

HİPOHİDROTİK EKTODERMAL DİSPLAZİLİ ÇOCUK HASTADA PROTETİK YAKLAŞIM: VAKA RAPORU

POTHESIS APPROACH AT CHILD WITH HIPOHIDROTIC ECTODERMAL DYSPLASIA: CASE REPORT

¹Fatma VURAL, ²İsmet Rezani TOPTANCI, ³Mehmet Sinan DOĞAN, ⁴Tahir KARAMAN,
⁵Yasemin YAVUZ

¹Dt. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Çocuk Dişhekimliği Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.
²Yrd. Doç. Dr. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Çocuk Dişhekimliği Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.
³Dr. Dt. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Çocuk Dişhekimliği Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.
⁴Dt. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Protetik Diş Tedavisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.
⁵Dt. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Restoratif Diş Tedavisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.

Özet

Hereditör, otozomal ressesif, X'e bağlı geçiş gösteren ve ektodermden kaynaklı dokuları etkileyen bir hastalık olan Ektodermal Displazi (HED) bilindiği gibi cilt, salgı bezleri, saç tırnak ve dişler gibi ektodermden köken alan dokuları etkilemektedir. Kliniğimize başvuran alt çenede hipodonti ve bunun neden olduğu beslenme ile konuşma şikayetleri olan 5 yaşındaki kız çocuğunun yapılan anamnez, muayene ve alınan radyografik bulgular ile Hipohidrotik Ektodermal Displazi olduğu anlaşılmıştır. Hastaya gerekli görülen protetik tedaviler yapılarak konuşma ve beslenmesinin düzenlenmesi yaşam kalitesinin yükseltilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ektodermal displazi, protetik tedavi.

Abstract

Ectodermal Dysplasia (HED) is hereditary, autosomal recessive, X-linked disease and affected tissues, which originated from ectoderm, as known this disease affected skin, salivary glands, hair, nails, teeth and the other tissues which originated from ectoderm. 5 years old female patient referred our clinic because of hypodontia at mandibla, nutrition and speaking failure, after taking history, examination and radiographic findings Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia was diagnosed. We aimed to doing protetic treatment for speech and nutrition for set up life quality.

Key words: Ectodermal dysplasia, protetic treatment.

Giriş

Konjenital süt dişi eksiklikleri çok az rastlanılan durumlardır. Genellikle birden fazla süt dişi eksiklikleri söz konusu olduğu zaman; ektodermden kaynaklanan diğer dokularda da yetersizlik olması söz konusudur.¹ Klinikte karşılaşılan ektodermal displazi tipleri çok fazladır. Bu tiplerin çoğunda süt ve sürekli dişlerin yanı sıra ektodermden köken alan saç, tırnak ve deri gibi dokularda da anomaliler gelişmektedir. Ektodermal displazi; ektodermden köken alan dokuları veya gelişen fetusta dokuların dış tabakasını anormal şekilde

etkileyen 150 kadar genetik bozuklukların tümünü kapsamaktadır.² Bu sendrom birden fazla değişik semptomun bir araya gelmesinden oluştuğu için ayırıcı bir sınıflama yapmak zordur.³ En fazla rapor edile bozukluk Christ-Siemens-Touraine sendromu olarak bilinen hipohidrotik tip ve anhidrotik tiplerdir.⁴ Kuru deri, çıkıntılı dudaklar, semer şeklinde burun, tükürük akışında yetersizlik gibi sekonder teşhis bulguları X'e bağlı hipohidrotik ektodermal displazide görülmektedir.^{1, 4} EDA1 geninde mutasyon bu tip ektodermal displazilerde görülmektedir.⁵ Süt ve sürekli dişlerde parsiyel hipodonti, hipodonti veya anodonti varlığı ektodermal displazinin en majör oral bulgularıdır.² Bu tür hastalarda palatinal ark derin, tükürük bezlerinde problem ender görüldüğünden ağız kuruluğu bütün hastalarda bulunmamaktadır.^{6, 7} Alveolar kret artofik ve vertikal yüz yüksekliği azalmıştır.^{2, 8, 9} Daimi maksiller santral kesiciler, birinci molarlar, mandibular ve maxiller kaninler özellikle konik

*İletişim Adresi

Dr. İsmet Rezani TOPTANCI
Dicle Üniversitesi
Diş hekimliği Fakültesi Çocuk Dişhekimliği A.D.
21280 Diyarbakır

Tel: 0 533 728 64 31
e-mail: ismettoptanci@gmail.com

şeklinde dirler. Dişlerin öncesinden olmaması ve alveolar krette büyüme probleminin olması nedeni ile bu tür hastalara protez yapılması da zordur.⁹ Ancak ektodermal displazili bir çocuk hastaya dental yaklaşım bir uzman ekip ile yapıldığı zaman tatmin edici başarı sağlanmaktadır.¹⁰ Özellikle çocuk hastalarda geleneksel parsiyel veya total protez uygulamalarında, özellikle anatomik problemler protezin retansiyonunda ve stabilitesinde sorunlara neden olabilmektedir.^{9, 11} Tedavi prosedürleri olarak birden fazla seçenek mevcuttur. Bu seçenekler hastanın büyüme ve gelişmesini sağlayabilmeli, hastanın estetik ve konuşma problemlerini ortadan kaldıracak şekilde fonksiyonel olmalıdır. Yapılacak olan sabit, hareketli veya implant destekli protezler hastanın yaşına, büyüme seviyesine, kayıp dişlere ve çocuğun psikolojik yapısına göre değişiklik göstermektedir, ve deneyimli bir ekip tarafından değerlendirildikten sonra karar verilmelidir.¹²

Bu çalışmada 5 yaşında parsiyel hipodontisi olan, konuşma ve beslenme problemi olan hipohidrotik tip ektodermal displazili kız hastada protetik tedavi yapılması amaçlanmıştır.

VAKA

5 yaşında kız çocuğu konuşma, beslenme ve sosyal fobi nedeni ile Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı Polikliniğine başvurdu. Alınan anamnezde hastaya daha öncesinde Hipohidrotik tip ektodermal displazi tanısı konulduğu anlaşıldı (Resim 1).



Resim 1: Hastanın Yüz Görünümü

Cilt / Volume 14 · Sayı / Number 1 · 2013

Hastanın yapılan muayenesinde, ekstraoral olarak yüz yüksekliğinde azalma, dışa doğru çıkık dudaklar, ince saç kılları, el ayasında kuruluk ve tırnaklarda zayıflıkların olduğu görüldü (Resim 2,3).



Resim 2: Hastanın El ve Tırnaklarının görünümü



Resim 3: Hastanın saç ve saçlı derisi

Hastanın cildi yumuşak, göz çevresi ve dudak kenarlarında artmış pigmentasyon ve çizgisel ince kırışıklıklar mevcut olduğu görüldü. Fiziksel ve zihinsel gelişiminin yaşlılarından farklı olmadığı gözlenen hastanın aile bireyleri incelendiğinde, bu tür şikayetleri olan başka bir bireyin olmadığı tespit edildi. Hastanın anne babasının akraba oldukları anlaşıldı.

İntraoral muayenesinde üst çenede 52,62,64 nolu dişlerinin, alt çenede ise 72,73,74,75,82,83,84 nolu dişlerinin olmadığı belirlendi (Resim 4,5). Hastadan alınan tomografide (Cone Beam Computerised Tomography); maxiller santral, birinci premolar

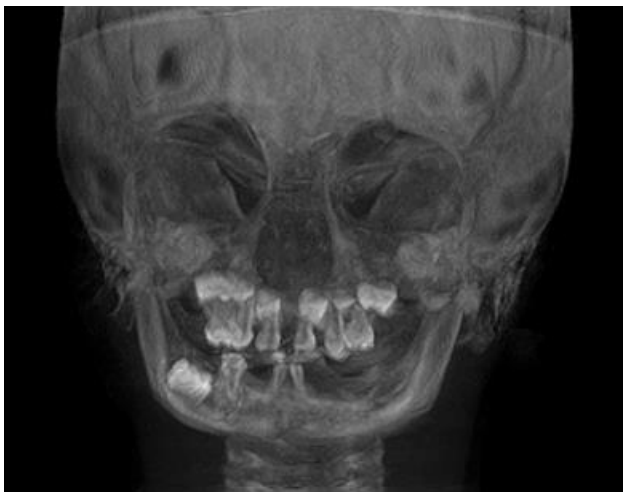
ve birinci molar, mandibular sağ birinci molar dişinin germelerinin olduğu görülmüştür. Diğer dişlerinin germelerinin olmadığı belirlenmiştir. Mandibular kretin ince olduğu, vertikal boyutun azalmış olduğu saptanmıştır (Resim 6,7,8,9).



Resim 4: Hastanın Üst çene görünümü



Resim 5: Hastanın alt çene görünümü



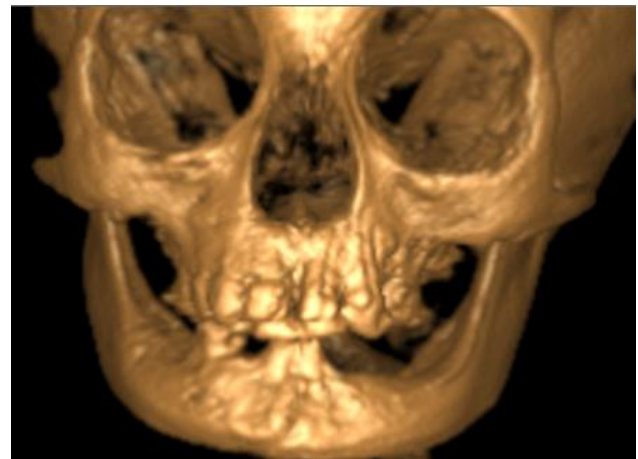
Resim 6: Hastanın Tomografik Görüntüsü A-P



Resim 7: Hastanın Sağ Lateral Tomografik Görüntüsü



Resim 8: Hastanın Sol Lateral Tomografik Görüntüsü



Resim 9: Hastanın 3 Boyutlu Tomografik Görüntüsü

Hastanın 55 ve 65 nolu dişlerinde ufak çürük lezyonları kompomer (Dyract 3M ESPE, St.Paul MN,USA) dolgular ile tedavi edildi. Tüm dişlere flor uygulaması yapıldıktan sonra protez

uygulaması için alt ve üst çeneden ölçü alındı. Üst çenede boşluk alanlar için dişli bir protez yapımına gerek olmadığı ancak alt diş eksikliklerinin hareketli bir protez ile giderilebileceği düşünüldü. Bu amaçla önce hastadan alınan tüm ölçüler değerlendirilerek protezin sonlanma alanları belirlendi. Protez için kullanılacak yapay süt dişleri hastanın süt dişlerine uyumlu olması sağlanarak protez işlemi tamamlandı (Resim 10,11,12). Hasta ağzına uyumu oklüzyon ve yüz yüksekliğinin sağlanmasının ardından hastaya nasıl bu protezi kullanacağı anlatıldı. Hasta 1. ay, 3. ay ve 6 ay takipleri yapıldı. Büyüme hızı göz önüne alınarak yılda bir protezin değiştirilmesi, 3 ayda bir kontrolü öngörüldü.



Resim 10: Hastaya yapılan alt çene parsiyel hareketli protez



Resim 11: Hastanın Protezli hali



Resim 12: Hastanın Son Hali

TARTIŞMA

Ektodermal displazi genetik bir hastalıktır. Bizim vakamızda hastamızın anne ve babasının akraba oldukları anlaşılmıştır. Ektodermal displazi bir hastada oral rehabilitasyonun sağlanması oral fonksiyonların, fonasyonun ve estetiğin gelişmesinin sağlanmasında çok önemlidir.¹³

Vakamızda mevcut hipodonti nedeni ile beslenme, çiğneme, konuşma ve estetik problemlerinden kaynaklı kliniğimize başvurmuştur. Yapılan protez sonrasında oral fonksiyonların düzeldiği, estetik olarak belirgin şekilde iyi bir noktaya geldiği görülmüş, konuşma ve fonetik açısından eskiye nazaran daha rahat olduğu anlaşılmıştır. Özellikle anaokulu ve ilkokul çağında arkadaşları ile olan ilişkilerinde estetik ve konuşma açısından bakıldığında, hastaların psikolojik ve sosyal açıdan gelişmeleri belirli oranda yapılacak tedaviler ile daha üst seviyelere taşınabilir.^{9, 14}

Bizim çalışmamızda hastamız 6 ay önce bir anaokuluna başlamış ancak bu okulda arkadaşları ile rahat konuşamadığından ve estetik olarak arkadaşları ile farklılığından dolayı ayrılmıştı. Ancak protetik rehabilitasyondan sonra okuluna tekrar başladığı ve daha fazla arkadaşları ile birlikte olduğu gözlemlendi. Klinik olarak tedavide 3 farklı protez seçeneği bulunmaktadır; parsiyel protezler, total protezler ve implant uygulamaları. Bunlardan en uygun seçenek hastaya ve karar veren doktor ekibine göre değişiklik göstermektedir.^{2, 12}

Birçok klinisyen ED'li hastalarda protetik tedaviye başlama yaşının 5 ile 6 olduğunu belirtmiştir.² Bu yaşlarda yapılacak olan

protezlere çocukların adapte olması daha başarılıdır. Bu vakada hastanın yaşı ve sosyal durumu göz önünde bulundurulduğunda proteze başlama yaşının uygun olduğu düşünülmüştür. Hareketli parsiyel protez için bizim hastamızda mandibular santral dişler ve mandibular sağ süt molar dişin olması retansiyon açısından yeterli bulunmuştur. Hem protezin sürekli değiştirilebilir olması hem de sadece mandibular bölgede alttan gelen dişlerin olmayışı nedeni ile hareketli protez tercihi yapılmıştır. ED'li hastaların alveolar kretleri ince ve narin olması, mukozalarının kuru olması ve alveolar kretin gelişmemiş olması protezin retansiyonu için olumsuz bir ortam yaratır.¹⁵

Vakamızda, bir çok yayında da belirtildiği gibi^{2, 16} sabit protetik restorasyon veya implant tedavisi için maksimum çene gelişim yaşı olan 15 yaşından küçük olduğundan dolayı, hareketli parsiyel protez yapımı düşünülmüştür.

Bu vakamızda planlanan 18 yaşına kadar oral sağlığın korunması, büyüme ve gelişmenin eksiksiz olabilmesi, hastanın fonksiyon ve fonasyonunun sağlanması ve estetiğinin optimum seviyelerde olmasıdır.

SONUÇ

Ektodermal Displazili bir çocuk hastada özellikle beslenme, konuşma, estetik için uygulama yapılması çocuğun fiziksel, pisko-emosyonel ve sosyo-kültürel olarak gelişimine katkıda bulunduğu aşikârdır.

Kaynaklar

1. Dean JA, Avery DR, Mc Donald RE. Dentistry for the Child and Adolescent. London: Mosby Co; 2011.
2. Zemnick C, Kapoor R, Yoon RK, Chussid S. Speech prosthesis in child patient with ectodermal dysplasia. Case report. *N Y State Dent J* 2013;79(2):22-6.
3. Jain N, Naitam D, Wadkar A, Nemane A, Katoch S, Dewangan A. Prosthodontic rehabilitation of hereditary ectodermal dysplasia in an 11-year-old patient with flexible denture: a case report. *Case Rep Dent* 2012;2012:489769.
4. Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, Dulgergil TC, Dari O, Ece A, et al. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res* 2006;37(3):403-9.
5. Monreal AW, Zonana J, Ferguson B. Identification of a new splice form of the EDA1 gene permits detection of nearly all X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia mutations. *Am J Hum Genet* 1998;63(2):380-9.
6. Itthagarun A, King NM. Ectodermal dysplasia: a review and case report. *Quintessence Int* 1997;28(9):595-602.
7. Franchi L, Branchi R, Tollaro I. Craniofacial changes following early prosthetic treatment in a case of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia. *ASDC J Dent Child* 1998;65(2):116-21.
8. Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2005;93(5):419-24.
9. Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. *Journal of Prosthetic Dentistry* 1996;76(5):541-45.
10. Kotsiomi E, Kassa D, Kapari D. Oligodontia and associated characteristics: assessment in view of prosthodontic rehabilitation. *Eur J Prosthodont Restor Dent* 2007;15(2):55-60.
11. Krarup S, Darvann TA, Larsen P, Marsh JL, Kreiborg S. Three-dimensional analysis of mandibular growth and tooth eruption. *J Anat* 2005;207(5):669-82.
12. Sclar AG, Kannikal J, Ferreira CF, Kaltman SI, Parker WB. Treatment planning and surgical considerations in implant therapy for patients with agenesis, oligodontia, and ectodermal dysplasia: review and case presentation. *J Oral Maxillofac Surg* 2009;67(11 Suppl):2-12.
13. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *BMJ Case Rep* 2012;2012.
14. Hobkirk JA, Nohl F, Bergendal B, Storhaug K, Richter MK. The management of ectodermal dysplasia and severe hypodontia. International conference statements. *J Oral Rehabil* 2006;33(9):634-7.
15. Penarrocha-Diago M, Uribe-Origone R, Rambla-Ferrer J, Guarinos-Carbo J. Fixed rehabilitation of a patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia using zygomatic implants. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004;98(2):161-5.
16. Shigli A, Reddy RP, Hugar SM, Deshpande D. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a unique approach to esthetic and prosthetic management: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2005;23(1):31-4.