

EKTODERMAL DİSPLAZİ VE ÜÇ BOYUTLU KONİK IŞINLI BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ: 2 OLGU SUNUMU

ECTODERMAL DYSPLASSIA AND THREE-DIMENSIONAL CONE BEAM COMPUTED TOMOGRAPHY: 2 CASE REPORTS

Cansu OSMANOĞULLARI SARIYILDIZ^{1*}, Ebru AKLEYİN¹, Mehmet ÇOLAK²,
Tuğçe Nur PEKDEMİR¹, İzzet YAVUZ¹

¹Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.

²Dicle Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR.

ÖZET

Ektodermal displazi ektodermden gelişen iki ya da daha fazla yapının anormal gelişimi ile tanımlanan genetik ve kompleks bir hastalıktır. Bu olguda Ektodermal displazi tanısı konulmuş iki vakanın güncel görüntüleme yöntemlerinden üç boyutlu konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KİBT) verileri ile ağız içi ve kraniyofasiyal bulgularının detaylı incelenmiştir.

Kliniğimize diş eksikliği ve şekil bozukluğu şikayeti ile başvuran hastaların yapılan klinik ve radyolojik muayenelerinde elde edilen bulgular ile hidrotik tip ektodermal displazi ön tanısı konulmuştur.

Olgulara ağız diş sağlığı ve yaşam kalitelerini yükseltmeye yönelik KİBT verileri incelenerek, multidisipliner olarak gerekli tedaviler yapıldı. Oral hijyen eğitimi verilerek hastalar ileri takip seanslarına alındı.

ANAHTAR KELİMELER: Ektodermal displazi, KİBT, diş hekimliği

ABSTRACT

Ectodermal dysplasia is defined by the abnormal development of two or more structures derived from the embryonic ectodermal layer. It is large genetic and complex group of disorders. In this case, it is aimed to use up to date imaging methods Three Dimension Cone Beam Computed Tomography (3D CBCT) data to examine in detail the intra-oral and craniofacial findings of two cases diagnosed with ectodermal dysplasia by three-dimensional conical beam computed tomography images.

The findings of clinical and radiological examinations of the patients who were admitted to our clinic with the complaint of tooth defect and deformity were diagnosed with hydrotic type ectodermal dysplasia.

CBCT data reviewed, and as a multidisciplinary approach to improve oral health and quality of life in cases, necessary treatments were performed. Oral hygiene training was given and the patient was taken to the follow-up sessions.

KEY WORDS: Ectodermal dysplasia, 3D CBCT, dentistry

Giriş

Embriyolojik yaşamda ektoderm tabakasından santral sinir sistemi, periferik sinir

sistemi (göz, kulak ve burnun duyu epitelyumu), cilt, salgı bezleri(meme bezleri, ter bezleri vb.), saç, tırnak ve diş minesini geliştirmektedir.¹ Ektodermal displazi ektodermden gelişen iki ya da daha fazla yapının anormal gelişimi ile tanımlanan geniş ve kompleks bir hastalıktır.^{1,2,3} Yeni mutasyonlar sonucu veya otozomal dominant, otozomal resesif ya da X'e bağlı

İletişim Adresi

Dt. Cansu OSMANOĞULLARI SARIYILDIZ
Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi
Restoratif Diş Tedavisi Anabilim Dalı, 21280
Diyarbakır

e-mail: clovepink_265@hotmail.com

resesif geçiş gösterebilir.^{1,4} Ektodermal dispazi nadir görülen bir sendromdur, görülme sıklığı tahmini 100.000 canlı doğumda birdir.⁵ Ektodermal displazinin 170 den fazla klinik durumu rapor edilmiştir. Ter bezlerinin sayı ve fonksiyonuna göre hipohidrotik ve hidrotik olmak üzere iki tipi vardır.⁶ Sıklıkla hipohidrotik (Christ-Siemens-Touraine sendrom) tipi karşımıza çıkar. Sebebi klinik teşhisinin kolay olmasıdır. Hipodonti, hipotrikozis, tırnak deformiteleri, hipohidrozis ya da anhidrozis karakteristik özelliğidir.^{7,8,9} X'e bağlı resesif geçiş gösterir.⁶ Hidrotik tipinde genellikle ter bezleri normaldir ve otozomal dominant geçiş gösterir.⁶ Fakat kesin tanı gen analizi ile konulabilmektedir ve ED türlerinin ancak % 30 kadarı gen seviyesinde tanımlanmıştır.¹ Genel olarak ektodermal displazi vakalarının extraoral bulgularında seyrek saçlar, semer burun, gözler ve dudak çevresinde hiperpigmentasyon, dikey boyut azlığı, dışa dönük dudaklar, kulak deformiteleri, cilt problemleri, el ayaklarda hiperkeratozis ,tırnak deformitelerine rastlanabilir.^{1,3,10,11} İntraoral bulgularında ise hipodonti ya da anadonti, konik şekilli dişler, dişsiz bölgelerde alveol kret yetersizliği, maxiller retrüzyona rastlanabilir.^{1,9,12}

OLGU SUNUMU

Bu olguda Ektodermal displazi tanısı konulmuş iki vakanın Antero-Posterior, panoramik ve üç boyutlu konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KİBT) görüntülerine ve tedavi yaklaşımlarına yer verilmiştir. KİBT görüntüleri 0,3 mm voksel büyüklüğünde 120 kVp, 5 mA' de, 8.9 sn. de elde edilip ve incelenmiştir. (i-

CAT®, Model 17-19, Imaging Sciences International, Hatfield, Pa USA)

1. Olgu:

18 yaşında erkek hasta diş eksikliği şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Extraoral muayenesinde seyrek saç ve sakal, dikey boyutun düşük olması, tırnak deformitelerine rastlanmıştır. Diş dizisinde 11, 12, 17, 21, 22, 27, 36, 46 nolu dişlerin eksikliği, konik şekilli daimi kanin, üst çenede daimi 1. premolar ve daimi kanin dişleri arasında süt kanin ve diş eksikliğine bağlı olarak diastemalar gözlemlenmiştir. Muldisipliner tedavi yaklaşımı gerektirdiği için hastamızın protetik rehabilitasyonu için protetik diş tedavisi ve ortodonti kliniğine yönlendirilmiştir.



Resim 1: 1. Olgunun extraoral frontal ve lateral sefalometrik profil görüntüsü.



Resim 2: 1. Olgunun tırnak deformite görüntüleri.



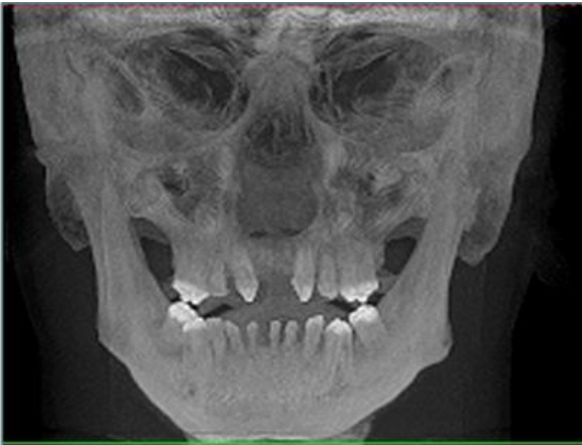
Resim 3: 1.olgunun konik dişlerinin intraoral görüntüsü.



Resim 4: 1. Olguda maksiller dişlerin görünümü.



Resim 5: 1. Olguda mandibular dişlerin görünümü.



Resim 6: 1. Olgudan elde edilen antero-posterior KIBT görüntüsü.



Resim 7: 1. Olgudan elde edilen panoramik KIBT görüntüsü.



Resim 8: 1. Olgudan elde edilen 3 boyutlu volumetrik KIBT görüntüsü.

2. olgu:

6 yaşında erkek hasta sürme gecikmesi, diş eksikliği ve diş çürükleri şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Ektraoral muayenesinde seyrek saçlar ve kaşlar, alopesi, dışa dönük dudaklar, göz ve dudak çevresindeki hiperpigmentasyon dikkat çekmiştir.

Süt dişlenme döneminde olan hastamızın intraoral muayenesinde 52, 62, 82 nolu dişlerin eksikliği gözlenmiştir. Radyografik değerlendirmeler sonucunda ise 17, 11, 12, 21, 22, 27, 31, 32, 33, 34, 36, 37, 41, 42, 43, 44, 46, 47 nolu dişlerin germlerinin eksikliği, konik şekilli daimi kanin dişi tespit edilmiştir. 3. molar

dişlerin eksik olup olmadığı hakkında bilgi vermek hastanın yaşından dolayı erkendir. 51, 61 nolu dişlerinde kök rezorbsiyonu başlamıştır. 54 ve 71, 81 nolu dişlerdeki çürükler kompomer ile restore edilip koruyucu diş tedavileri yapılarak ileride yapılacak tedavi planlaması hakkında bilgilendirilmesi amacıyla protetik diş tedavisi bölümüne yönlendirilmiştir.

Her iki olguya da anemnez ve klinik bulgular ışığında hidrotik tip ektodermal displazi tanısı konuldu.



Resim 9: 2. Olgunun extraoral frontal ve lateral sefalometrik profil görüntüsü.



Resim 10: 2 olgunun oksipital bölgesinde alopesi.



Resim 11: 2. Olgunun intraoral görüntüsü.



Resim 12: 2. Olgunun maksiller dişlerinin görünümü.



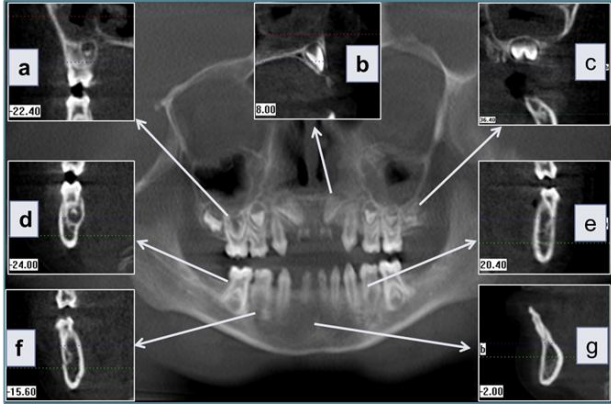
Resim 13: 2. Olgunun mandibular dişlerinin görünümü.



Resim 14: 2. Olgudan elde edilen antero-posterior KIBT görüntüsü.



Resim 16: 2. Olgudan elde edilen 3 boyutlu volumetrik KIBT görüntüsü.



Resim 15: 2. Olgudan elde edilen panoramik KIBT ve farklı bölgelerden alınmış kesitlerin birlikte görüntüsü.

15a: 55 nolu dişin palatinalinde gelişmekte olan 15 nolu diş germinin KIBT ile frontal kesitteki görünümü.

15b: Gelişmekte olan 23 nolu diş germinin KIBT ile sagittal kesitteki görünümü.

15c: Gelişmekte olan 26 nolu diş germinin KIBT ile frontal kesitteki görünümü.

15d: 85 nolu dişin lingualinde gelişmekte olan 45 nolu diş germinin KIBT ile frontal kesitteki görünümü.

15e: 84 nolu dişin KIBT ile frontal kesitteki görünümü ve apeksinde 44 nolu diş germinin eksikliği.

15f: 81 nolu dişin KIBT ile sagittal kesitteki görünümü ve daimi keser diş germlerinin eksikliği.

15g: 74 nolu dişin KIBT ile frontal kesitteki görünümü ve apeksinde 34 nolu diş germinin eksikliği.

TARTIŞMA

Ektodermal displazi ektodermden gelişen dokulardan en az iki dokunun anormal gelişimi ile karakterize durumu tanımlar. En çok etkilenen ektodermal yapılar; saçlar, tırnaklar, ter bezleri ve mukoz bezler olduğu bildirilmiştir.¹³ Ektodermden deri, ter bezleri, dişler, saç ve tırnaklar dışında gözün bir bölümünün de olduğu, bazı vakalarda göz kuruluğu görülmekte bazı vakalarda ise lakrimal kanal agenezisi veya darlığı durumunda gözlerde göz yaşının boşalamamasından dolayı yaşarma gözlemlendiği bildirilmiştir.¹⁴ Yaklaşık 200 civarında ektodermal displazi tipi tanımlanmıştır.¹⁵ Genel olarak ED üç ana klinik bulgu ile hidrotik (Clouston), hipohidrotik (Christ-Siemens-Touraine sendrom) ve anhidrotik tip olarak karşımıza çıkmaktadır. Genetik geçiş ve farklı anomalilerle ilişkili olabilmesine rağmen formlar arasındanki en belirgin farklılık ter bezlerinin eksikliği, azlığı ya da olmamasıdır.fddgdfd¹⁶ X' e bağlı hipohidrotik tip en yaygın görülen tiptir.¹⁵ Her

iki vakamızda da süt ve daimi dişlerde konjenital eksiklik, seyrek saçlar, kuru cilt, göz çevresinde pigmentasyonda artış, tırnak deformiteleri görüldü. Her iki olgudan alınan anamnezde terleme eksikliği olmadığı öğrenilmiş, klinik bulgulara göre hidrotik tip ektodermal displazi olduğu düşünülmüştür. 2. olgunun sık sık kulak burun enfeksiyonu geçirdiği tespit edildi.

ED, genetik geçişli nadir görülen multi sistem düzensizliği olarak tanımlanmıştır.¹ Dental tedavilerde multidisipliner yaklaşımların gerekliliği düşünülmüştür. Elde edilen KİBT görüntüleri ile hastanın iskeletsel malformasyonları incelenerek ortodontik analizler için ortodonti kliniğine yönlendirilmiştir. Anodonti, hipodonti ya da oligodonti görülen vakalarda dişsiz bölgelerin erken protetik rehabilitasyonu, erken diş kayıplarının önlenmesi, alveol kret yüksekliğinin ve dikey boyutunun korunması vakalar için estetik, fonksiyon ve fonasyonun iadesi yönünden sosyalleşme ile bitlikte özgüveninin gelişmesinde önemlidir.^{11,17} Hastalara erişkin döneme kadar diş eksikliğinin durumuna göre takip edilir ya da geçici hareketli protezler ile rehabilite edilir. Erişkin dönemden sonra cerrahi implant uygulamalar ile birlikte sabit ya da hareketli daimi protezlere geçilebildiği literatürde bildirilmiştir.¹⁸ Olgular bu yönde bilgilendirilerek periyodik takip ve tedavi işlemlerine alınmıştır.

Sonuç olarak bu tür vaka raporlarının özellikle diş hekimlerine ED olguları ve tipleri hakkında farkındalık oluşturacağı, ED

olgularında teşhis ve tedavi yaklaşımında rehber olacağı düşünüldü.

Ayrıca, deneyimli bir hekim tarafından yapılacak dental tedavilerin, medikal gereksinimleri ile ilgili yönlendirmelerin vakaların yaşam kalitelerinin yükseltilmesinde önemli bir mihenk taşı olacağı düşünüldü.

KAYNAKLAR

1. Yavuz, I., Baskan, Z., Ulku, R., Dulgergil, T. C., Dari, O., Ece, A., ... & Dari, K. O. Ectodermal dysplasia: Retrospective study of fifteen cases. *Archives of medical research*. 2006; 37(3): 403-409.
2. Umair khan, Rabia aziz, Ghazala hassan, Tahira zafar, Sahar iqrar. Ectodermal dysplasia syndrome with cleft palate, hypodontia, metatarsus adductus and imperforate anus: a new syndrome?. *Pakistan Oral & Dental Journal*. 2013; 33(2): 219-226
3. Itthagaran, A., & King, N. M. Ectodermal dysplasia: A review and case report. *Quintessence International*. 1997; 28(9): 595-602
4. Cantekin, K., & Delikan, E. EKTODERMAL DİSPLAZİLİ ÇOCUK HASTADA DENTAL TEDAVİ YAKLAŞIMI: BİR OLGU RAPORU. *Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi*. 2014; 24(3): 413-417.
5. Masse, J. F., & Perusse, R. Ectodermal dysplasia. *Archives of disease in childhood*. 1994; 71(1): 1-2.
6. More, C. B., Bhavsar, K., Joshi, J., Varma, S. N., & Tailor, M. Hereditary ectodermal dysplasia: A retrospective study. *Journal of natural science, biology, and medicine*. 2013; 4(2): 445-450.
7. Sepulveda, W., Sandoval, R., Carstens, E., Gutierrez, J., & Vasquez, P. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Journal of ultrasound in medicine*. 2003; 22(7): 731-735.
8. Grover, R., & Mehra, M. Prosthodontic Management of Children with Ectodermal Dysplasia: Review of Literature. *Dentistry*. 2015; 5(340): 2161-1122.
9. Singh, P., & Warnakulasuriya, S. Aplasia of submandibular salivary glands associated with ectodermal dysplasia. *Journal of oral pathology & medicine*. 2004; 33(10): 634-636.
10. BAYSAL, M. Ö. B. E. İ. Hydrotic ectodermal dysplasia associated with a rib anomaly. *Türkiye Klinikleri Journal of Dermatology*. 2007; 17(3): 205-209.
11. Köymen, G., Karaçay, Ş., Başak, F., Akbulut, A. E., Altun, C., AD, G. D. B. M. P., & AD, G. D. B. M. O. Ektodermal displazi olgusunda kombine dişsel tedavi. *Gülhane Tıp Dergisi*. 2003; 45(1): 79-81.
12. Sura Ali Ahmed Fuoad Al-Bayati, Shishir Shetty. Title-Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia-A Case Report with Review. 2015; 1(4): 1-5.

13. Aysegül AYHAN BAND, Çağrı TÜRKÖZ. Sendromlar ve eşlik ettikleri kraniyofasiyal anomaliler. A.Ü. Dis Hek. Fak. Derg. 2012; 39(1): 35-47.
14. Ugur Keklikci, Izzet Yavuz, Selcuk Tunik, Zelal Baskan Ulku, Sedat Akdeniz "Ophthalmic manifestations in patients with ectodermal dysplasia syndromes", Adv Clin Exp Med. 2014; 23(4): 605-610.
15. Callea, M., Yavuz, I., Clarich, G., & Cammarata-Scalisi, F. Clinical and molecular study in a child with X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. Archivos argentinos de pediatria. 2015; 113(6): 341-344.
16. Callea, M., Teggi, R., Yavuz, I., Tadini, G., Priolo, M., Crovella, S., ... & Grasso, D. L. Ear nose throat manifestations in hypohidrotic ectodermal dysplasia. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2013; 77(11): 1801-1804.
17. KÖYMEN, D. G., KARAÇAY, D. Ş., BAŞAK, D. F., AKBULUT, D. A. E., & ALTUN, D. C. Ectodermal Dysplasia: Case Report. Gulhane Medical Journal. 2003; 45(1): 79-81.
18. Grecchi, F., Zingari, F., Bianco, R., Zollino, I., Casadio, C., & Carinci, F. Implant rehabilitation in grafted and native bone in patients affected by ectodermal dysplasia: evaluation of 78 implants inserted in 8 patients. Implant dentistry. 2010; 19(5): 400-408.