

## EKTODERMAL DİSPLAZİLİ HASTANIN YAŞAM KALİTESİNİN ARTIRILMASI VE EBEVEYN KAYGISININ AZALTILMASINDA DENTAL TEDAVİNİN ÖNEMİ: BİR OLGU SUNUMU

### THE IMPORTANCE OF DENTAL TREATMENT INCREASING QUALITY OF LIFE AND REDUCTION OF PARENT ANXIETY LEVEL OF A PATIENT WITH ECTODERMAL DYSPLASIA: A CASE REPORT

<sup>1</sup>Ülkü ŞERMET ELBAY, <sup>1\*</sup>Mesut ELBAY, <sup>2</sup>Emine KAYA

<sup>1</sup>Yrd. Doç. Dr. Kocaeli Üniversitesi Diş hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı, KOCAELİ.

<sup>2</sup>Dt. Kocaeli Üniversitesi Diş hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı, KOCAELİ.

#### Özet

Ektodermal Displazi (ED); çocukluk çağını etkileyen ektoderm kökenli iki veya daha fazla dokuda morfolojik ve gelişimsel anomaliye neden olan az rastlanan bir genetik bozukluktur. ED'nin Anhidrotik, Hipohidrotik ve Hidrotik olarak üç formu vardır. Bu hastalık, cildi, saç, tırnakları, dişleri, tükürük, yağ ve ter bezlerini etkilemektedir. ED' nin önemli ağız içi bulguları; parsiyel ya da tam anodonti, oklüzal dikey boyut kaybı, dışa dönük dudaklar ve alveolar kret gelişim yetersizliğidir. ED' li hastaların etkilenen yaşam kalitesi uygun bir tedavi yaklaşımı ile artırılabilir.

Bu vakada 6 yaşındaki Hipohidrotik tipte bir ED (HED) hastasının, dental tedavi yaklaşımı ile yaşam kalitesinin artırılması ve ebeveyninin kaygı düzeyinin azaltılması, Kiddy-KINDL çocuk yaşam kalite ölçeği ve durumluluk-sürekli kaygı ölçeği kullanılarak gösterildi.

**Anahtar Kelimeler:** Dental Tedavi, Ektodermal Displazi, Yaşam Kalitesi.

#### Abstract

Ectodermal Dysplasia (ED) is a rare genetic disorder causes the morphological and developmental anomalies of two or more ectodermal tissue which effects childhood. There are three forms of ED as Hypohidrotic, Anhidrotic and Hidrotic. This disease effects skin, saliva, sebaceous and sweat glands, hair, nail and teeth. Significant oral findings include partial or total anodontia, loss of occlusal vertical dimension, protuberant lips and lack of development of the alveolar crest. The quality of life of the patients with ED can be improved by a suitable treatment plan.

In this case report, a six year old patient with Hypohidrotic type of ED has been stated and represented the improving quality of life and reduction of parent anxiety level with dental treatment approach by using Kiddy-KINDL quality of life scale and Spielberger -STAI Form.

**Key words:** Dental Treatment, Ectodermal Dysplasia, Quality of Life.

#### Giriş

Embriyonik ektoderm kaynaklı dokularda yapısal ve fonksiyonel defektlerle veya eksikliklerle karakterize kalıtsal bir hastalık olan Ektodermal Displazi (ED), 170 den fazla klinik durum oluşturan büyük ve karmaşık bir hastalık grubunu temsil eder.<sup>1-4</sup> ED ilk olarak, 1848 yılında Thurman tarafından seyrek saç, diş eksikliği ve kuru cilt bulgularıyla ilişkili genetik bir sendrom olarak rapor edilmiştir.<sup>5</sup> ED tanımlaması yapılabilmesi için ter bezi, tırnak,

diş ve saç dokularından en az iki tanesinde primer defekt olması gerektiği bildirilmiştir. Vakaların çoğunda ED X' e bağlı geçiş göstermektedir. Ayrıca erkeklerde kadınlardan daha sık ortaya çıkmaktadır.<sup>1-7</sup>

Ter bezlerinin varlığı veya yokluğuna bağlı olarak ED; Hipohidrotik, Anhidrotik ve Hidrotik olmak üzere üç alt gruba ayrılmaktadır.<sup>4-8</sup> Hipohidrotik Ektodermal Displazi (HED) X' e bağlı (Xq12-q13) resesif geçiş gösterir, ter ve yağ bezlerinin eksikliği ile karakterizedir ve diğer formlara göre daha sık gözlenir. Bu sendromun spesifik üç bulgusu, hipodonti veya anodonti, hipohidrozis ve hipotrikoz şeklindedir.<sup>9,10</sup> HED, bütün dünyada tüm ırklarda 1/100.000 oranında görülmektedir. Bebeklik döneminde tanı güçtür ve sıklıkla bu sendrom gözden kaçırılmaktadır. Etkilenmiş yenidoğan ve çocuklarda, hırıltılı solunum ve nefes alma güçlüğü gibi tekrarlayan ataklar, solunum yolu enfeksiyonları, atropik rinit,

#### \*İletişim Adresi

Dr. Mesut ELBAY  
Kocaeli Üniversitesi Diş hekimliği Fakültesi Pedodonti  
Anabilim Dalı  
Yuvacık, Başiskele, Kocaeli

Tel:0262 344 22 22/ 5056

Fax: +90 (262) 344 21 09

e-mail: [elbaymesut@hotmail.com](mailto:elbaymesut@hotmail.com), [mesut.elbay@kocaeli.edu.tr](mailto:mesut.elbay@kocaeli.edu.tr)

şiddetli kaşıntılı ve eritemli reaksiyonlar gözlenebilmektedir.<sup>8-11</sup> Yenidoğan ve erken çocukluk çağında, devamlı yüksek ateşe bağlı mortalite oranı %30 olarak bildirilmiştir. Birçok vakada bağışıklık sisteminin yetersizliğine bağlı olarak hastaların bazı enfeksiyonlara ve alerjik durumlara yatkınlığının arttığı bildirilmiştir.<sup>12</sup>

Hastalığın klasik kraniofasial özellikleri; çıkık alın, maksiller hipoplazi, mandibular prognatizm, basık burun kökü, fasial konkavite, antimongoloid yerleşimli gözler, geniş ve yelpaze şeklinde kulaklardır.<sup>11,13</sup> Genellikle hastaların ciltlerinde hipopigmentasyon mevcut iken özellikle periorbital bölgede oldukça yoğun pigmentasyon görülmektedir.<sup>10</sup>

Hastalığın ağız içi bulguları incelendiğinde, kesiciler, kaninler ve premolarlar konik tarzda incelmışlerdir. Özellikle molar dişlerde atipik tüberküller görüldüğü bildirilmiştir. Mine defektli küçük dişler, gecikmiş diş erüpsiyonu, diş şekil anomalileri, azalmış tükürük salımı ve hipodonti veya anodonti hastalığın diğer ağız içi bulgularıdır. ED' li hastalarda en önemli problemlerden biri de fiziki görünümündeki disharmonidir.<sup>7, 14</sup> Dişsizliğe bağlı olarak dudak dışa kıvrılır, özellikle gülümsediğinde yüz yaşlı görüntüsü alır. Ön dişlere sahip olmayan vakalarda sessiz harflerin çıkarılmasında problem olur. Hastalığa ait bu özellikler, ED' li hastanın yaşam kalitesini etkilemektedir.<sup>15</sup>

Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi, hastanın kendi sağlığından hoşnutluğu ile ilgili öznel algısı olarak ifade edilir ve öznel algılar bireyin psikososyal durumu ile doğrudan ilgilidir.<sup>16</sup> Günümüzde tıbbi girişimlerin başarısının ölçümünde salt hekim merkezli, geleneksel ve nesnel klinik değerlendirme kriterleriyle yetinilmemesi, buna ek olarak hastaların algıladıkları sağlık durumunun da bu değerlendirmede hesaba katılması gerektiği bildirilmiştir.<sup>16</sup> Bu amaca yönelik dünyada çocuklar için geliştirilmiş belirli sayıda genel amaçlı yaşam kalitesi ölçeği vardır. Kid-KINDL Yaşam Kalitesi Ölçeği 1998 yılında Ravens-Sieberer ve Bullinger tarafından<sup>17</sup> çocuk ve ergenler için özel olarak geliştirilmiş, genel amaçlı yaşam kalitesi ölçüm araçlarından bir tanesidir. Bu ölçeğin 4-7 yaş için özelleştirilmiş sürümü Kiddy-KINDL çocuk ve ebeveyn formudur ve Türkçe'ye, Eser ve Yüksel tarafından uyarlanmıştır.

Ölçek; bedensel, duygusal, özsaygı, aile, sosyal ilişkiler, okul alanlarını içeren 6 Cilt / Volume 14 · Sayı / Number 1 · 2013

kategoriden oluşmaktadır. Kiddy-KINDL çocuk formu, ebeveyn formunun basitleştirilmiş şekli olup 12 soru içerirken, ebeveyn tarafından doldurulan form, çocuğun yaşam kalitesini değerlendiren 46 sorudan oluşmaktadır. Formlardan elde edilen yüksek puan, yüksek yaşam kalitesini göstermektedir.<sup>16,17</sup>

Çocuklarda yaşam kalitesini düşüren, süregelen bir hastalık ya da engelli tanısı konulması aileler için oldukça travmatik bir durumdur. Yapılan çalışmalarda devam eden bir hastalık ya da engelli çocuğa sahip ailelerde anksiyete ve kaygı düzeylerinin daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Aile üyelerinden birinin ya da birkaçının geçici ya da sürekli hastalığının bulunmasının, tüm üyelerin uyumunu etkilediği bildirilmiştir.<sup>18,19</sup> Bu ailelerin kaygı ve anksiyete düzeylerinin belirlenmesi, gereksinimlerine göre destek sağlanması oldukça önem taşımaktadır. Bireylerin kaygı ve anksiyete düzeylerinin belirlenmesi için değişik ölçekler kullanılmaktadır. Spielberger tarafından geliştirilen 20' şer soru içeren iki envanterden oluşan durumluluk ve sürekli kaygı ölçeği bunlardan birisidir. Formlardan elde edilen yüksek puan, yüksek kaygı düzeyini ifade etmektedir.<sup>20</sup>

ED vakalarında, çocukluk çağında süt ve sürekli dişlerin çoğunun eksikliği, anormal dentisyon ve çoklu çürük nedeniyle yeme problemleri ve bu dişsel problemlerin yarattığı kötü fiziksel görünüm, psikolojik problemlere neden olabilmektedir. Bu durum ED' li hastaları etkilemektedir. ED' li hastalarda bu problemler dental tedavi, profesyonel ilgi ve multidisipliner bir yaklaşımla çözülebilmektedir.<sup>21, 22</sup>

Erken dönemde diş tedavisine gereksinim duyulması itibarıyla pedodontistler bu multidisipliner takımın en önemli üyelerindedir ve hastaların mevcut problemlerinin çözümlenmesi için hastalığın bulguları ve semptomlarıyla ilgili yeterli bilgi ve donanımına sahip olmak durumundadırlar.

Aşağıda sunulan olgu raporu ile bir ED' li hastanın klinik bulguları ve dental tedavi yaklaşımı bildirilmiş olup, tedavi sonucunda hastanın yaşam kalitesinin artırılması ve ebeveynin kaygı durumunun azaltılmasına ilişkin elde edilen başarının bilimsel ölçeklerle yorumlanmış olmasının önemli olduğunu düşünmekteyiz.

## OLGU SUNUMU

Kocaeli Üniversitesi Diş hekimliği Fakültesi Pedodonti Kliniğine 6 yaşında erkek hasta diş eksikliği şikâyeti ile ebeveyni tarafından getirildi. Yapılan intraoral ve ekstraoral muayene sonucunda hasta Ektodermal Displazi ön tanısı ile Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniğine sendrom açısından tetkik edilmesi amacıyla yönlendirildi. Yapılan konsültasyon sonucunda hastanın kesin tanısının HED olduğu saptandı.

Hastanın ailesinden alınan anamnez doğrultusunda, çocuğun normal bir hamilelik süreci sonunda, 2200 gr ağırlığında doğduğu, ailenin iki çocuğundan ikincisi olduğu ve diğer kardeşin sağlıklı olduğu öğrenildi. Hastanın ailesinde benzer bir şikâyet yoktu ve anne baba akraba değildi.

Hastanın fiziksel muayenesinde 118 cm boyunda ve 22.5 kg ağırlığında olduğu, yaşlarına göre zayıf ve kısa olduğu gözlemlendi. Ayrıca hastanın oldukça içe kapanık, sessiz bir çocuk olması ve konuşurken göz teması kurmaması dikkat çekti. Hastanın saçları ve kaşları çok seyrek ve saçları açık renkliydi. Ailesi saçlarının doğuştan itibaren seyrek olduğunu ve kolayca kırıldığını ifade etti. Kulak kepçeleri büyük ve ayrıktı. Cildi oldukça kuruydu (Resim 1).



**Resim 1.** Tedavi öncesi hastanın yüz görünümü

Vücudunda yer yer kserozis ve eksklüzyon izleri bulunuyordu. Hasta hiç

terlememesine rağmen gözyaşı mevcuttu. Hastanın sistemik vital bulguları normaldi ve zihinsel gelişim açısından yaşitlarından farklı olmadığı görüldü. Hastada nöbet geçirme öyküsü ve ek bir sistemik hastalık yoktu. Hastanın kan sayımları ve immünglobulin ölçümleri normaldi (alkelen fosfataz ve kreatinin hariç). Hastanın kromozomal analizleri normal karyotipte, 46 XY bir erkek olduğunu gösterdi.

Yapılan ağız içi muayenede, üst çenede sadece sol ikinci süt molar ve sağ-sol süt kanin dişleri olduğu, bunların konik form sergilediği ve mevcut dişlerde çürük olmadığı saptandı. Alt çenede total dişsizlik olduğu ve alveol kreterin diş eksikliğine bağlı ince olduğu tespit edildi (Resim 2).



**Resim 2.** Hastanın intraoral görüntüsü

Yine diş eksikliğine bağlı olarak oklüzal dikey boyut kaybı olduğu gözlemlendi. Dikey boyutun yetersizliği sebebiyle hastanın dudakları dışa dönük ve şişkindi. Hastada yaşlı birey yüz görüntüsü mevcuttu. Alınan panoramik radyografide daimi diş germlerinin oluşmadığı tespit edildi (Resim 3).



**Resim 3.** Hastanın panoramik film görüntüsü

Hastamıza gerek estetik, gerekse fonasyon ve fonksiyonel açıdan rehabilitasyon sağlamak amacı ile üst çeneye hareketli parsiyel protez, alt çeneye ise total protez yapılmasına karar verildi. Yapılacak işlemler hakkında aile bilgilendirildi ve tedaviye başlamak için aileden aydınlatılmış onam alındı. Dental tedavi ile hedeflenen rehabilitasyonun hasta ve velisine katkısını değerlendirmek amacı ile tedavi öncesi hasta yaşam kalitesi ve ebeveynin durumla ilgili kaygılarının tespiti amacı ile hasta ve ebeveyninden Kiddy-KINDL çocuk ve ebeveyn formu ve ebeveyninden durumluluk-süreklilik kaygı ölçeğini doldurmaları istendi. Formların doldurulmasından sonra literatürde anlatıldığı şekilde hesaplanan, yaşam kalite ölçeği ve kaygı ölçeği formundan tedavi öncesi elde edilen puanlar kaydedildi ve hastanın tedavisine geçildi. Hastadan diagnostik modelleri elde etmek amacı ile aljinat (CA37 Normal Set, Cavex, Holland) ile ölçü alındı. İlk ölçüler alındıktan sonra hızlı sertleşen alçı ile elde edilen anatomik modeller üzerinde alt ve üst akril kaşıklar hazırlandı. Fizyolojik ölçü alımı sırasında üç adet süt dişi bulunan üst çenede aljinat, diş bulunmayan alt çenede ise polieter (Impregum™ Penta™ Soft, St. Paul, MN) ölçü maddesi tercih edildi. Sert alçı ile modeller elde edildikten sonra mum duvarlar yapıldı ve dikey boyut alındı. Artikülatöre alınma aşamasından sonra oklüzal ilişki, sıfır derece tüberkül eğimli pediatrik dişler (Bambino Tooth, MAJOR Prodotti Dentari S.P.A. Moncalieri, Italy) ile tamamlandı. Prova aşamasında dişlerin ağızda duruşu çocuğa ayna ile gösterilerek motivasyonu artırılmaya çalışıldı. Dişli provadan sonra tamamlanan protezler hasta ağızında uyumlandı (Resim 4, 5, 6).



**Resim 4.** Hastaya yapılan hareketli protezler



**Resim 5.** Yapılan hareketli protezin intraoral görüntüsü



**Resim 6.** Yapılan hareketli protezin ekstraoral görüntüsü

Hasta ve ebeveyni proteze iyi bakmaları ve düzenli kontrole gelmeleri konusunda bilgilendirildi. Hasta 1 hafta, 3 ay ve 6 ay sonra düzenli kontrollere çağrıldı. Protezinde vuruksız bölgeler aşındırıldı. Hastanın 3 ay sonraki kontrolünde tedavi başlangıcında doldurduğu hasta yaşam kalitesi ve ebeveynin durumla ilgili kaygılarının tespiti amacı ile hasta ve ebeveyninden Kiddy-KINDL çocuk yaşam kalite ve kaygı ölçeğini tekrar doldurmaları istenildi. Formlardan elde edilen puanlar tedavi öncesi elde edilen puanlarla karşılaştırıldığında, durumun hasta ve ebeveyni lehine geliştiği, çocuk tarafından doldurulan formda sadece okul alt boyutunun puanında ve ebeveyni tarafından doldurulan formda çocuğun duygusal iyilik alt boyut yaşam kalitesi puanında bir artış olmadığı, ancak total yaşam kalitesi puanı incelendiğinde çocuk hastanın yaşam kalitesi puanının arttığı ve ebeveynin kaygı düzeyinin azaldığı tespit edildi (Tablo 1, Tablo 2). Hastanın 6 ay sonundaki kontrolünde ise protezine oldukça iyi adapte olduğu, rahatça gülümsediği, göz teması ile iletişim kurduğu,

muayene odasına ebeveynden bağımsız, yalnız şekilde girebildiği gözlemlendi (Resim 7).

	Bedensel iyilik	Duygusal iyilik	Özsaygı	Aile	Sosyal ilişki	Okul	Total (genel sağlık anlayışı)
Çocuk Yaşam kalite skoru (ebeveyn formu)	*		*	*	*	*	*
Çocuk Yaşam kalite skoru (çocuk formu)	*	*	*	*	*	*	*

\*Tedavi sonrası yaşam kalite puanı > tedavi öncesi yaşam kalite puanı

**Tablo 1.** Hastanın tedavi öncesi ve sonrası yaşam kalitesi puanlarının kıyaslanması

	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası
Ebeveyn Durumluluk kaygı skoru		*
Ebeveyn Süreklilik kaygı skoru		*

\*Düşük kaygı puanı

**Tablo 2.** Ebeveynin tedavi öncesi ve sonrası kaygı puanlarının kıyaslanması



**Resim 7.** Hastanın 6. ay kontrolünde ekstraoral görüntüsü

## TARTIŞMA

ED; ektodermal kökenli dokuların anomalileriyle karakterize, kalıtsal heterojen bir grup hastalıktır. Ter ve yağ bezlerinin eksikliği ile karakterize olan formu HED' dir. HED' in

klasik bulguları, hipodonti, hipotrikoz ve hipohidrozistir.<sup>5,23-25</sup> Bizim hastamızda da literatürle uyumlu bir şekilde klasik bulguların üçü de mevcuttu. ED ile ilgili yayınlanmış vakaların çoğunda var olan onikodisplazi bulgusu bizim hastamızda görülmedi.

Literatürde mevcut ED olgularının ağız içi bulguları; konik dişler ve taurodontizm gibi malformasyonlar, yaygın çürükler, alveol kretlerinde gelişim yetersizliği ve dikey boyut kaybı, dışa dönük kalın dudaklar, derin palatinal ark ve damak yarıkları şeklindedir. Ayrıca dikey boyutun azalması, dişsizlik ve cildinin kuru olmasına bağlı gelişen yaşlı görüntüsü hastalığın tipik bulguları arasındadır.<sup>7,14,15,24</sup> Bizim hastamızda, alveol kretlerin gelişim yetersizliği, dikey boyut kaybı, oligodonti, dışa dönük, kalın dudaklar ve yaşlı görünümü gibi bulgular izlenirken, dişlerde çürük ya da palatinal arkta değişikliğe rastlanmadı ve damak yarığı mevcut değildi.

ED' li hastaya yapılacak tedavi şekli genellikle hastanın yaşına, eksik dişlerin sayısına, dişlerdeki malformasyon derecesine, hastanın ve stomatognatik sisteminin büyüme ve gelişimine ve hastanın motivasyonuna göre çeşitlilik gösterebilir. ED' li hastaya uygulayabileceğimiz tedavi, parsiyel protez, total protez, overdenture ya da implant seçeneklerinden birini ya da birkaçının kombinasyonunu içermekle birlikte<sup>26,27</sup> tedavi genellikle erken dönemde hareketli total ve parsiyel protezlerle gerçekleştirilmektedir.<sup>8,10</sup> Tedavinin erken yaşlarda gerçekleştirilmesi, büyüme gelişme hızına göre modifiye edilebilmesi gibi avantajları nedeniyle hareketli protezler ilk etapta oldukça fazla tercih edilmektedir. Bizim hastamızda da yaşının küçük olması itibarıyla tedavi seçeneği olarak üst çenede hareketli parsiyel protez ve alt çenede total protez tercih edilmiştir.

Çocukluk döneminde ED olgularında süt veya daimi dişlerin çoğunun eksikliği nedeniyle beslenme, fiziksel, fonksiyonel, psikolojik ve estetik gereksinimlerini karşılayacak şekilde erken dönemde diş tedavisine gereksinim duyulmaktadır. Literatürde tedaviye başlamak için kesin bir zaman ifade edilmemiştir ancak bu gereksinimlerin karşılanması için erken dönem tedavilerinin 3-4 yaş civarında başlayabileceği belirtilmiştir.<sup>28</sup> Till ve Marques de çocuğun proteze adaptasyonu için ilave süre sağlamak ve çocuğa daha estetik bir görünüm

kazandırmak için, başlangıç protezlerinin okul çağı öncesi yapılmasını önermektedir.<sup>29</sup> Bizim hastamızda da tedavi erken dönemde gerçekleştirildi. Hasta kliniğimize başvurduğunda 6 yaşındaydı ve hemen tedavisine başlandı. Okula başlama yaşına doğru çocukların estetik gereksinimlerini anlayabilecek kadar geliştikleri ve böylece hekim ile koopere olmaya hevesli oldukları bildirilmiştir.<sup>14</sup> Bizim hastamızda da tedavi sürecinde hastanın biraz utangaç olması, sorularımıza yanıtları birkaç tekrarlardan sonra ve sessiz vermesi dışında herhangi bir kooperasyon problemi yaşanmadı. İlerleyen dönemlerdeki kontrollerde, protezlerin estetiğinden memnun olan hastanın kendine olan güveninin arttığı, beslenme fonksiyonunu rahatça yapabildiği için kilo aldığı ve konuşmasının düzeldiği gözlemlendi.

Literatürde ED' ye ait olgu raporlarında hastaların çoğunun tedavi sonrası beslenme, fiziksel, fonksiyonel, psikolojik ve estetik gereksinimlerinin tedavi ile karşılandığı, dolayısı ile yaşam kalitesinin artırdığı ifade edilmiştir. Ancak yapılan yorumlar gözleme dayalı olup hastanın gereksinimlerinin tespitinde ya da tedavinin getirilerinin değerlendirilmesinde herhangi bir bilimsel ölçek kullanılmamıştır. Günümüzde tıbbi girişimlerin başarısının ölçümünde yalnızca hekim merkezli geleneksel ve nesnel klinik değerlendirme kriterleriyle yetinilmemesi, buna ek olarak hastaların algıladıkları sağlık durumunun da rutinde bu değerlendirmeye katılması gerektiği bildirilmiştir.<sup>16</sup> Literatürde değişik kronik problemleri olan vakaların tedavi öncesi ve sonrası algıladıkları sağlık durumlarının tespiti amacıyla yaşam kalitesi ölçeklerinin kullanıldığı bildirilmesine rağmen,<sup>30-32</sup> ED vakalarına ait bir veriye rastlanmamıştır. Biz vakamızda hasta ve ebeveyni tarafından algılanan gereksinimlerin tespit edilerek, tedavi aşamasında bu doğrultuda hareket etmek ve tedavi sonrası bu gereksinimlerinin ne kadarına cevap verebildiğimizi tespit etmek amacıyla tedavi öncesi ve sonrası yaşam kalitelerini değerlendiren Kiddy-KINDL çocuk ve ebeveyn formu ve durumluluk-süreklilik kaygı ölçeğini kullandık.

## SONUÇ

Bu vakada 6 yaşında henüz büyüme ve gelişimini tamamlamamış bir ED vakasının  
Cilt / Volume 14 · Sayı / Number 1 · 2013

tedavi gereksinimi, hasta ve ebeveynin tutum ve beklentilerinin de bilimsel ölçeklerle belirlenmesinin ardından protetik rehabilitasyon ile karşılanmıştır. Ayrıca hastanın ebeveynin kurumumuza başvurduğunda çocuğunun hastalığından haberdar olmaması ve tarafımızdan tıbbi bir kuruma yönlendirilerek, hastalığıyla ilgili bilgi ve gerekli semptomatik önlemlerin farkındalığının sağlanması açısından, pedodontistlerin genetik hastalık ve sendromların bulguları ve semptomlarıyla ilgili yeterli bilgi ve donanıma sahip olmalarının önemi bir kez daha vurgulanmaktadır.

## Kaynaklar

1. Lamartine J. Towards a New Classification of Ectodermal Dysplasias. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 351-5.
2. Crawford PJ, Aldred MJ, Clarke A, Tso MS. Rapp-Hodgkin Syndrome: An Ectodermal Dysplasia Involving the Teeth, Hair, Nails and Palate. Report of a Case and Review of The Literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 67: 50-62.
3. Yin W, Ye X, Bian Z. Phenotypic Findings in Chinese Families with X-Linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Arch Oral Biol* 2012; 57:1418-22.
4. Bala M, Pathak A. Ectodermal Dysplasia with True Anodontia. *J Oral Maxillofac Pathol* 2011; 15): 244-6.
5. K Ramesh, D Vinola, John B John. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia - Diagnostic Aids and a Report of 5 Cases. *J Indian Soc Pedod Prev* 2010; 28: 47-54.
6. Bhargava A, Sharma A, Popli S, Bhargava R. Prosthodontic Management of a Child with Ectodermal Dysplasia: a Case Report. *J Indian Prosthodont Soc* 2010; 10:137-140.
7. Over H, Aksit S. Ektodermal Displazide Hastalarda Protetik Rehabilitasyon: Olgu Sunumu. *J Dent Fac Atatürk Uni* 2012; 22: 180-184.
8. Gupta S, Tyagi P. Prosthodontic Management of Anhidrotic Ectodermal Dysplasia. *Indian J Dent Res* 2011; 22: 348-51.
9. Sener S. Üç Kız Çocukta Hipohidrotik Ektodermal Displazi. *Düzce Medical Journal* 2007; 3: 38-40.
10. Altun C. 7 Yaşındaki bir Hidrotik Ektodermal Displazi Hastasında Protetik Tedavi Yaklaşımı (Olgu Raporu). *Dental Journal Of Dicle* 2009; 10: 25-28
11. Doğan B, Taflkapan O, Harmanyeri Y. Bilateral Memebaşı Yokluğu Gösteren Hipohidrotik Ektodermal Displazi Olgusu. *TÜRKDERM* 2002; 36: 211-212.
12. Bozaykut A, Seren L, Koca D, Sezer R, İpek İ. Hipohidrotik ektodermal displazi: bir olgu bildirisi. *Zeynep Kamil Tıp Bülteni* 2007; 1: (Erişim tarihi: 01/10/2012).
13. Tosun MS, Ertekin V, Büyükcavci M, Döneray H. Hipohidrotik Ektodermal Displazi ve Gastroözofageal Reflü Hastalığı: Vaka Sunumu. *Çocuk Dergisi* 2011; 11: 39-42.
14. Vieira KA, Teixeira MS, Guirado CG, Gaviao BD. Prosthodontic Treatment of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia with Complete Anodontia: a case report. *Ointessence International* 2007; 38: 75-80.
15. Özcan İ, Erdem T, Şirin Ş. Ektodermal Displazi (3 olgu nedeniyle). *İstanbul Üniv Diş Hekim Fak Derg* 1991; 1: 1-5.
16. Eser E, Yüksel H, Baydur H, Erhart M, Saatli G, Özyurt B, Özcan C, Sieberer UR. Çocuklar İçin Genel Amaçlı Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçeği (Kid-KINDL) Türkçe Sürümünün Psikometrik Özellikleri. *Türk Psikiyatri Dergisi* 2008; 19: 409-417.
17. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing Health Related Quality of Life in Chronically ill Children with the German KINDL: First Psychometric and Content Analytical Results. *Qual Life Res* 1998; 7: 399-407.

18. Coşkun Y, Akkaş G. Engelli Çocuğu Olan Annelerin Sürekli Kaygı Düzeyleri ile Sosyal Destek Algıları Arasındaki İlişki. *KEFAD* 2009; 10: 213-227.
19. Karakavak G, Çırak Y. Kronik Hastalıklı Çocuğu Olan Annelerin Yaşadığı Duygular. *İnönü Üniversitesi Eğitim Fakültesi Dergisi*. 2006; 7: 95-112.
20. Spielberger, C.D., Gorsuch, R.L., & Lushene, R.E. The State-Trait Anxiety Inventory: Test manual. Palo Alto, CA: Consulting Psychologist Press. 1970.
21. Ülkü Z.B., Yavuz İ. Ektodermal Displazili Hastalarda Protetik Yaklaşımlar. *J Dent Fac Atatürk Uni*. 2010; 1: 57-61.
22. Vergo TJ. Prosthodontics for Pediatric Patients with Congenital/Developmental Orofacial Anomalies: a Long-Term Follow-up. *J Prosthet Dent*. 2001; 86: 342-7.
23. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *BMJ Case Rep*. 21Jun 2012; (Erişim tarihi: 10/09/2012).
24. Shekhar G, Ramaraju A, Rao C, Sarada. Prosthetic Rehabilitation for a Patient with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: a Clinical Case. *Braz J Oral Sci* 2010; 9: 64-66.
25. Ogunrinde GO, Zubair RO, Ajike SO, Ige SO. Hypohidrotic(Anhidrotic) Ectodermal Dysplasia in Female Twins. *Niger. J Clin Pract* 2012; 15: 98-100.
26. Rada F, Siadat H, Monzavi A, Mangoli A. Full Mouth Rehabilitation of a Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia Patient with Dental Implants: a Clinical Report. *J Prosthodont* 2007; 16: 209-213.
27. Khurana P, Sodhi KK, Padda BK. Management Of Ectodermal Dysplasia Patient with Coping Supported Overdenture: a Case Report. *JIDA* 2011; 5: 206-207.
28. Răducanu A, Păuna M, Feraru IV. A Simple Prosthetic Restorative Solution of a Single Peg-Shaped Upper Central in a Case of Ectodermal Dysplasia. *Rom J Morphol Embryol* 2010; 51: 371-374.
29. Till MJ, Marques AP. Ectodermal Dysplasia: Treatment Considerations and Case Reports. *Northwest Dent* 1992; 71: 25-28.
30. Buunk-Werkhoven Y, Dijkstra-le Clercq M, Verheggen-Udding E, de Jong N, Spreen M. Halitosis and Oral Health-Related Quality of Life: a Case Report. *Int J Dent Hyg* 2012; 10: 3-8.
31. McIntosh C, Kelly. Diabetic Foot Ulcers; Psychosocial Issues and Quality of Life. *Wound Essentials* 2009; 4: 122-124.
32. Hackney EM, Earhart MG. Effects of Dance on Balance and Gait in Severe Parkinson Disease: a Case Study. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 679-84.