

# OCULO-DENTO-OSSEOUS DİSPLAZİ (OCULO-DENTO-DIGITAL SENDROM)

## Bir olgu nedeni ile

### OCULO-DENTO-OSSEOUS DYSPLASIA (OCULO-DENTO-DIGITAL SYNDROME)

#### A case report

İşın ULUKAPI (\*), Nüket SANDALLI (\*\*), Necat TUNCER (\*\*\*)

**Anahtar sözcükler:** ODD sendromu, pulpa taşları, hipodonti, mine hipoplazisi

ODD sendromu mikroftalmi, iris anomalileri, ince bir burun ve hipoplastik burun kanatları, el ve ayak parmaklarında sindaktili ve ağır mine hipoplazileri ile karakterize bir sendromdur. Bir olgu nedeni ile bu sendrom klinik ve radyolojik açıdan incelenmiş, aynı zamanda dişler histolojik olarak değerlendirilmiştir. Ağır hipodonti ve diş doku anomalileri gösteren olgunun tedavisi açıklanmış ve tartışılmıştır.

**Key words:** ODD syndrome, pulp stones, hypodontia, enamel hypoplasia

*ODD syndrome is a combination of microphthalmia, iris anomalies, thin nose without alar flare, finger and toe anomalies including syndactyly and gross enamel hypoplasia. A new case of oculodentodigital(ODD) syndrome is reported. The clinical features are discussed and the development of the characteristic facial appearance and teeth are illustrated.*

*The threatment of the patient with severe hypodontia and tooth anomalies is explained and discussed.*

#### KAYNAK ARAŞTIRMASI



culo-dento-digital displazi (ya da oculo-dento osseous displazi) terimi 1957'de Meyer-Schwickerath ve arkadaşları tarafından ortaya atılmıştır. İlk olarak ise 1920'de Lohmann) mikroftalmi, hipoplastik burun kanatları, sindaktili ve mine hipoplazisi ile birlikte görülen tabloyu iki ayrı hastada bildirmiştir. Bu sendromun bildirilmiş bulunan 50 den daha az olgu ile çok nadir bir sendrom olduğu belirtilmektedir (2,3).

Sendrom genetik olarak otosomal dominant bir karakter göstermektedir. Bu semptomlar kompleksi, okuler, digital ve diş yapısı anomalilerini içermektedir. Bu klinik tabloda ince bir burun, hipoplastik burun kanatları, ince ve öne doğru yönelik burun delikleri, iris anomalileri ile birlikte mikroftalmus, 4. ve 5. el par-

maklarında sindaktili ve 5. el parmağı ve ayak parmaklarında orta eklemden bazı kemik anomalileri bildirilmiştir (1,2,3).

Şimdiye kadar bildirilmiş hiç bir vakada akraba evliliği yoktur ve yine hiç birinde kromozol anomali bulunmamıştır (3).

Diğer her vakada rastlanmayan anomaliler ise ince ve mat saçlar, mandibular alveolun kalınlaşması, tavşan dudak ve yarık damaktır (1,2).

Araştırmacılar bu sendromda süt ve sürekli dişlerde minenin sert fakat sarı renkli, düzensiz ve derin çukurcuklu ve hipoplastik olduğunu bildirmişlerdir (1,3).

Yine bir vakada amelogenesis imperfektaya benzer ciddi mine hipoplazisi saptanmıştır. Mine, kesici

(\* ) Arş. Gör. Dr. İ.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı.

(\*\* ) Prof. Dr. İ.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı.

(\*\*\* ) Doç. Dr. İ.Ü. Dişhek. Fak. Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı.

(\*\*\*\* ) 20-26 Mayıs 1990 tarihleri arasında Antalya'da yapılan Türk Pedodonti Derneği 7. Kongresinde tebliğ edilmiştir.

kenar dışında ince ve kırılğan bulunmuştur. Sürme-  
miş diş germlerinin incelenmesinde dentin yüzeyinde  
azalmış oranda mine epiteli görülmüştür ve minenin  
bazı bölgelerinde mine aplazisi belirlenmiştir. Koronal  
dentinin dış kısımları normal ortodontindir, fakat pul-  
paya doğru tubulus yönleri değişmektedir ve atubuler  
alanlar görülmektedir. Koronal dentin bariz interglo-  
buler alanlar içermektedir ve bunlara sement altında  
da rastlanmaktadır (1). Pulpa odalarında büyük pulpa  
taşları görülmektedir (1,3).

Patton ve Laurence ise üç adet ODD sendromu  
olgusu bildirmişlerdir. Olgulardan ikisi baba-kızıdır.  
Araştırmacılar olgularda diş yapılarının normal oldu-  
ğunu belirtmişlerdir. Olguların diğer özellikleri send-  
romdaki bulgulara uyum göstermektedir. Araştırmacılar  
ek olarak sekretuar otitis media'nın da bu sendromun  
bir özelliği olduğunu ve sendromun yeni oluşan gen  
mutasyonlarına bağlı olabileceğini belirtmişlerdir fa-  
kat etyolojisi bilinmemektedir (2).

#### **OLGU**

9 yaşında bir erkek çocuk olan hastamız, oculo-  
dento-digital sendrom tanısı ile I.Ü. Tıp Fakültesi Ço-  
cuk Genetik bölümünden I.Ü. Dişhekimliği Fak. Pe-  
dodonti Anabilim Dalı kliniklerine Ekim 1989'da ağız-  
diş sorunlarının muayene ve tedavisi için başvurmuş-  
tur.

Hastanın dış görünüşünde küçük, birbirinden  
uzak ve çekik gözler, seyrek ve açık renkli saçlar ve 4.  
ve 5. el parmaklarının yapışıklığı dikkati çekmiştir  
(Resim 1 ve 2).

Alınan anemnezde hastanın annesi çocuğun  
normal doğumla ve zamanında dünyaya geldiğini 1  
yaşında desteksiz oturmaya, 2 yaşında yürümeye ve  
konuşmaya başladığını, ilk dişlerinin 6 aylıkken çıktı-  
ğını bildirmiştir.

Anne 40, baba 38 yaşında sağ ve sağlıklıdır ve  
aralarında kan bağı yoktur. Ailenin 18, 15, 12, 11 ve 5  
yaşlarında kız çocukları sağlıklıdır, 7 aylık bir erkek  
çocukları bronşitten ölmüştür.

Hastanın fizik muayenesinde caput quadratum  
görünümü mevcuttur. Başın üst kısmı alt kısımdan  
geniştir. Saçlar ve kirpikler doğuştan açık renk ve sey-  
rek. Ailede başka sarışın yoktur. Burun küçüktür ve  
burun kanatları tam gelişmemiştir.

Hastanın dosyasında elde ettiğimiz bilgilere göre  
gözlerde mikroftalmi dikkati çekmektedir. Mavi sklera  
mikrokornea belirlenmiştir. Muayenesinde yüksek hi-  
permetropi ve astigmatizm saptanmıştır. Kaş ve kir-  
pikler açık renktedir. Yapılan radyolojik incelemelerde



**Resim 1: ODD sendromlu hastanın (olgunun)  
tipik yüz görünümü**



**Resim 2: Olgunun her iki elinin 4. ve 5.  
parmaklarında yapışıklık (sindaktili)**

kot ve klavikula enlerinde genişleme el grafisinde os-  
teoporöz ve metakarpiarın ve falanksların kalın oldu-  
ğu belirlenmiştir. 4. ve 5. parmaklarında orta fal-  
ankslarda hipoplazi, sol el 5. parmak distal falankslar  
ile sağ el 4. parmak orta 5. parmak distal falanksların-  
da sinostoz görülmektedir. Ameliyatla bu durumun  
düzeltilmesine çalışılmaktadır. Ulna distal epifizleri hi-  
poplaziktir. Ayakta metatarslar kalın, kemik porötiktir.  
Kranium A.P. ve lateral grafilerinde koronal sütür  
sklerotik ve obliteredir.

Vertebral kolon A.P. ve lateral grafilerinde sakro-  
iiak eklem de spina bifida vardır.

Hastamız ilkökul 3. sınıfa gitmektedir ve dersle-  
rinde başarılıdır.

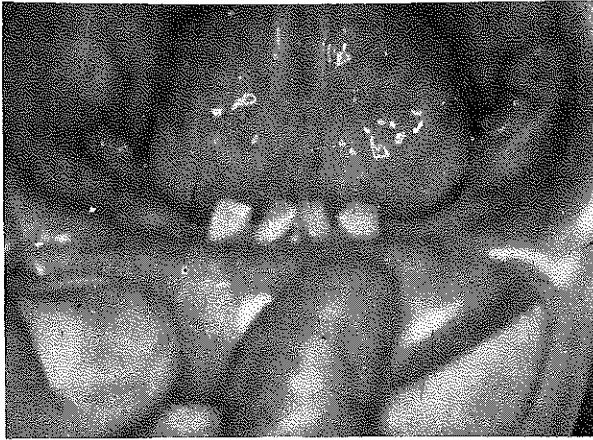
Yapılan ağız içi muayenede ağız mukozası ve dil  
normal renk ve kıvamda görülmüştür. Ayrıca alveol  
kretlerinin alçak ve vestibülün çok sığ olduğu belirlen-



**Resim 3: Üst çene ağız içi görünümü**



**Resim 5: ODD sendromlu hastanın dişlerinin panoramik radyografideki görünümü**



**Resim 4: Alt çene ağız içi görünümü**



**Resim 6: Olgunun 32 nolu dişinden hazırlanan histolojik preparatta pulpanın görünümü ve yuvartak olarak izlenen pulpa taşı**

miştir. Çenelerde sadece 16, 11, 21, 26, 71, 32, 36, 81, 42, 46 nolu dişlerin bulunduğu tespit edilmiş, bunlardan 11, 16, 21, 26 ve 36 nolu dişlerin kronlarının harap olduğu saptanmıştır (Resim 3, 4). Hastanın babası çocuğun dişlerinin sürdükten kısa bir süre sonra düştüğünü belirtmiştir.

Alınan panoramik radyografide diş germelerinin bulunduğu, fakat mine tabakasının yok denecek kadar ince olduğu tespit edilmiştir. Diş germelerinin pulpa odalarının geniş, ve kök gelişimlerinin geri kalmış durumda olduğu belirlenmiştir (Resim 5).

Ağızda bulunan dişlerden 46 ve 32 nolu dişler incelemeye en uygun görülerek çekilmiştir. 46 nolu dişin oklüzalinde derin dentin çürüğü bulunmasına rağmen sağlam kalmış az miktarda minenin literatürde belirtildiği gibi sarı renkli ve hipoplazik görünüşlü olduğu belirlenmiştir. Daha sonra diş V-L yönde uzun eksenine paralel olarak ikiye bölünmüş, bir yarısı SEM de incelenmek üzere ayrılmış, diğer yarısından ise bi-

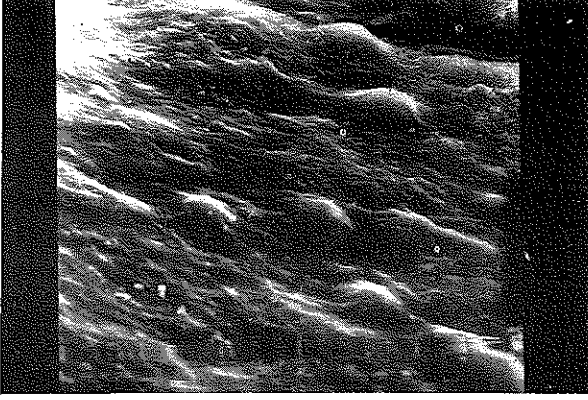
leme preparat hazırlanmıştır. 32 nolu diş ise formolde tesbit edilerek pulpa histolojisinin incelenmesi için hazırlanmıştır.

İncelenen bileme preparatta

- Minenin hipoplazik olduğu görülmüş,
- Dentinin hipoplazik, primer dentinin yer yer displazik, yer yer düzenli olduğu gözlenmiştir. Sementin düzensiz ve hipoplazik olduğu görülmüş, çok az primer sement tespit edilmiştir.

İncelenen histolojik kesitte (Resim 6)

- Pulpa içinde çok sayıda dentinofom pulpa taşları görülmüştür. Bu oluşumların arasında lifsel pulpa ve kan damarları belirlenmiştir.
- Primer dentin içinde kanalcıkların çok az ve düzensiz olduğu ve yer yer hapsolmuş osteoblastlar görülmüştür.



Resim 7: SEM mikrofotografında pulpa içi yüzeyi predentinde aspire hücreler izlenmekte (X5. 102)

SEM incelemesinde ise dentinde yapı bozukluğu belirlenmiş seyrek ve düzensiz dentin kanalcıkları gözlenmiştir (Resim 7).

#### TEDAVİ :

Hastanın ağızında bulunan enfekte kökler çekilmiş ve alt üst dişüstü protez (over-denture) yapımına kadar verilmiştir. Alveol kreterinin çok sığ ve vestibül



Resim 8: Olgunun overdenture hazırlandıktan sonraki ağız içi görünümü

bulunmayacak şekilde yanak iç mukozası ile devamlılık göstermesinden dolayı vestibül plastiği operasyonu yapıldıktan sonra overdenture hazırlanmıştır (Resim 8). Hastamız protezi rahatlıkla kullanmaktadır.

Bu vakamızda genel görünüş ve bulgular literatürde bildirilenlere tam uyum göstermekte, diş yapısında ise daha ağır bir tablo görülmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Jones, J.H., Mason, D.K.: Oral manifestations of Systemic disease, W.B. Saunders Co., London, Philadelphia, Toronto: 56:493, 1980.

2. Patton, M.A., Laurence, K.M.: Three new cases of

oculodentodigital (ODD) syndrome: development of the facial phenotype, J. Med. Gen. 22:386, 1985.

3. Zach, G.A.: Oculodento-Osseous-dysplasia Syndrome, Oral Surg. 40:122, 1975.