde edildikten sonra oluşan Sınıf II molar ilişkisi düzeltmek ve 2.premolara yer sağlamak için distalizasyon yapılmaya karar verilmiştir. Bunun için maksiller arka lip bumper

uygulanması yapılmıştır. Distalizasyondan sonra hastanın sabit ortodontik tedavisine başlanmıştır. Tedavide 18 slotluk Roth braketler kullanılmıştır. Seviyeleme ve hizalama aşamasında 0.014 ve 0.016 inç nikel titanyum ark telleri kullanılmıştır. Bu aşamadan sonra 0.016 x 0.016 ve 0.016x0.022 inç teller kullanılmıştır, interdijitasyonun artırmak için 0.016 inç çelik ark teli ile ve intraoral vertikal elastikler kullanılmıştır.

Hastaya uygulanan tedaviler ile daha önceden planlanmış olan tedavi hedefleri doğrultusunda ideal dişsel ve iskeletsel ilişkilere ulaşıldığı gözlenmektedir. Tedavi öncesi, sırası ve sonrasında klinik ve radyografik kayıtlar alınmıştır.

Anterior çapraz kapanış yaklaşık 10 aylık bir face-mask uygulaması ile düzeltilmiştir. Ardından Sınıf I molar ilişkisinin sağlanması için lip bumper uygulanmıştır. Tedavi başında bulunan orta hat sapması tedavi sonunda düzelmiştir. Dentoiskeletsel yapılarda meydana gelen değişikliklerin yansımaları ile yumuşak doku profili önemli ölçüde iyileşmiştir (Resim 3).

Tablo 1. Tedavi başı ve sonu sefalometrik değerler

	Tedavi Başı	Protraksiyon Aşaması Sonrası	Tedavi Sonu
SNA (°)	78°	78°	82°
SNB (°)	83°	77°	81°
ANB (°)	-5°	1°	1°
GoGN/SN (°)	27°	31°	31°
1-NA (mm/°)	3 mm/25°	3 mm/26°	4 mm/25°
1-NB (mm/°)	2 mm/16°	1 mm/10°	2 mm/17°
1/1 (°)	144°	134°	137°
IMPA (°)	83°	79°	84°
Üst Dudak - S Çizgisi (mm)	-2 mm	-2 mm	0 mm
Alt Dudak - S Çizgisi (mm)	3 mm	0 mm	0 mm

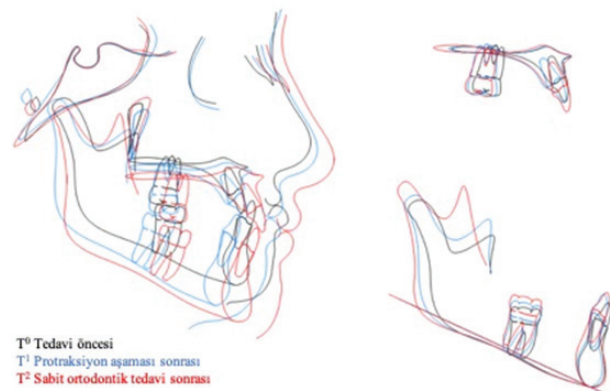
**Resim 3.** A Tedavi başı profil fotoğrafı B Tedavi sonu profil fotoğrafı

Tedavi sonrası panoramik radyografinin değerlendirilmesinde, olağandışı bir kök rezorpsiyonu görülmemiştir. Tedavi öncesi ve tedavi sonrası değerlerin sefalometrik ölçümleri Tablo 1'de gösterilmektedir. Çeneler arası ilişki ANB açısındaki azalma ile iyileştirildi. GoGn/ SN açısında 4° artış tespit edildi (Tablo 1).

Lateral sefalometrik radyografilerde yapılan çakıştırmalara göre, maksilla ve nazal bölge protraksiyon aşamasında ve sabit ortodontik tedavi sürecinde anteriora hareket etmiştir. Mandibulada ise hem protraksiyon sırasında hem de sabit ortodontik tedavi sürecinde aşağı ve öne büyüme gözlenmiştir. Lokal çakıştırmalara göre, protraksiyon aşamasında maksiller keserlerde proklinasyon gözlenirken, sabit ortodontik tedavi ile protrüzyon ve ekstrüzyon, maksiller molarlarda ise her iki aşamada da başlangıca göre distale hareket gözlenmiştir. Mandibular lokal çakıştırmaya göre protraksiyon ve sabit ortodontik tedavi aşamasında mandibular keserler ekstrüze ve retrüze olurken molarlarda her iki aşamada da ekstrüzyon gözlenmiştir (Resim 4).

Hasta kliniğe ilk geldiğinde sendromun klinik tanınal özellikleri gözlenmiş, bu nedenle ortodontik tedavi öncesi genel sağlık durumu ve dental açıdan konsültasyon gerekmiştir. Hastada dokularda frajilite, kanama ve kötü iyileşme riskleri ve hatta hastalığına bağlı olarak damar rüptürü ihtimalinden dolayı esas tedavi yaklaşımı travmadan korumak olarak belirlenmiştir. Hastada olası bir TME hipermobilitesi için 6 aylık periyotlarda eklem muayenesi yapılmıştır. Sendromun bir diğer önemli semptomu olan iyileşme sürecinde gecikme, frajil oral mukoza ve erken başlangıçlı periodontal defekt eğiliminin bulunması nedeniyle hastanın oral hijyeni düzenli aralıklarla kontrol edilmiştir.

Hastanın doku onarımında sorun yaşaması ve ağız mukozasının frajil olması nedeniyle face-mask uygulamasının yapılacağı plakta dil ve bukkal mukozayı aşındırmayacak şekilde apareyin kenarlarının düzgün olmasına özen gösterilmiştir. Maksiller protraksiyon sonrası molar ilişkisi için lip bumper ile distalizasyon tercih edilmiştir. Sınıf I molar ilişkisi elde edildikten sonra sabit tedaviye geçilmiştir ve kısa süre içinde ideal overjet, overbite ve interdijitasyon sağlanarak tedavisi tamamlanmıştır.

**Resim 4.**

Literatürdeki bilgiler ışığında EDS'ye sahip hastalarda diş hareketinin daha hızlı olması beklenmektedir.⁹ Ancak diş hareketinin gerçekleştiği süreçte mobilite-nin normalden daha şiddetli olması beklenebilmektedir. Mobilite, gerilim bölgesindeki periodontal liflerin gerilmesi, yırtılması veya onarımdaki yavaşlama kaynaklı olabilmektedir.⁹ Bu nedenle, vakanın tedavisi esnasında istenmeyen yan etkilerden kaçınmak için tedavi boyunca hafif kuvvetler kullanılmıştır. Tedavi sonrasında da mevcut bağ dokusu bozukluğu nedeniyle mevcut diş konumlarının hızla eski konumuna geri dönmemesi ve elde edilen sonuçların kalıcılığı için daimi retansiyon tercih edilmiştir. Tedavinin bitiminde daimi retansiyonu sağlayabilmek için alt ve üst arklara lingual bölgeden sabit pekiştirme aparatları ile birlikte hareketli essix plakları uygulanmıştır.

TARTIŞMA

Hastada maksiller posterior bölgede iskeletsel bir darlık bulunmadığı için herhangi bir ekspansiyon protokolü uygulanmamıştır. İnterdijitasyonu ortadan kaldırmak için maksiller posterior dişleri kaplayan okluzali yüksek plak ile birlikte maksiller protraksiyon için face-mask uygulanmıştır. Face-mask uygulaması maksillada anterior rotasyon görülmemesi için premolar bölgeden uygulanmış olup, tek taraflı 350 gr kuvvet olacak şekilde ayarlanmış ve hasta tarafından günlük 14-16 saat kullanılmıştır.

Maksiller protraksiyon sağlandıktan sonra hem molar ilişkilerin düzeltilmesi hem de gerekli yerin elde edilmesi için lip bumper ile distalizasyon yapılmıştır. Lip bumper maksiller keserlerin 2-3 mm önünden geçecek şekilde ayarlanmıştır ve molar bantlarından geçirilmiştir.

Sınıf I molar ilişkisi ve yeterli yer elde edildikten sonra 18 slotluk Roth braketler ile sabit ortodontik tedavi planlanmıştır.

SONUÇ

EDS'nin hem genel sistemde hem de oral bölgedeki belirtilerinin bilinmesi ve tedavi sırasında bazı önlemlerin alınması ile başarılı sonuçlar alınabilmektedir:

Hastaların muayenesi sonrasında gerek genel sağlık durumları gerekse dental açıdan ilgili birimlere konsülte edilmeleri önem taşımaktadır.

EDS'ye sahip bireylerin frajil oral mukozaya ve bağ dokusu bozukluğuna yatkın olmaları nedeniyle hem

periodontal açıdan hem de TME açısından periyodik kontrolleri ihmal edilmemelidir.

Ortodontik kuvvetlerin ve aparatların uygulanması sırasında mümkün olan en travmatik aparatlar seçilmeli ve optimal düzeyde kuvvet uygulanmalıdır.

Hastaların atipik koronal anatomileri nedeniyle tedavi sonrasında ideal interdijitasyona ulaşılmasının zor olduğu ve gerek duyulan hallerde sabit ortodontik tedavi öncesi kron anatomilerinin enameloplasti ile ideale yaklaştırılabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Mevcut bağ dokusu bozukluğu nedeniyle elde edilen sonuçların kalıcılığı için daimi retansiyon tercih edilmelidir.

REFERANSLAR

1. Byers PH. Ehlers-Danlos syndrome: recent advances and current understanding of the clinical and genetic heterogeneity. *J Invest Dermatol* 1994;103:47-52
2. Hockelman RA. *The Merck Manual of Diagnosis and Therapy*. 6th ed. Rahway, NJ: Merck and Co Inc; 1992. p. 1913- 2316
3. Friedberg CK. *Physical Diagnosis in Cardiovascular Disease*. New York, NY: Grune & Stratton Inc; 1969. p. 16- 40
4. Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC. *Cecil Text Book of Medicine*. 19th ed, vol 1. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 1992. p. 1123-4
5. Krane SM, Pinnell SR, Erbe RW. Lysyl-procollagen hydroxylase deficiency in fibroblasts from siblings with hydroxylysine-deficient collagen. *Proc Natl Acad Sci USA* 1972;69:2899-903
6. McKusick VA. *Mendelian Inheritance in Man: A Catalog of Human Genes and Genetic Disorders*. 12th ed, vol 3. Baltimore, Md: The John Hopkins University Press; 1998. p. 2187-8
7. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology. *Am J Med Genet* 1998;77:31-7.
8. Heim P, Raghunath M, Meiss L, Heise U, Myllyla R, Kohlschütter A, et al. Ehlers-Danlos syndrome type VI EDS V: problems of diagnosis and management, *Acta Paediatr* 1998;87:708-10.
9. Norton LA, Assael LA. Orthodontic and temporomandibular joint considerations in treatment of patients with Ehlers-Danlos syndrome, *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1997;111:75-84
10. Jones ML. Orthodontic treatment in Ehlers- Danlos Syndrome. *Br J Orthod* 1984;11:158-62.
11. Reinstein E, DeLozier CD, Simon Z, Bannykh S, Rimo DL, Curry CJ. Ehlers-Danlos syndrome type VIII is clinically heterogeneous disorder associated primarily with periodontal disease and variable connective tissue features, *Eur J Hum Genet* 2013;21:233-6.