

EKTODERMAL DİSPLAZİLİ BİR HASTANIN PROTETİK REHABİLİTASYONU: VAKA RAPORU

REHABILITATION OF A PATIENT WITH ECTODERMAL DYSPLASY: CASE REPORT

¹*Emine GÖNCÜ BAŞARAN, ²Emrah AYNA

¹Yrd. Doç. Dr. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.
²Prof. Dr. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.

Özet

Ektodermal displazi kalıtsal bir hastalıktır. Ektodermden türemiş iki veya daha fazla dokunun yapısal veya fonksiyonel olarak kusurlu olduğu görülür. Bu hastalık ter bezlerini, yağ bezlerini, saçları, dişleri ve tırnakları etkiler. Böyle hastalarda protetik tedavi dikkatli ve kişiye göre planlanmalıdır. Protetik tedavi sadece estetik ve fonksiyonel olarak değil aynı zamanda psikolojik destek için de gereklidir.

Bu vaka raporunda 20 yaşındaki ektodermal displazi hastasının protetik tedavisi anlatılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ektodermal displazi, sabit protez.

Abstract

Ectodermal dysplasia is a hereditary disorder, end up with imperfect structure or function of two or more major derived of the ectoderm. This disease affects the sweat glands, sebaceous glands, hair, teeth, and nails. Prosthetic treatments have to be planned carefully and individually for these patients. Prosthetic treatment not only necessary for esthetic and functional rehabilitation but also pscycological support.

In this case report, the prosthetic treatment of 20 year old patient who had ectodermal dysplasia, was presented.

Key words: Ectodermal dysplasy, fixed partial denture.

Giriş

Ektodermal displazi (ED) bir grup semptomu anlatmak için kullanılan bir terimdir. Deri, saç folikülleri, ter ve yağ bezleri, tırnaklar, dişler, gibi ektodermden gelişen dokuları etkiler. 100 000 canlı doğumda bir görülür ve hastaların %90 ı erkektir.^{1,2}

ED' nin çok görülen tipleri Christ-Siemens-Touraine sendromu da denen hipohidrotik tip ve anhidrotik tiptir.^{3,4} Hipohidrotik ED X-kromozomuna bağlı resesif karakter gösterirken, anhidrotik ED otozomal resesif olarak geçer ve daha seyrek görülür.^{5,6}

ED' li hastalarda klinik olarak hipohidrozis (Yağ ve ter bezlerinin olmaması veya az olması), hipotrikozis (ince ve seyrek saçlar, kaşların ve kirpiklerin az olması ve ya olmaması) ve kraniyal anormaliler görülebilir.^{3,7}

Diğer semptomları arasında kemikli

burun, kalın ve çıkık dudaklar, çıkıntılı alın, göz çevresinde çizgisel ince kırışıklıklar ve pigmentasyon, yumuşak, düz ve kuru deri, tırnaklarda koyu pigmentasyon ve şekil bozukluğu, ayak tabanları ve avuç içlerinde hiperkeratozis, hipodonti veya anadonti bulunur.^{3,6-8}

Hastalar intraoral olarak incelendiğinde hipodonti sebebiyle alveoler kretilerin ince ve konkav olduğu görülür. Anadonti olan vakalarda ise alveoler kretil gelişmemesine bağlı olarak dikey boyutta azalma ve dudaklarda şişkin görünüm izlenmektedir. Bununla beraber mevcut dişlerde şekil anomolileri sıklıkla görülür. Kesici dişler konik ve sivri iken molar dişlerin kökleri konik yapıdadır.^{8,9}

ED' li hastalarda estetik, fonetik ve fonksiyonel gereksinimleri yerine getirecek protetik tedaviler uygulanmaktadır. Büyüme ve gelişme döneminde hareketli bölümlü protezler ve tam protezler yapılmak üzere gelişme periyodu tamamlandığında ise mevcut dişlerin rehberliğine göre sabit protezlerde yapılabilir.

Bu vaka raporunda ektodermal displazili bir hastanın protetik rehabilitasyonu anlatılmaktadır.

*İletişim Adresi

Dr. Emine GÖNCÜ BAŞARAN
Dicle Üniversitesi
Diş hekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi A.D.
21280 Diyarbakır

Tel: 0 412 2488101
e-mail: eminegb@hotmail.com

VAKA RAPORU

20 yaşında erkek hasta diş eksikliğinden kaynaklanan estetik ve fonksiyonel şikayetlerle kliniğimize başvurdu. Daha önce ED tanısı konulmuş olan hastanın dış görünümü ve intra oral bulguları hastalık ile uyumluydu. Saçları cansız ve seyrek görünümdeydi. Alnı çıkıntılı, dudakları kalındı. Cildi kuru ve yumuşaktı. Hipodonti mevcuttu ve dişler konik yapıdaydı. Yapılan sistemik muayenede vital bulguların normal normal olduğu görüldü. Ailesel hikayesinde kardeşininde ED hastası olduğu öğrenildi.

Yapılan klinik muayenesinde ağızda 11, 12, 13, 16, 17, 21, 23, 26, 27, 33, 34, 36, 43, 44, 46 nolu dişlerinin var olduğu, kesici dişlerin de konik formda oldukları gözlemlendi. (Resim 1,2)



Resim 1.



Resim 2.

Panoramik grafiler alındı. (Resim 3) Yapılan değerlendirme sonucu hastaya implant destekli sabit protetik restorasyon tavsiye edildi. Fakat hastanın sosyo ekonomik durumu elverişli olmadığı için farklı tedavi seçenekleri değerlendirildi. Hastanın üst çenesine mevcut dişlerinden destek alınarak yapılacak bir sabit protetik restorasyon, alt çenesine ise hareketli bölümlü protez tavsiye edildi. Hasta hareketli bölümlü protezi reddedince her iki çeneye de sabit protez yapılmasına karar verildi. Dişler

prepare edildi. Ölçüleri alındı. Hastanın mevcut dikey boyutu korunarak tüm dişleri içine alacak şekilde metal destekli porselenden oluşan bir sabit protez yapıldı. (Resim 4,5)



Resim 3.



Resim 4.



Resim 5.

TARTIŞMA

ED tanısının klinik olarak konulması önem taşır. Freire-Maia, ektodermal bozuklukları 4 ana grupta toplamıştır.^{10,11}

a- Hipohidrozis: Ter ve yağ bezlerinin olmaması veya az olmasıdır.

b- Hipotrikozis: Seyrek ve ince saçlar, kaşların ve kirpiklerin az olması veya olmamasıdır.

c- Hipodonti: Anadonti veya daha çok oligodonti şeklinde görülür.

d- Onikodisplazi: Displazik tırnak oluşumu görülür.

ED sendromlarında bu ektodermal bozuklukların en az iki tanesinin bulunması gerektiği bildirilmiştir.¹²

Hastamızın seyrek ince saçları, hipodontinin mevcut olması, çizgisel ince kırışıklıklar, derinin yumuşak, düz ve kuru görünümü, ED bulguları ile uyumluydu.

ED' li hastaların zekaları ve yaşam kapasiteleri normaldir. Bu nedenle estetik fonksiyonel ve psikolojik açıdan hastanın mümkün olduğu kadar erken tedavi edilmesi önemlidir. Hastanın yaşının küçük olması ve ya mevcut dişsel problemlerden dolayı protez yapımı her zaman kolay olamayabilir. ED' li hastalarda psikolojik ve fizyolojik nedenlerle protetik tedavinin önemini vurgulayan birçok çalışma vardır.^{11,13}

ED' li hastaların protetik tedavileri total protezler, hareketli bölümlü protezler ve sabit bölümlü protezlerden oluşmaktadır. Dental implantlarda ilave bir tedavi seçeneği olarak sunulmuştur.¹⁴

Mevcut diş sayısı, dişlerin ağız içindeki konumu ve durumu, köklerin durumu protetik tedavi çeşidini seçerken göz önünde bulundurulması gereken faktörlerdir. Bu vakada hastanın mevcut dişlerinin sabit protetik tedavi için yeterli olduğu tespit eldi. Alınan radyografilerde köklerin de yeterli destek sağlayabileceği görüldü. Bunun üzererine hastaya sabit bir protez planlaması yapıldı. Hastanın estetik ve fonksiyonel gereksinimlerinin karşılanmasının yanı sıra psikolojisinin desteklenmesini sağlamıştır.

Kaynaklar

1. Dysplasia. A Literature Review. Dental Update 1998; 25:73-75.
2. Kupietzky K, Milton H. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Prosthetic managment of hypohidrotic ectodermal dysplasia. Quintessence Int 1995; 26:285- 291.
3. Yavuz, I., S. Kıralp ve Z. Başkan, "Hypohyrotic Ectodermal Dysplasia: A Case Report," Quintessence International, 2008; 39, 81-86.
4. Lamartine J. Towards a new classification of ectodermal dysplasia. Clinical & Experimental Dermatology 2003; 28: 351-354.

5. Cambiaghi S, Restano L, Paakkönen K, Caputo R, Kere J. Clinical findings in mosaic carriers of hypohidrotic ectodermal dysplasia. Arch Dermatol 2000; 136: 217-24.
6. Başak F, Ölmez H, Özçelik C, Akbulut E, Çokpekin F. Bir olgu nedeniyle anhidrotik ektodermal displazi ve ortodontik-protetik yaklaşım. T Klin Diş Hek Bil 1997; 3: 99-103.
7. Geza T, William S, Samir A. Ectodermal dysplasia. Quintessence Int 2003; 34: 482-483.
8. Itthagaran A, King NM. Ectodermal dysplasia: A review and case report: Quintessence Int 1997; 28: 595-602.
9. 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: 5-10.
10. Freirmnin N: Ectodermal dysplasias, Hum Hered, 21:309,1971
11. Altun S, Altun Ş, Yavuz İ, Ağuloğlu S. Ektodermal Displazi: 3 vaka raporu. T Klin Diş Hek Bil 2001, 7:154-160
12. Ryan FS, Mason C, Harper JI. Ectodermal dysplasia an unusual dental presentation. J Clin Pediatr Dent 2005; 30: 55-7.
13. Lowry RB, Robinson GC, Miller JR. Hereditary ectodermal dysplasia. Symptoms, inheritance patterns, differential diagnosis, management. Clin Paediatric 1966; 5:395-402.
14. Kupietzky K, Milton H. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Prosthetic managment of hypohidrotic ectodermal dysplasia. Quintessence Int 1995; 26:285-291.