

## BİR OLGU NEDENİYLE CLEIDOCRANIAL DYSOSTOSIS

Yıldız BATIRBAYGİL\*

Alparslan GÖKALP\*\*

Cleidocranial Dysostosis veya «Marie and Sainton» Sendromu olarak da bilinen bu hastalık, kafatası ve çene kemikleri, dişler, clavícula ve uzun kemiklerdeki gelişim anomalileri ile karakterizedir. Etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Herediterdir ve şahsın hayatı boyunca normal yaşantısını sürdürmesine engel teşkil etmez. Otozomal Dominant geçiş gösterir fakat bu sendromun Otozomal Recessif formu olduğu ileri sürülen vakalarda vardır.

### KLİNİK BULGULAR

Cleidocranial Dysostosis görülen hastaların boyları genellikle kısa olup, erkeklerde **155**, kadınlarda **145** cm. civarındadır. Clavicularların yokluğuna ya da iyi gelişmemelerine bağlı olarak, omuzlar dar ve sarkıktır. Omuz hareketlerinin de geniş olmasına bağlı olarak bazı hastalar omuz başlarını yüzleri önünde birleştirebilirler. Boyun, göğüs ve karın vertebralarındaki defektlere bağlı olarak duruş bozukluğu da gözlenebilmektedir. Normalden uzun ve deformiteli el parmakları da gözlenebilecek bulgulardandır. Bu hastalıkta, kafatasının parietal ve frontal kısmındaki yumru şeklinde çıkıntılar hastaya «Brachiocephalic» bir görünüm verir. Fontanellalar sıklıkla kapanmamıştır. Sagittal sütürün çukur bir tarzda kapanması yüzünden kafatasının bu kısımları çukurca bir görünüme sahiptir. Bu çukur hat, alından enseye kadar devam eder.

(\*) H.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Bilim Dalı Öğr. Üyesi (Doç. Dr.)

(\*\*) H.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Bilim Dalı Doktora Öğrencisi (Dt.)

## INTRA ORAL BULGULAR

Cleidocranial Dysostosisde ağız belirtileri dişhekimliğini ilgilendirmesi ve tedaviye ihtiyaç göstermesi bakımından önemlidir. Bu hastalarda genel olarak diş indifaları gecikmiştir. Çok sayıda gömülü daimi, hatta süt dişleri mevcuttur. Kemik dokusunun çok yoğun olması bu duruma sebep olarak gösterilebilir. Ayrıca, süt dişlerinin persistansı görülür ki, sebebinin, rezorpsiyona dirençli süt dişi kökleri mi yoksa indifa kuvvetlerinden yoksun daimi dişler mi olduğu bilinmemektedir. Zira bu dişlerin çekimi her zaman altındaki daimi dişin indifası için yeterli olmamaktadır. Supernumere dişler, geminasyon, dilaserasyon, bozuk mine oluşumu, normalden büyük gelişmiş dişler de bu sendromda her zaman karşılaşılabilen durumlardandır. Bu sendromda, maksilla gelişiminde geri kalma, hatta bazen damak yarığı bile görülmektedir. Maksillaya göre mandibula daha ilerdedir. Nadir olarak mandibulanın da symphysis bölgesinde açıklık gözlenebilir.

## TEDAVİ

Eksik ya da indifa etmemiş dişlerin yerine protez yapılabilir. Dişler indifa ettikçe protezde gerekli değişiklikler yapılmalıdır.

## VAKA BİLDİRİMİ

Dişlerinin azlığından, yemek yiyememek ve düzgün konuşamaktan şikayetçi olarak Fakültemiz Pedodonti kliniğine müracaat eden M.U.'nun (14 yaşında erkek) fizik görünümünün normal olmadığı gözlemlendi.

Ekstra oral muayenede, cranial yapının brachiocephalic olduğu, alın ve parietal bölgelerdeki çıkıntılı yapıyla beraber saggittal suturun çukur bir şekilde kapanması sonucu, saçlı deri başlangıcından oksipital bölgeye kadar uzanan sığ bir oluk meydana geldiği tesbit edildi. Göğüs kafesi vücuduna göre oldukça geniş görünümdeydi. Omuz hareketlerinin de oldukça serbest olduğu gözlemlendi (Resim 1).



**RESİM 1 : Klavikula hipoplazisine bağlı düşük, dar ve geniş hareketli omuzlar.**

Intra oral muayenede, yumuşak dokuların sağlıklı olduğu, diş sayısının azlığı ve düzgün olmayan dişsiz kretler görüldü. Sert ve yumuşak damak normal yapıdaydı. Maksilla gelişiminin geri kalmış olmasına bağlı prognatizm gösteren hastamızın dişleri oklüzyona gelmemekte, alt-yüz yüksekliğinin istirahat durumunda bile çok az olduğu dikkati çekmekteydi.

Hastamızın ağızda bulunan dişlerin planı:

V	III	II	II	III
V	III	I	I	II 6

Hastanın panoramik ve periapikal radyografilerinde çok sayıda gömülü süt, daimi ve supernumere dişler gözlemlendi (Resim 2 - 5). Dişlerin kök formları normal olmayıp eğri ve genellikle çok kısaydı. Klinik ve radyolojik muayenelerin verdiği bulgulara göre hastamıza Cleidocranial Dysostosis teşhisi konulmuştur.

Amcası ve dedesinde de aynı hastalığın görülmesi bu tipin Otozomal Dominant olduğunu belirtmektedir. Tedavi planlama-

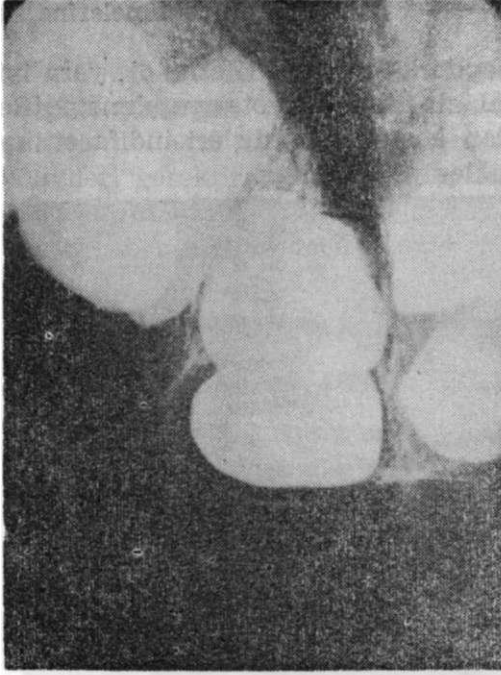
CLEIDOCRANIAL DYSOSTOSIS



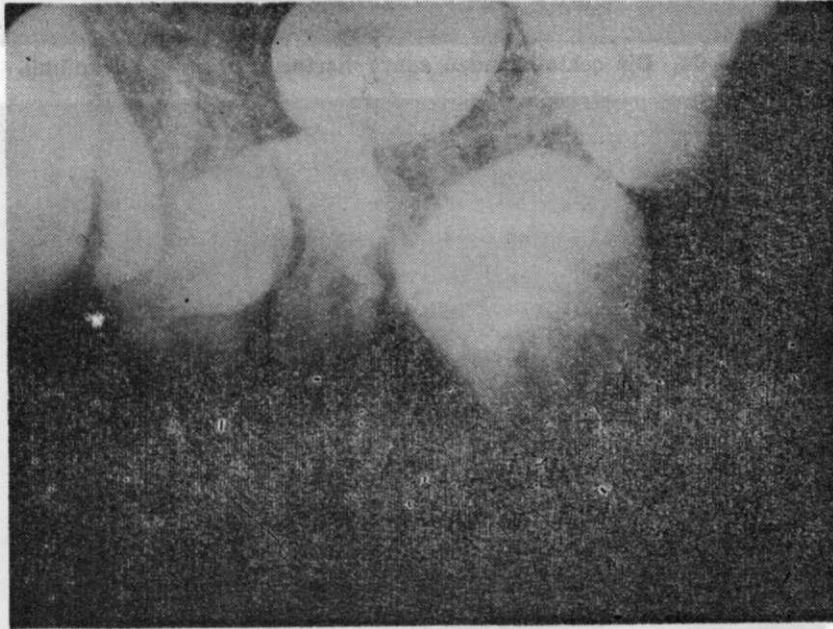
**RESİM 2 : Panoramik radyografda dişlerin durumu.**



**Resim 3 : Sağ üst posterior bölgede gömülü, amorf ve supernumere dişler.**

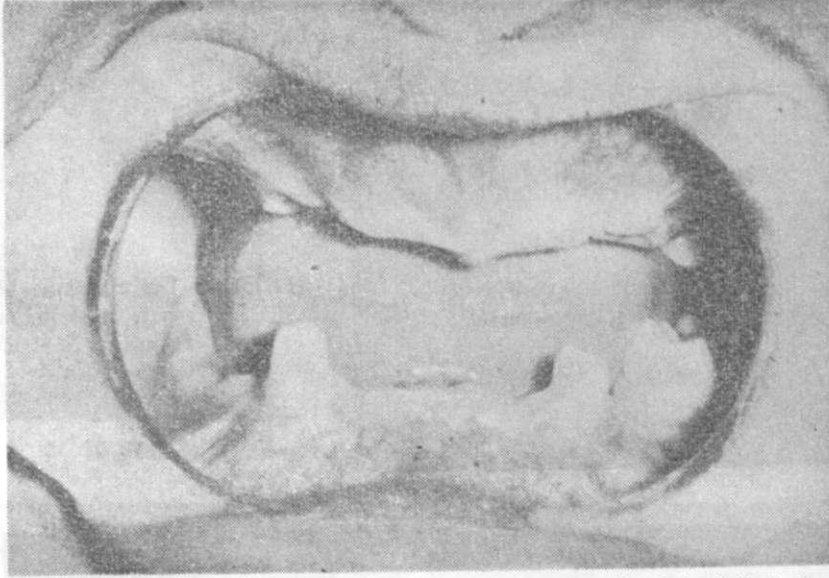


**RESİM 4 :** Üst anterior bölgede gömülü, supernumere santral dişler.

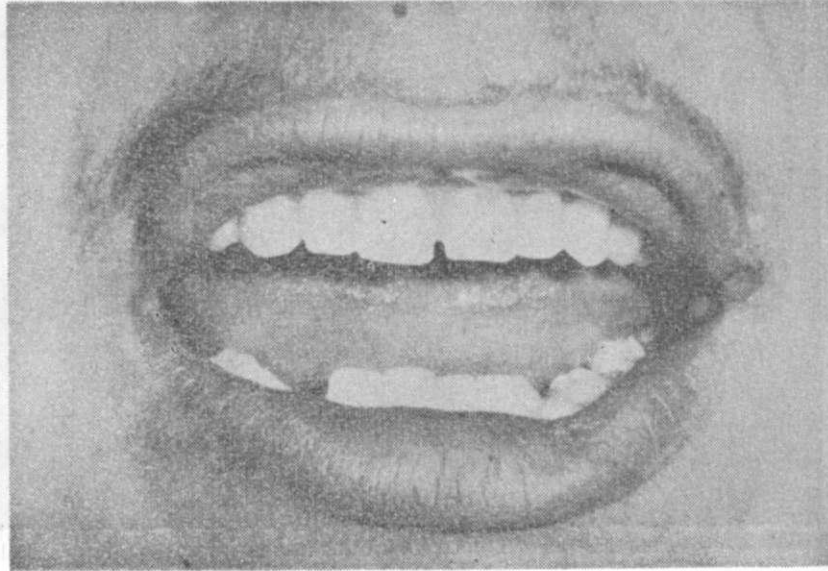


**RESİM 5 :** Sol üst posterior bölgede gömülü, amorf ve supernumere dişler.

sı yapılırken  $\frac{V \quad III \quad II}{V \quad I} \mid \frac{II \quad III}{I}$  nolu dişlerin çekilmelerine karar verilmiştir. Çekimler yapıldıktan sonra (Resim 6), yara iyileşmesini müteakip üst total, alt parsiyel protez yapılmıştır (Resim 7). Kontrollere çağırılan hastamızın dişleri indifa ettikçe protezinde gerekli değişiklikler yapılacaktır.



RESİM 6 : Diş çekimlerinden sonra hastanın ağız içi görünümü.



Resim 7 : Protez takıldıktan sonra hastanın görünümü.

ÖZET

Cleidocranial Dysostosis, kafatası kemikleri, clavicula ve dişleri etkileyen herediter bir hastalıktır. Eksik ya da gömülü dişler gibi ağız içi belirtileri, genellikle dişhekimliği ile ilgili tedavileri gerektirmektedir. Bu makalede, Cleidocranial Dysostosis sendromunun klinik özellikleri ve tedavisi bir vaka raporu ile beraber gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

CLEIDOCRANIAL DYSOSTOSIS (REPORT OF A CASE)

Cleidocranial Dysostosis is a hereditary disorder involving cranial bones, clavicula and teeth. Dental treatments of oral findings such as missing or impacted teeth, are usually necessary. In this article clinical features and management of cleidocranial Dysostosis syndrome have been reviewed including a case report.

KAYNAKLAR

1. Alderson, C.G.P. : Hereditary CCD. Brit. Dent. J. 108: 157, 1960.
2. Gorlin, R.J., Pindborg J.J., Cohen M.M.Jr. : Syndromes of the head and neck 2 nd. ed. Mc Graw Hill Book Com. 1976, 180-184.
3. Shafer, H.L. : A text book of oral pathology. 4<sup>th</sup> ed., WB Saunders Com. Philadelphia, 1983.
4. Stafne E.C., Gibilisco J.A. : Oral roentgenographic diagnosis 4<sup>th</sup> ed., WB Saunders Com. Philadelphia, 1970.
5. Wuehrmann A.H., Manşon Hing L.R.: Dental radiology. 3<sup>rd</sup> ed., C.V. Mosby Com. St. Louis, 1973.