

THALASSEMİA'LI HASTALARDA ÇENE, YÜZ VE AĞIZ BULGULARI

Mustafa TÜRKER*
Ateş ERİNANÇ****

Ergun YÜCEL**
Gülnur YAVUZ***

Ertan DELİLBAŞI**
Nadir GÜNGÖR*****

1925 yılından beri tanınmakta olan Talassemia, başta Akdeniz ülkeleri olmak üzere Ortadoğudan Uzakdoğuya kadar uzanan bir kuşak boyunca yüksek insidans gösteren bir hastalıktır. Yurdumuzda da rastlanan Talassemia, güney ve batı Anadolu bölgelerinde yüksek oranda görülmektedir. Talassemia kuşağı içinde yer alan ülkemizde Uzakdoğudan farklı olarak beta tip Talassemia oranı, alfa tip Talassemia'ya göre daha fazla olarak saptanmıştır (4).

Talassemia sendromları, hemoglobinin özgül globin zincirlerinin yapım hızındaki yetersizlikle karakterize kalıtsal, hematolojik bir hastalıktır. Globin zincirlerinden bir ya da daha fazlasının sentez hızında azalma ya da tamamen yokluğu söz konusu olabilmektedir, böylece gelişen kinik bulgularda, birbirinden farklı şekillerde olmaktadır. Talassemia sendromları normal erişkin hemoglobinin yapısında bulunan alfa ve beta zincirlerinin hatalı sentezine bağlı olarak alfa ve beta Talassemia olarak iki büyük gruba, ayrıca her grupta birbirinden farklı genetik alt gruplara ayrılmaktadır (5).

Uzakdoğu ülkeleri başta olarak, Akdeniz ülkelerinde de görülen Alfa tip Talassemiada alfa zincirlerinin sentezi hiç yapılamamakta veya sadece parsiyel olarak yapılabilmektedir. Alfa zincirinin sentezinde bir azalma olursa, gama ve delta zin-

- (*) G.Ü. Diş. Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerr. AB. D. Başkanı.
(**) G.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerr. AB. D., Dr. Araştırma Görevlisi.
(***) G.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. Cerr. AB. D. Araş. Gör.
(****) G.Ü. Diş Hek. Fa. Oral Diag. - Radyoloji B.D. Dr. Araş. Gör.
(*****) G.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerr. AB. D. Öğ. Üyesi.

THALASSEMIA

cirleri artarak 4 gama zinciri olan Hb Bart's (γ_4) oluşacak ve Hb Bart's Hidrops Sendromuna neden olacaktır. Alfa zincirleri kısmen yapılabildiği takdirde Hb H (B_4) meydana gelecek ve erişkinlerde Hb H hastalığına neden olacaktır (5).

Ülkemizde en sık karşılaşılan Talassemia tipi olan beta Talassemiada dikkati çekecek tarzda heterogenite olup, hastalıkta bazı beta zincirleri azda olsa yapılabilmekte, ancak bir bölümünde ise beta zincir sentezi yapılamamaktadır. Bu grupta yer alan hastalıkların en önemlisi vakalarımızda da karşılaştığımız Homozigot tip beta Talassemia veya diğer tanımlarıyla Talassemia majör; Cooley Anemisi'dir.

Beta Talassemia genellikle anemi, letarji, irritabilite, ateş, renk solukluğu, kilo kaybı ve halsizlikle başlamaktadır. Hastalığın klinik tablosuna göz atacak olursak; hastalığın ilk aylarından itibaren görülen anemi, ağır iskelet deformiteleri, hipermetabolik konum ve ağırlık kaybı bulguları söz konusu olmakta ve sonraki süreçte hastalar ancak regüler kan transfüzyonları ile yaşamlarını sürdürebilmektedirler. Hastalıkta gelişen inefektif eritropoez Talassemia majörün bilinen klasik bulgularının gelişmesine yol açmaktadır. Kemik korteksinde incelmeye, kaba trabeküler yapı, distorsiyon ve kemik kavitesinde kistik görünüm ortaya çıkmakta, yüz ve kafa kemiklerinde, sayılan bu değişimlere bağlı olarak tipik mongoloid yüz görünümü gözlenmektedir. Vakalarda patolojik fraktürlerin görülmesi sıklıkla, bazı durumlarda hastalığın ilk semptomu da olabilmektedir. Kemik iliğinin hiperplazisine bağlı olarak kan volümü artmakta, yüksek atımlı kardiyak yetmezlik, yeterli transfüzyon tedavisi görmeyen hastalarda erken ölümlerin sebebinin oluşturmaktadır. Gelişmedeki bozukluğun en dikkati çeken yönü musküler dokunun yetersizliğidir. Hastalarda çubuk şeklinde zayıf ekstremiteler gözlenmektedir. Kemik iliğinin aşırı aktivitesi gastrointestinal demir absorpsiyonunu da arttırmıştır. Talassemianın önemli bulgularından olan retikülo-endotelial hiperplazi hastalarda hepatosplenomegali ile karakterize olmaktadır. Talassemialı hastaların bir bölümünde görülebilen bir diğer karakteristik bulguda kafa grafilerinde izlenebilen ve «firça görünümü» ya da «saçların dik duruşu» olarak adlandırılan görünümdür, bu görüntü kemik trabeküllerinin kafa dış yüzeyi ile geniş açılı olarak formasyonları sonucu ortaya çıkmaktadır (4, 5, 6).



RESİM 1 : A.K. isimli hastamızın cephe görünümünde hastalığın oluşturduğu klasik mongoloid yüz yapısı izlenmektedir.



BESİM 2 : F.A. isimli hastamızın vücut fotoğrafında hastaların genel görünümü ve hepatosplenomegaliye bağlı karın bölgesindeki şişlik görülmektedir.

THALASSEMIA

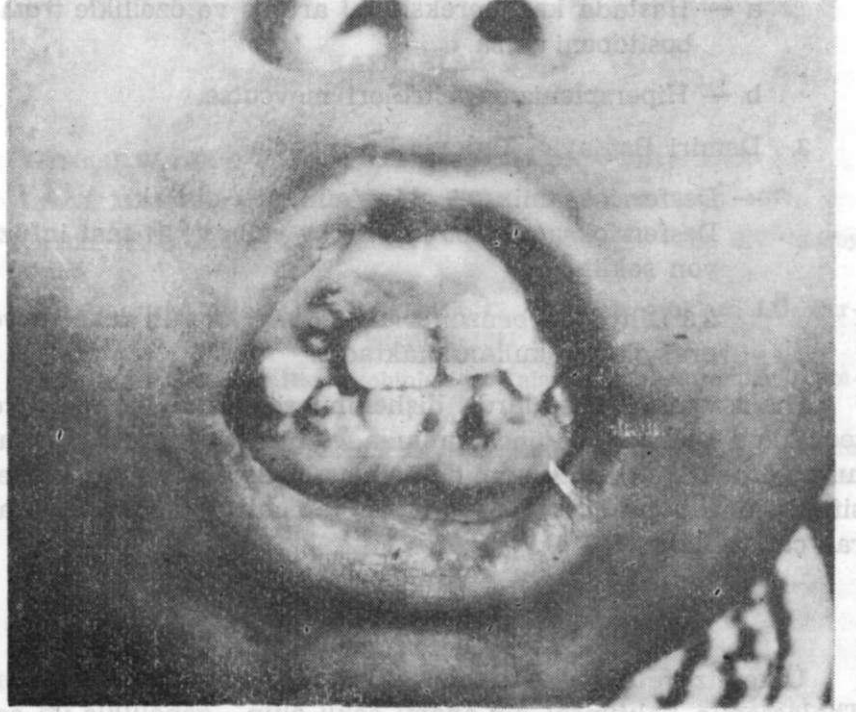
Hastalığın oral bulgularına göz atacak olursak; Thalassemia major'lu çocuklarda ortalama 2 yaşından itibaren belirgin boyutlarda frontal ve paryetal genişlemelerle mongoloid yüz görünüşü oluşmaya başlamaktadır. Bunun nedeni büyük oranda kemik iliğinin hiperplazisidir ve özellikle yüzün orta üçlü bölgesinde daha belirgindir. Bu olguya ek olarak maksilla ve diğer malar kemiklerin aşırı gelişimleri ve üstten basıklık gösteren kısa boyutlu burun yapısı da dikkati çekmektedir.



RESİM 3 : F.A. isimli hastamızın profil görünüşünde malar yapıların aşırı gelişimi görülmektedir.

Çocuklarda premaksillanın gelişimi keser dişlerin ve gingivanın çıkıntılı, sivrilmiş bir yapı almasına, mukozanın gerilmiş bir durumda bulunmasına, sıklıkla üst anterior dişlerin protrüzyonu şeklinde beliren maloklüzyonlara, open bite ve diastemalara neden olmaktadır. Bazı vakalarda maksiller sinüs boyut ve pneumatizasyonunda azalmalar saptanmaktadır. Kafa grafilerinde kraniumda kalınlaşma, ekspansiyon, yoğunluk azalması ve diploe kalınlaşması da dikkati çekebilmektedir. Hastalıkta ağız mukozası soluk ve açık limon sarısı rengindedir, bu değişim en belirgin olarak sert damağın posterior son kısımlarında ve ağız tabanında gözlenebilmektedir. Intraoral grafiler-

de trabeküler yapı bazı trabeküllerin kalınlaşması, diğerlerinin ise ince oluşları sonucu ortaya çıkan ve «tuz-biber etkisi» (Salt and Pepper Effect) olarak adlandırılan görüntü ile karakterizedir, bunun yanısıra grafilerde irregüler bir osteoporöz, ilik sahalarının genişlemesi ve lamina duranın normale göre ince ve daha az yoğun oluşu gözlenmektedir (1, 2, 3, 5).



Resim 4 — Hastamızın ağız içi fotoğrafında premaksillanın aşırı gelişimi, dişlerde maloklüzyon ve diş etlerinin sağlıksız görünümü izlenmektedir.

Thalassemia major'un radyolojik görüntüsü Osteoporozis, Osteomalasia ve osteitis fibrosa generalisata'da gözlenenlerden farklı, ancak diğer hemolitik anemilerde gözlenen bulgulara benzerdir. Hastalıkta patoloji hernekadar aydınlığa kavuşmuşsada, genetik defekti düzeltmek olanaksızdır, bu nedenle tedavi lezyonun sekonder sonuçlarından anemi, hipersplenizm ve aşırı demir birikimini düzeltmeye yöneliktir.

THALASSEMİA

Günümüzde uygulanan başlıca tedavi yöntemlerini özetleyecek olursak;

1. Transfüzyon: 6 hafta ara ile ve Hemoglobin 9-14 gr/% miktarına yükseltilmek amacı ile.
2. Splenektomi:
 - a — Hastada kan gereksinimi artmış ve özellikle trombositopeni varsa.
 - b — Hipersplenizm belirtileri mevcutsa.
3. Demiri Bağlayıcı Tedavi: Bu amaçla;
 - Desferrioksamın 0.5 -1 gr/gün, i.m olarak, Desferrioksamın 100 mg/kg i.v yolla ve 24 saat infüzyon şeklinde,
 - 2,3 Dihydroxybenzonik asit 25 mg/kg-gün dozuyla ve oral olarak kullanılmaktadır.

Thalassemia'lı hastalarda dişhekimleri; dental işlemlere ve tedavilere başlamadan önce kanama, ve hipoksik sorunların yanısıra enfeksiyon olasılığının da artması nedeniyle hastanın spesifik hekimi ile mutlak konsültasyon yapmalı ve koordineli olarak çalışmalıdır (1, 2, 4).

ÖZET

Ülkemiz ve diğer Akdeniz ülkeleri insanlarında görülen Thalassemia kalıtsal bir anemi şekli olup, genellikle iki şekilde ortaya çıkar, bunlardan ilki Thalassemia majör olup hastalık sonuçta sıklıkla olarak ölümlü sonuçlanır; ikinci şekil ise Thalassemia minör, genellikle semptomsuz olarak seyretmektedir. Bu çalışmamızda Thalassemia ve hastalığın ağız bulguları değerlendirilmiştir.

SUMMARY

«OROFACIAL FINDINGS OF THALASSEMIC PATIENTS»

Thalassemia is a hereditary type of anemia which occurs in persons of Mediterranean origin such as Turkish nationality.

The disease occurs in two forms; 1: Thalassemia majör, a severe form usually leading to death. 2: Thalassemia minör, a mild form which is often asymptomatic. In this article Thalassemia and the oral findings of disease were evaluated.

KAYNAKLAR

1. Tiecke, R.W.: Oral Pathology. McGraw-Hill Book Comp. 1965.
2. Lynch, M.A.: Burket's Oral Medicine. J.B. Lippincott Comp. 1977.
3. Gorlin, R., Goldman, H.: Thoma's Oral Pathology. The C.V. Mosby Comp.
4. Berkarda, B., Müftüoğlu, A.Ü., Ulutin, O. : Kan Hastalıkları. İÜ. Cerrahpaşa Tıp Fak. Yayınları, istanbul 1981.
5. Aksoy, M.: Anormal Hemoglobinler ve Talassemik Sendromlar. Tübitak, TAG 21. Ankara 1982.
6. Çavdar, A.O., Arcasoy, A.: Thalassemia and Abnormal Haemoglobins in Turkey. Int. Symposium of Abnormal Haemoglobins and Thalassemia. August 24 - 27 1974. TB TAK Ankara 1975.