

WILLIAMS SENDROMLU HASTADA AĞIZ İÇİ BULGULARI VE TEDAVİ PLANLAMASI
INTRAORAL FINDINGS AND TREATMENT PLANNING IN A PATİENT WITH WILLIAMS SYNDROME

Kenan CANTEKİN ¹, Kübra PEDÜK ¹

¹ Erciyes Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Kayseri

ÖZET: Williams Sendromu, tipik bulguları olan multisistemik genetik bir hastalıktır. Yapılan çalışmalarda özellikle kalp ve göz bulguları, renal bulgular ve son zamanlarda tiroid fonksiyonları üzerinde durulmaktadır. Hastalık, büyüme ve gelişimde gerilik, hiperkalsemi, kalp-damar anomalileri, peri yüzü görünümü, dental anomaliler, nörolojik ve renal bozukluklar gibi gelişimsel defektlerle karakterizedir. Supravalvüler aort stenozu, en sık görülen kalp anomalisidir. Bu olgu raporunda Williams sendromlu çocuk hastada oral bulguların ve dişlerde görülen anomalilerin incelenmesi amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: Williams sendromu, supravalvüler aort stenozu

GİRİŞ Williams ya da Williams-Beuren (WBS) olarak da adlandırılan sendrom, nadir görülen konjenital, multisistemik bir hastalıktır. Williams ve çalışma grubu 1961 yılında supravalvüler aort stenozu (SVAS), dismorfik yüz görünümü, haf mental retardasyonu olan bir grupta sendromun temel özelliklerini tarif etmişlerdir (1,2). Beuren ve arkadaşları (3) WBS’da önceden tarif edilmiş bulgulara ek olarak, 1964 yılında periferik pulmoner stenoz (PPS) ve diş anomalilerini eklemiş ve bu olguların arkadaş canlısı olduklarını bildirmişlerdir. Ewart ve ark. (4), 1993 yılında yedinci kromozomun uzun kolunda meydana gelen bir dizi delesyon sonucu WBS geliştiğini ve bulguların elastin gen defektiyle ilişkisini göstermişlerdir.

Hastalığın temel bulguları; düşük doğum ağırlığı ve gelişme geriliği, tipik bir yüz ifadesi, konjenital kalp ve damar anomalileri, kas ve iske-

ABSTRACT: Williams syndrome is a multi-systemic complex genetic disorder with typical findings including cardiovascular, retinal renal findings and thyroid function: The disorder is characterized by growth and developmental deficiencies; cardiovascular defects; unusual dysmorphic facial features (“elfin” facies); dental anomalies and several specific conductive and neurological alterations, including mild-to-severe mental retardation; renal disorders. Supravalvular aortic stenosis is the most common cardiac anomaly. In this case report it was aimed to report oral findings and dental anomalies in a child with williams syndrome.

Key words: Williams syndrome, supravalvular aortic stenosis

let sistemi hastalıkları, fitık, hiperkalsemi, diş ve böbrek bozuklukları yanı sıra yaşla birlikte belirginleşen iritabilite, hiperakusis (hassas işitme), öğrenme güçlüğü ve ilgi süresi kısıtlılığı (**attention defici**) olarak sıralanabilir. Hastaların genellikle zeka düzeyi düşük olmakla beraber bu kişilerin dil, müzik ve sosyal yetileri son derece kuvvetlidir (5).

OLGU SUNUMU

On üç yaşında kız hastada yapılan klinik muayenede ekstraoral olarak sendromun tipik belirtilerine rastlanmıştır (Resim 1). Kıvırcık saç, geniş alın ve geniş ağız, tipik peri yüzü görünümü hastada izlenmektedir. İntraoral muayenede, serler bölgesinde hipomineralize alanlar, çapraşıklık, Class III kapanış ve eski dolgularında

Resim 1: Hastanın cephe ve profil fotoğraflar

Makale Geliş Tarihi : 22.11.2013

Makale Kabul Tarihi: 05.03.2014

Corresponding Author: Dr. Kenan Cantekin, Erciyes Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Kayseri, 38039, Türkiye
Tel: +90 (352) 207 66 66 -29253
Faks:+90 352- 438 06 57
E-mail: k_cantekin@hotmail.com



Resim 2: Hastanın ağız içi fotoğraflar



sekonder çürük gözlenmiştir (Resim 2). Radyografik muayenede hastanın 46 numaralı dişinde kana tedavisi, 16 ve 46 numaralı dişlerinde ise sekonder çürükler olduğu ve 36 numaralı dişin çekilmiş olduğu tespit edilmiştir (Resim 3).



Hastanın konsültasyon sonucuyla birlikte kliniğimize gelmesinin ardından, hastaya enfektif endokardit profilaksi prosedürüne uyularak lemeden bir saat önce oral olarak 1 gram amoksisilin verilmiştir. Hasta, lokal anestezi (articain) altında sekonder çürüklü dolgusunun yenilenmesinin ardından ortodontiye yönlendirilmiştir (Resim 4).



Resim 4: Hastanın tedavi sonrası periapikal filmi ve üst çukluzal fotoğrafı

TARTIŞMA

Williams-Beuren Sendromu, orofasiyal ve dental anomalilerin sık rastlandığı nadir görülen genetik bir hastalıktır. Bu problemlerden dolayı etkilenen hastanın tedavisinde pedodontist önemli bir rol oynamaktadır (6).

Bu olgu raporunda hastalığa dair daha önceden rapor edilen bulguların neredeyse tamamına rastlanmıştır. Hastada hastalığın tipik bulgularından peri yüzü görünümü, geniş alın, geniş ağız, dental anomaliler, kıvrıkcık saç, kalpte supravavüller hafif aort stenozu, zeka geriliği ve birinci derece mitral yetmezlik bulunmaktadır.

Hastaya kardiyolojik konsültasyonun ardından endokardit profilaksisine göre işlemden saat önce 1 gram amoksisilin verilerek lokal anestezi altında sekonder çürüklü dolgu yenilenmiştir. Geçmiş olgu raporları incelendiğinde bu tip hastalarda dental tedavi öncesinde riskleri en aza indirmek amacıyla kardiyolojik konsültasyon ve antibiyotik profilaksisi önerilmektedir (7). Hastanın anterior dişlerinde görülen hipokalsikasyonların sert doku olması sebebiyle tedavi edilmeden takibe alınmasına karar verilmiştir. Diğer taraftan mine hipoplazisi ve hipomineralizasyonun hiperkalsemiyle ilişkili yüksek çürük riski taşıdığı belirtilmektedir (8). Hastanın ortodontik tedaviye devam edeceği de göz önüne alınarak hipoplazik alanların ortodontik tedavi seanslarında da takibine devam edilecektir.

SONUÇ

Williams-Beuren Sendromlu hastalarda, özellikle kardiyovasküler sistem, orofasiyal ano-

Resim 3: Hastanın tedavi öncesi panoramik filmi

Tedavi Planlaması

Hastanın kardiyolojik konsültasyondan sonra sekonder çürüklü dolgunun yenilenmesi, tedavilerin bitiminin ardından ortodontiye yönlendirilerek tedavi süresi boyunca hipomineralize alanların takibinin yapılması planlanmaktadır.

maliler, mental bozuklukları içeren sistemik ve lokal problemlerden dolayı sık diş muayene, tedavi ve takiplerinin, uygun koruyucu uygulamalarla birlikte diyet düzenlenmelerinin yapılmasının hastaların yaşam kalitesini yükseltmede önemli bir yeri vardır.

KAYNAKLAR

1. Axelsson S, Bjørnland T, Kjaer I, et al. Dental characteristics in Williams syndrome: A clinical and radiographic evaluation. *Acta Odontol Scand* 2003; 61: 129-136.
2. Williams JC, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24: 1311-1318.
3. Beuren AJ, Schulze C, Eberle P, et al. The syndrome of supravalvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Am J Cardiol* 1964; 13: 471-483.
4. Ewart AK, Morris CA, Atkinson D, et al. Hemizygoty at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nat Genet* 1993; 5: 11-16.
5. Medley J, Russo P, Tobias JD. Perioperative care of the patient with Williams syndrome. *Paediatr Anaesth* 2005; 15: 243-247.
6. Boraz RA. Williams (Elfin Facies) syndrome: Review of the literature and report of a rare case. *ASDC J Dent Child* 1991; 58: 57-59.
7. Campos-Lara P, Santos-Diaz MA, Ruiz-Rodríguez MS, et al. Orofacial findings and dental management of Williams-Beuren Syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 2012; 36: 401-404.
8. Onçag A, Gunbay S, Parlar A. Williams syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 1995; 19: 301-304.