



EKTODERMAL DİSPLAZİLİ HASTALARDA PROTETİK YAKLAŞIMLAR PROSTHETIC APPROACHES IN ECTODERMAL DYSPLASIA PATIENT'S

Yrd. Doç. Dr. S. Zelal BAŞKAN ÜLKÜ^a

Doç. Dr. İzzet YAVUZ^b

Makale Kodu/Article code: 318
Makale Gönderilme tarihi: 27.04.2010
Kabul Tarihi: 07.05.2010

ÖZET

Uluslararası Ektodermal Displazi Kuruluşu (NFED) ektodermal displaziyi iki veya daha fazla sayıda ektoderm orijinli (deri, tırnak, saç, ter-yağ bezleri ve diş gibi) dokunun gelişim bozukluğuyla karakterize, nadir görülen kalıtsal bir hastalık olarak tanımlamaktadır. Hastalığın neredeyse 200'e yakın tipi tanımlanmıştır. Bu sendromun dental özelliği, süt veya sürekli dişlenmede anadonti veya hipodonti, hipoplastik konik dişler ve az gelişmiş alveolar sırtlar olarak tanımlanmaktadır. Kalıtsal/gelişimsel hastalık gösteren erken yaşta hastalarda prostodontistin kompleks fonksiyonel ve estetik restoratif değişiklikler yapması gerekebilir. Dentisyonu normal gelişmeyen ED vakalarında hastaların yaşının çok genç olması nedeniyle protetik tedavi uygulaması önemli bir rol oynar. Aynı zamanda fizyolojik ve psikososyal nedenlerden dolayı da bu hastaların tedavisinin en erken dönemde yapılması çok önemlidir. Hastaya uygun kesin tedavi planı seçenekleri sabit protezler, hareketli bölümlü protezler, implant destekli protezler, tam protezler ve overdenture protezleri veya bunların kombinasyonlarını içermektedir. Bununla birlikte maddi kısıtlamalar veya diğer öncelikler bazen hastaya en uygun tedaviyi seçmeyi engelleyebilir. Tedavi amacı, hastalarda yatay ve dikey iskeletsel ilişkileri ve yüz estetiğini sağlayabilmek için en uygun prostodontik başlangıç noktasını yaratabilmektir. Bunun içinde tedaviyi yapacak olan hekimin hastayı, pedodontik, ortodontik, cerrahi ve protetik yönden değerlendirebilecek bilgiye sahip olması ve hastayla yakın ilişki kurabilmesi gereklidir. Bu derlemede, ED'li hastaların fonksiyonel ve estetik ihtiyaçlarını karşılayacak protetik tedavi seçeneklerinin anlatılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ektodermal displazi, protetik rehabilitasyon, anadonti

ABSTRACT

The National Foundation for Ectodermal Dysplasia (NFED) defines ectodermal dysplasia as a rare congenital disorder characterized by developmental failure of 2 or more ectodermal origin tissues (such as skin, nails, hair, sweat-oil glands and teeth). There are almost 200 common types of the disorder. The dental characteristics of this disorder defined anadontia or hypodontia of the primary or permanent teeth, hypoplastic conical teeth, and underdevelopment of the alveolar ridges. Pediatric patients with congenital/development disorders present the prosthodontist with complex esthetic and functional restorative challenges. Prosthetic treatment can play an important role in the ED cases whose dentition fails to develop normally because of ED patients were very young. At the same time it is very important that dental treatment at an early age for physiologic and psychosocial reasons. The options for appropriate definitive treatment plan may include fixed prostheses, removable partial dentures, implant-supported prostheses, complete dentures or overdentures, singly or in combination. However, financial constraints and other priorities can prevent patients from choosing the most desirable treatment. The treatment target was to occasion a more favorable starting point for prosthodontic phase of habilitation by improving the sagittal and vertical skeletal relationships and facial esthetics. For this reason the dentist who was to make treatment, should have the sufficient knowledge to evaluate the patient involving pedodontic, orthodontic, surgery and prosthetic aspects. Besides, cooperation with the child and understanding of him/her is essential to assure success. In this review we aimed to explain prosthetic treatment alternatives of the ED patient's for functional and esthetic necessity.

Key Words: Ectodermal Dysplasia,

Prosthodontic, anadonti

* Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı

** Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı



Ektodermal displazi (ED) ilk olarak 1848'de Thurnam tarafından açıklanan iki hasta modeli ile beraber tanımlanmıştır.¹ ED'nin neredeyse 200 değişik tipi olduğu bildirilmiştir.^{2,3}

Ektodermal displazi, hipohidrotik, anhidrotik ve hidrotik olmak üzere üç şekilde görülür. ED'nin en yaygın görülen tipleri hipohidrotik ve anhidrotik displazidir. Anhidrotik ektodermal displazi, ter ve yağ bezlerinin yokluğu ile karakterizedir ve diğerlerine göre daha seyrek görülür. Otozomal resesif olarak geçen ve kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülen bir sendromdur. Hidrotik ektodermal displazi ise otozomal dominant geçişlidir. Ter ve yağ bezleri normal oluşumdadır.²⁻⁸

Hipohidrotik tipte ter ve yağ bezleri hipoplaziktir. Hipohidrotik ektodermal displazi (HED), X'e bağlı resesif geçişlidir.^{2,7,9,10} Bunun sonucu olarak ED erkekleri daha şiddetli ve daha çok sıklıkta etkiler. ED'li dişi taşıyıcılar, yavaş etki eden değişikliklere veya hipodonti, saç kaş azlığı, tek taraflı göğüs hipoplazisi gibi daha kesin klinik belirtilere sahiptirler.^{7,11} Hipohidrotik ektodermal displazinin kısmen yaygın olduğu Kanada'nın Fransız popülasyonunun genetik haritasını çıkaran son çalışmalar, ED'nin diğer kalıtsal şekilleri de içerdiğini göstermiştir. Ektodisplazin-A (EDA) ve ektodisplazin-A reseptörü (EDAR) genlerindeki mutasyonların X'e bağlı ve otozomal hipohidrotik ED'den sorumlu olduğu söylenmektedir.^{7,12}

ED'li hastaların %90'ında saç, kaş ve kirpikler ince ve seyrek veya yoktur. % 42 oranında hastada, ter ve yağ bezlerinin kısmen veya tamamen yokluğu nedeniyle cilt yumuşak, kuru, düz ve incedir.^{8,13,14} Bayanlarda meme bezleri genellikle aplastik veya hipoplastiktir.¹³ Alın ve dudaklar çıkıntılı, burun çöküktür. Tırnaklarda kalınlaşma, renk değişikliği, koyu pigmentasyon ve şekil bozukluğu gibi defektler (% 75 hastada) görülebilmektedir.^{13,15} Ayak tabanları ve avuç içlerinde hiperkeratozis bulunabilir. Ektodermal displazinin en karakteristik özelliği, hipohidroztir. Hayatın ilk yıllarında kendini belli etmeyen bu hastalık, ileriki yıllarda "nedeni belirsiz yüksek ateş" ile kendini göstermektedir. Ter bezlerinin olmaması, ateşin kontrol edilememesine sebebiyet vermektedir.^{13,16}

ED ağız içi bulgularında hipodonti ve anadonti en sık görülen semptomlardandır, süt ve sürekli dişlerde de görülür ancak her iki dişlenmede de dişlerin bütünüyle yokluğu ender görülen bir

durumdur.^{5,9,13} Ortalama kayıp daimi diş sayısı 23.7 olarak rapor edilmiştir ve çoğunlukla mandibuladadır. Maksiler santral kesiciler, kaninler, birinci molarlar ve mandibular birinci molarlar ağızda en sık bulunan dişlerdir.² Ağızdaki dişlerde de şekil anomalileri vardır. Kesici dişler konik şekilli, azı dişlerinin tüberküleri ise atipik görünümündedir. Hastaların çene gelişimleri etkilenmez ancak, dişlerin eksikliği sebebiyle alveoler kretler incedir. Anormal dar ve kısa maksiller genişlik, küçük ve retrüsv molar ve maksiller alanlar, alt yüz yüksekliğinde azalma izlenmektedir.⁷ Dişlerin yokluğunda alveoler kretin gelişmemesi ve oklüzal dikey boyuttaki azalma, vertikal yüz yüksekliğinin düşmesine ve dolayısıyla dudaklarda şişkin görünüme yol açmaktadır. Palatinal ark genellikle derindir ve damak yarığı görülebilir. Tükürük bezlerinin tamamen yokluğu ender görülen bir durum olduğundan, ağız kuruluğu bütün hastalarda görülmeyebilir.^{2,13,17}

Tedavi

Ektodermal displazi hastalarının oral rehabilitasyonu, kraniyofasiyal büyüme ve gelişim döneminde sagittal ve vertikal iskeletsel ilişkilerin oluşturulmasını sağlayıp; estetik, konuşma ve çiğneme etkinliğini geliştirdiğinden çok önemlidir.⁹ Aynı zamanda hastalığın karakteristik özellikleri anormal bir yüz görünümü oluşturduğundan hastaların sosyal ve psikolojik gelişimlerdeki olumsuz etkilenmeler açısından da protetik tedavinin önemi ortaya çıkmaktadır.^{4,6,9}

Ektodermal displazi hastalarının protetik tedavisinde değişik tiplerde protezler uygulandığı görülmektedir. Tedavi sabit, hareketli, tam ve implant destekli protezleri içermektedir.^{4,5,7,9,18} Prostodontist, ortodontist, pedodontist ve oral-maksillofasiyal cerrahın oluşturacağı takımla yürütülen disiplinler arası tedavilerle hastalardan daha verimli sonuçlar alınacağını savunan çalışmalar vardır.^{1,2,4,5,6,9,19} Eğer sendroma dudak-damak yarığı eşlik ediyorsa; plastik cerrahi, oral ve maksillofasiyal cerrahi ve/veya maksillofasiyal protez kombinasyonu tedaviye ek olarak uygulanmalıdır.^{1,5}

Protetik müdahale, çocuk kooperatifse ve yakınları tarafından motive edilebiliyorsa, hasta 2 veya 3 yaşlarında başarılı olabilir. Erken müdahale çocukta konuşma, çiğneme ve yutkunmanın normal şekilde gelişmesine, normal fasiyal desteğe ve gelişmiş temporomandibular eklem fonksiyonunun oluşmasına imkan verir.¹ Aynı zamanda psikososyal yararları da

vardır. Ancak tedaviye başlamadan önce ilk dikkat edilmesi gereken nokta; çocuk hastanın psikolojik ve zihinsel olarak bu tedaviyi kabul edebilecek düzeyde olmasının gerekliliğidir.^{1,14,16}

Sıklıkla tam ve hareketli bölümlü protezler tedavi seçeneği olarak kullanılır. Erken dönemde yapılan tedaviyi ve tam protezleri hastanın reddetme olasılığı yüksektir.⁹ Gelişen dişler çoğunlukla parsiyel protez kullanımını zorlaştıracak biçimde konik şeklindedir. Sabit köprü protezleri çocuk hastalarda çene gelişimi devam ettiğinden tercih edilmez, ancak kuron protezleri yapılabilir. Kısa kuron boyları ve geniş pulpa odaları kuron yapımını zorlaştırabilir. Direkt kompozit restorasyonlarla tedavi bu dezavantajları ortadan kaldıracaktır.^{4,6,7}

Grinberg ve arkadaşları²⁰, ağzında sadece bir süt dişi bulunan 4 yaşında kız hastanın üst çenesine total, alt çenesine bölümlü protez uygulamış, protez uygulamasından önce, dar olan damağın ortodontik olarak genişletilmesini sağlamışlardır. Ağzında bulunan dişlerde görülen çapraşlıkların düzenlenmesi amacı ile protez yapımından önce, ortodontik tedavilerin uygulandığı başka araştırmacılar tarafından da bildirilmiştir.^{2,4,6,13} Ortodontik tedavi için erken erişkin dönemin beklenmesi gerektiğini savunan araştırmalar da vardır.¹

Çocuk hastalarda rutin periyodik kontrollerle protezlerin büyüme ile uyumu değerlendirilmelidir. Protezlerin her sene değiştirilmesi gerekliliğinin yanlış olduğu savunulmaktadır. Aslında 3 yaşından daimi anterior dişlerin sürmesine kadar interfasiyal bir büyüme yoktur. Protezlerin daimi dişlerin sürmesine kadar ufak tefek düzeltmelerle beraber vertikal büyümeye uyum sağlamak için 12-18 ayda bir astarlama yapılması gerekli olabilir.^{4,15,21}

ED'li hastaların erişkin döneminde hareketli protezleri konuşma, çiğneme ve yutkunma gibi oral fonksiyonları sağlamak ve gelişim değişikliklerine uymak amacıyla değiştirilmeli veya astar, sınır-kenar düzeltmeleri yapılmalıdır.^{1,13,22} Ağzında kalan dişler konik yapıda olduğundan hareketli bölümlü protezleri ağızda stabilize etmek oldukça zordur. Bazı vakalarda bu dişler overdenture protezler altında destek olarak kullanılırlar.⁹ Büyüme ve gelişme döneminde hareketli bölümlü protezler ve tam protezler ED hastalarına ve ailesine kolay, hızlı, ağrısız, kullanılabilir ve geriye dönüşümlü bir tedavi seçeneği sağlar.^{6,9,23}

Kısmi dişsizlik vakalarının protetik tedavisinde implant uygulamalarına alternatif olarak adeziv köprü protezi çalışmaları yapılabilir. Ancak bu tür çözümlerde uzun vadede başarı oranı, biomekanik faktörlere bağlı olarak düşüktür. Adeziv protezlerde tutuculuk sorunları bulunması ve bunların kişiye psikolojik sorunları da beraberinde getirerek yansımaları, endikasyonda titizlik gösterilerek yapılacak implant uygulamalarını tercih sebebi kılmaktadır.²⁴⁻²⁶ Ancak bazen finansal kısıtlamalar ve başka öncelikler hastanın uygun tedaviyi seçmesini engelleyebilir.²²

Kayıp diş ve kalan alveol dokusunun durumuna bağlı olarak uzun süreli ideal protetik tedavi sıklıkla implant tedavisi gerektirir. Gelişimi tamamlanan ED hastalarında osseointegre implantlar protezi destekleme, stabilize etme ve tutuculuğu artırma amaçlı kullanılabilirler. İmplant tedavisi alveol kemiğinin rezorpsiyondan korunmasına yardımcı olur. Sabit implant tutuculu protezlerin avantajlarına rağmen, bazı durumlarda hareketli implant tutuculu protezler endike olabilir. Aşırı alveol kemik kaybı olan hastalarda kemik grefti kullanılmadan implant yerleştirmek mümkün olmayabilir.^{1,26-29} İmplant tedavisi planlanırken; yeterli kemik miktarı olup olmadığının incelenmesinin yanında, implantı restore etmek için kemikte yeterli dikey boyut olup olmadığına da bakılmalıdır. Doğumsal diş noksanlığı gösteren olgularda prosesus alveolarisin yeterince gelişmediği ve hatta yaş ilerledikçe silikleştiği belirtilmektedir. Bu durumlarda implant uygulamasının çiğneme fonksiyonunu başlattığı için kemik gelişimini uyardığı ve hatta ileriki yıllarda yapılacak protetik uygulamalar için daha sağlıklı bir alt yapı oluşturduğu bildirilmektedir.^{1,28,29}

Sonuç olarak ED hastalarında diş hekimi hastalığın karakteristik ve ayırt edici özelliklerine hakim olmalı ve erken teşhiste bulunabilmelidir. Pedodontik, ortodontik, cerrahi ve protetik tedavi yöntemleri iyi bilinmeli, gerekirse multidisipliner çalışmalıdır. Hekim hastaya sabırla yaklaşabilmelidir. Erken ve hastaya uygun yapılan dental müdahaleler hastanın görünümünü düzeltip, fonksiyonel ve psikososyal problemleri ortadan kaldıracaktır.

KAYNAKLAR

- 1- Hickey AJ, Salter M. Prosthodontic and psychological factors in treating patients with



- congenital and craniofacial defects. *J Prosthet Dent.* 2006; May 95(5): 392-6.
- 2- Suri S, Carmichael RP, Tompson BD. Simultaneous functional and fixed appliance therapy for growth modification and dental alignment prior to prosthetic habilitation in hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 2004; 92(5): 428-33.
 - 3- Duijf P, Bokhoven H. Ectodermal dysplasia: Skinny models on the catwalk. *Drug Discovery Today: Disease Models* 2005; 2(2): 111-118.
 - 4- Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. *J Prosthet Dent.* 1996; 76(5): 541-5.
 - 5- NaBadalung DP. Prosthodontic rehabilitation of an anhidrotic ectodermal dysplasia patient: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 1999; 81(5): 499-502.
 - 6- Vergo TJ. Prosthodontics for pediatric patients with congenital/developmental orofacial anomalies: A long-term follow-up. *J Prosthet Dent.* 2001; 86(4): 342-7.
 - 7- Imirzalioglu P, Uckan S, Haydar SG. Surgical and prosthodontic treatment alternatives for children and adolescents with ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 2002; 88(5): 569-72.
 - 8- Argenziano G, Monsurro MR, Paziienza R, Delfino M. A case of probable autosomal recessive ectodermal dysplasia with corkscrew hairs and mental retardation in a family with tuberous sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 1997; 38(2): 344-348.
 - 9- Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 2005; 93(5): 419-24.
 - 10- Guler N, Cildir S, Iseri U, Sandalli N, Dilek O. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with bilateral impacted teeth at the coronoid process: A case rehabilitated with mini dental implants. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Oral Radiol Endod.* 2005; 99(5): E34-8.
 - 11- Yavuz I, S. Kiralp, Z. Baskan, "Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report" *Quintessence International* 2008; 39(1): 81-6
 - 12- Dai YS, Liang MG, Gellis SE, Bonilla FA, Schneider LC, Geha RS, Orange JS. Characteristics of mycobacterial infection in patients with immunodeficiency and nuclear factor-kB essential modular mutation, with or without ectodermal dysplasia. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51(5): 718-22.
 - 13- Köymen G, Karaçay Ş, Başak F, Akbulut AE, Altun C. Ektodermal displazi olgusunda kombine dişsel tedavi. *Gülhane Tıp Dergisi* 2003; 45(1): 79-81.
 - 14- Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, Dulgergil TC, Dari O, Ece A, Yavuz Y, Dari KO. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res.* 2006 Apr; 37(3): 403-9.
 - 15- Başkan S.Z, I Yavuz, R Ulku, S Kaya, Y Yavuz, G Başaran, O Adıgüzel, T Ozer. Evaluation of Ectodermal Dysplasia Kaohsiung *J Med Sci,* 2006; 22(4): 171-6.
 - 16- Hickey AJ, Vergo TJ. Prosthetic treatments for patients with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent.* 2001; 86(4): 364-8
 - 17- Murdoch-Kinch CA, Miles DA, Poon CK. Hypodontia and nail dysplasia syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1993; 75(3): 403-6.
 - 18- Kaya S, M. Zortuk, O. Adıgüzel, Z. Baskan, E. Tumen. Clinical presentation and Management of Ectodermal Dysplasia. *Biotechnology & Biotechnological Equipment* 2006; 20(1): 139-143.
 - 19- Yenisey M, Guler A, Unal U. Orthodontic and prosthodontic treatment of ectodermal dysplasia-a case report. *British Dental Journal* 2004; 196(11): 677-9.
 - 20- Grinberg S, Jover P, Quiros L, Diaz LG, Terron F. Ectodermal dysplasia: report of two female cases. *J Dent Child* 1980; 17(2): 45-47.
 - 21- Lo Muzio L, Bucci P, Carile F, Riccitiello F, Scotti C, Coccia E, Rappelli G. Prosthetic rehabilitation of a child affected from anhydrotic ectodermal dysplasia: a case report. *J Contemp Dent Pract.* 2005; Aug 15; 6(3): 120-6.
 - 22- Pavarina AC, Machado AL, Vergani CE, Giampaolo ET. Overlay removable partial dentures for a patient with ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 2001; 86(6): 574-7.
 - 23- Lakomski J, Kobiela K, Kobiela A, Trzeciak WH. Correcting facial dysmorphism in a patient with anhidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 1998; 80(5): 524-526.
 - 24- Ekstrand K, Thomsson M. Ectodermal dysplasia with partial anodontia: prosthetic treatment with



- implant fixed prosthesis. Journal of Dentistry for Children 1988; July-August 282-4.
- 25- Celar AG, Durstberger G, Zauza K. Use of an individual traction prosthesis and distraction osteogenesis to reposition osseointegrated implants in a juvenile with ectodermal dysplasia:A clinical report. J Prosthet Dent. 2002; 87(2): 145-8.
- 26- Guckes AD, Scurria MS, King TS, McCarthy GR, Brahim JS. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia. J Prosthet Dent. 2002; 88(1): 21-5.
- 27- Penarrocha-Diago M, Uribe-Origone R, Rambla-Ferrer J, Guarinos-Carbo J. Fixed rehabilitation of a patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia using zygomatic implants. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Oral Radiol Endod. 2004; 98(2): 161-5.
- 28- Kearns G, Sharma A, Perrott D, Schmidt B, Kaban L, Vargervik K. Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Oral Radiol Endod. 1999; 88(1): 5-10.
- 29- Escobar V, Epker BN. Alveolar bone growth in response to endosteal implants in two patients with ectodermal dysplasia. Int J Oral Maxillofac Surg 1998; 27(2): 445-447.

Yazışma Adresi

S. Zelal Başkan Ülkü
Dicle Üniversitesi
Dişhekimliği Fakültesi
Protetik Diş Tedavisi A. D
21280, DİYARBAKIR
TÜRKİYE
0.412.2488101 (3495)
0.532.5616707
e-mail: zelal_baskan@hotmail.com

