

XXXXY Sendromu ve Taurodontizm

XXXXY Syndrome and Taurodontism: Case Report

Özlem Martı AKGÜN,^a
Günseli GÜVEN POLAT,^a
Ceyhan ALTUN^a

^aPedodonti AD,
GATA Diş Hekimliği Bilimleri Merkezi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 12.08.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 17.10.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Günseli GÜVEN POLAT
GATA Diş Hekimliği Bilimleri Merkezi,
Pedodonti AD, Ankara
TÜRKİYE/TURKEY
guvengunseli@yahoo.com

ÖZET Diş eksiklikleri, diş formlarında bozukluk ve taurodontizm saptanan XXXXY sendromlu 12 yaşındaki bir erkek çocuğun ağız içi bulguları ve tedavisinin sunulması. Diş çürükleri ve diş eksiklikleri nedeni ile GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Pedodonti Anabilim Dalına ailesiyle birlikte başvuran XXXXY sendromlu hastanın, hasta kooperasyonu sağlanamadığından dolayı diş çekimleri ve restorasyonlarının genel anestezi altında yapılmasına karar verildi. Taurodontizmden etkilenmiş alt çene sağ ve sol birinci büyük azı dişleriyle üst çene sağ birinci büyük azı dişine genel anestezi altında kompozit rezin (SwissTech Composite, Coltene, İsviçre) restorasyon uygulaması yapıldı, periapikal lezyonlu ve kronu aşırı derecede harabiyete uğramış alt çene sağ ön kesici ve sol ön ve yan kesici dişleri ile üst çenede sağ üst süt köpek dişi çekildi. Hasta altı aylık kontrollerle takip edilmektedir. XXXXY sendromlu hastalarda spesifik bazı ağız ve diş bulguları mevcuttur. Bu nedenle bu tip hastaların ağız ve diş sağlığının korunması amacıyla düzenli olarak diş hekimi kontrollerinin yapılması gerekmektedir. Yapılan kontrollerde daha önceden yapılmış restorasyonlar, ağız hijyeni ve yeni çürük oluşumları kontrol edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: XXXXY sendromu, taurodontizm

ABSTRACT The aim of this paper to present dental findings and oral treatment of a 12-year-old boy with XXXXY syndrome whose oral findings included taurodontism, abnormal structure of teeth and congenitally missing teeth. A twelve-year-old male was referred to the Pedodontics Clinic at GATA complaining of pain in the area around the mandibular molars. The patient was non-cooperative so tooth extractions and restorations planned to be made under general anesthesia. Mandibular right and left molar teeth affected from taurodontism restored with composite resin (SwissTech Composite, Coltene, Switzerland). All mandibular incisor teeth extracted as they were extensively damaged and had periapical chronic inflammatory lesions. The patient was request to attend the clinic for follow-up every six months. Patients with XXXXY syndrome have some specific oral and dental findings, thus these patients should be controlled in short intervals by dentists to preserve oral and dental health. New caries formation, oral hygiene and old restorations should be examined in these recalls.

Key Words: XXXXY syndrome, taurodontism

Türkiye Klinikleri J Dental Sci 2009;15(2):157-60

İlk defa Fraccaro ve ark. tarafından 1960 yılında tanımlanan XXXXY sendromundan, literatürde Klinefelter sendromunun ciddi bir şekli olarak da bahsedilmektedir.¹⁻³ XXXXY sendromu, mayoz I ve mayoz II safhaları sırasında eş kromozomların bölünmemesi sonucu yumurtanın 4 adet X kromozomu içermesiyle meydana gelmektedir.^{4,5} Spermden gelen Y kromozomuyla birlikte 49 kromozomlu XXXXY sendromlu bir embriyo oluşmaktadır.^{4,5} XXXXY sendromunun insidansı yaklaşık olarak 85.000 erkek doğumda 1'dir.^{2,4-6}

XXXXY sendromlu hastalarda klasik klinik bulgular; mental retardasyon, radioulnar sinostozis ve hipogonadizmdir.⁷⁻⁹ Aynı zamanda karakteristik bir yüz yapısı, iskeletsel anomaliler ve konuşma problemleri de görülmektedir.^{2,10} Literatürde sendroma konjenital kalp rahatsızlığının da eşlik ettiğini bildiren olgu raporları bulunmaktadır. Ağız içi bulgular; taurodontizm, dişlerin konjenital olarak eksikliği, mandibular prognatizm, mine defektleri, dişlerde yapısal bozukluklar ve yarık damaktır.^{3,11-17}

Taurodontizm terimi ilk kez 1913 yılında Sir Arthur Keith tarafından kullanılmıştır ve literatürde “pulpa odasının kök apeksine doğru uzayarak genişlemesi ile karakterize bir dental anomali” olarak tanımlanmaktadır.¹⁸⁻²⁰ Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte Klinefelter sendromu, Trizomi 21 veya Down sendromu gibi seks kromozomlarının etkilendiği sendromlar ve hipofosfatezi gibi rahatsızlıklarla birlikte görülebilmektedir. Taurodontizmin seyrek de olsa beraber görüldüğü sendromlar; oto-dental sendrom, herediter ekto-dermal displazi, Orofasiyal dijital sendrom ve hipohidrotik ekto-dermal displazidir.²¹

Bu olgu raporunda, 12 yaşında taurodontizmin eşlik ettiği XXXXY sendromlu bir hastanın diş gelişimi incelenmiş ve olgu olarak sunulmuştur.

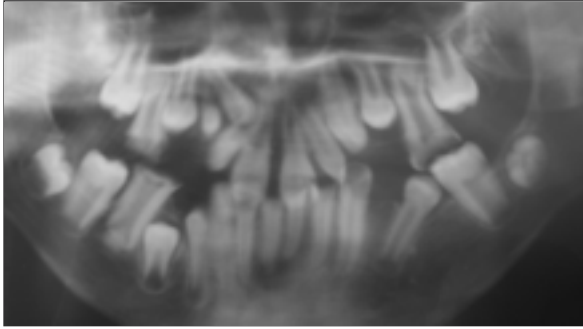
OLGU SUNUMU

On iki yaşındaki erkek hasta diş çürükleri ve diş eksiklikleri nedeni ile GATA Diş Hekimliği Bilimleri Merkezi Pedodonti Anabilim Dalına ailesiyle birlikte başvurdu. Alınan anamnezde hastada XXXXY sendromu olduğu öğrenildi. Hasta ailenin üçüncü çocuğuydu ve anne-babası arasında akraba evliliği yoktu. Anne normal bir hamilelik geçirmişti, radyasyona maruz kalmamıştı, hamilelik sırasında herhangi bir hastalık geçirmemişti ve ailede bu tip bir hastalığa sahip başka bir birey yoktu. Yapılan ağız dışı muayenede olguda XXXXY sendromlu hastalarda görülen karakteristik yüz yapısı, konuşma problemi ve mental retardasyon olduğu saptandı (Resim 1). Ağız içi muayenede hastanın üst çenesinde daimi ön ve yan kesiciler ve birinci büyük azı dişleri dışındaki dişlerin, alt çenede ise daimi kesici ve köpek dişleriyle birlikte daimi birinci büyük azı

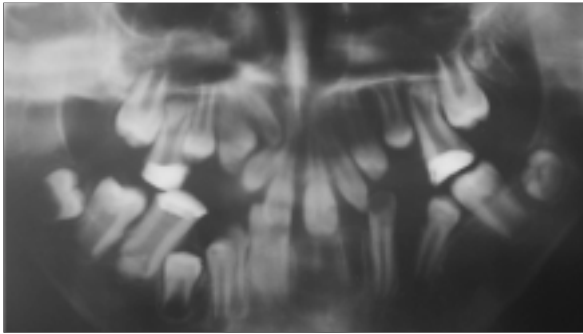


RESİM 1: Olgumuzun tedavi öncesi ağız dışı görüntüsü.

dişleri dışındaki dişlerin eksik olduğu görüldü. Alt ve üst çene daimi birinci büyük azı dişleri ve alt çene ön kesici ve sol yan kesici dişlerin kronlarının büyük bir kısmı çürük nedeni ile harabiyete uğramıştı. Üst çene yan kesici dişlerin kronları konik yapıdaydı. Alınan panoramik radyografide sol alt ve üst çenede ikinci küçük azı dişlerinin konjenital olarak eksik olduğu belirlendi. Sağ üst ve alt çenede birinci küçük azı dişleri normalden küçük ve konik bir biçimde gelişmiş ve sürmeleri gecikmişti. Ayrıca, birinci büyük azı dişlerinin tümünde taurodontizm saptandı. İkinci büyük azı dişlerinin kök gelişimleri ise henüz tamamlanmamıştı (Resim 2). Alınan radyografide alt ön kesici dişlerin apikalinde radyolüseni olduğu belirlendi ve hasta bu dişlerin çekimi için Ağız ve Diş Hastalıkları Cerrahisi Anabilim Dalına sevk edildi. Hasta kooperasyonu sağlanamadığından, diş çekimleri ve restorasyonlarının genel anestezi altında yapılmasına karar verildi. Tedaviye başlanmadan önce hastanın ailesinden aydınlatılmış onam formu alındı. Taurodontizmden etkilenmiş alt çene sağ ve sol birinci büyük azı dişleriyle üst çene sağ birinci büyük azı dişine genel anestezi altında kompozit rezin (SwissTech Composite, Coltene, İsviçre) restorasyon uygulaması yapıldı, periapikal lezyonlu ve kronu aşırı derecede harabiyete uğramış alt çene sağ ön kesici ve sol ön ve yan kesici dişleri ile üst çenede sağ üst süt köpek dişi çekildi (Resim 3). Hasta altı aylık kontrollerle takip edilmektedir.



RESİM 2: Olgumuzun tedavi öncesi panoramik filmi.



RESİM 3: Olgumuzun tedavi sonrası panoramik filmi.

SONUÇ

Taurodontizmin etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, Hertwig epitel kınının diyaframının horizontal seviyede invajinasyonundaki bozulma nedeni ile ortaya çıktığı düşünülmektedir.^{19,22} Literatürde XXXXY sendromunun ağız içi bulgularından olan taurodontizm ile ekstra X kromozomuna bağlı olarak oluşan diğer hastalıklar arasında ilişki olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır.^{12,13} Taurodontizm, Klinefelter sendromuna ek olarak Wolf-Hirschhorn sendromu, Lowe sendromu ve Down Sendromu ile birlikte de görülebilmektedir.^{22,23}

Taurodontik dişler pulpa odasının genişliğine göre hipotaurodont, mezotaurodont ve hiperturodont dişler olmak üzere üçe ayrılmaktadır.^{24,25} Bizim olgumuzda taurodontizmden etkilenmiş dişler hiperturodont sınıfına girmektedir. Hiperturodont dişlerde prizmatik veya silindirik formdaki pulpa odası apekse kadar uzanmakta, burada iki veya dört kanala ayrılmaktadır.²⁶

X kromozomundaki anormalliklere bağlı olarak meydana gelen sendromlara sahip hastalarla ilgili yayınlanan olgu raporlarında, bu hastaların daimi dişlerinin ve süt dişlerinin taurodontizmden etkilendiği bildirilmiştir.^{18,27} Bizim olgumuzda tüm daimi molar dişler taurodontizmden etkilenmiştir.

Taurodontik dişler, çürük pulpaya ulaşmaması ise konservatif olarak tedavi edilmektedir. Taurodontik dişlerin pulpa odalarının şekli ve genişliği, obliterasyon derecesi ve kanal konfigürasyonu, apikalde sonlanan kanal ağızları, fazladan oluşan kök kanal sistemleri çeşitlilik göstermektedir.²⁸ Endodontik tedavi gereken dişlerde ise tedavi öncesi alınan radyografiler hekime dişin kanal sistemiyle ilgili olarak çok az bilgi vermektedir. Bu durum taurodontik dişlere kanal tedavisi uygulamasını zorlaştırmaktadır. Bu nedenle bu tip dişlerin erken safhada tedavi edilmesi gerekmektedir.²⁹

Taurodontik dişlere tedavi sonrası kron uygulanması önerilmektedir.³⁰ Çünkü kaybedilen diş yüzeyi miktarı fazladır ve mevcut diş yapısı alveolar kemik hattının altında kalabilmektedir.³¹ Bizim olgumuzda hastanın taurodontizmden etkilenmiş olan dişleri asemptomatikti, mevcut çürükler durgun çürüklerdi. Hastanın kapanışı derin olduğundan kron uygulaması endike değildi, kaybedilen diş yüzeyi miktarı fazla olduğundan, tutuculuk açısından amalgam dolgu yerine kompozit dolgu tercih edildi.

Dişlerin hacim ve şekillerini ilgilendiren bozukluklarda anomaliden etkilenen diş kronları koniye benzeyen küntr bir şekil almakta ve çoğu kez mikrodonti olgusu da bu duruma eşlik etmektedir.³² Hipodonti olgusunun bir başka şekli olduğu düşünülen ve “konik diş anomalisi” olarak da adlandırılan bu bozukluk, en çok üst çene yan kesici dişlerini etkilemektedir.³³ Küçükeşmen yaptığı çalışmada, konik formdaki dişlere uygun boyutlardaki şeffaf kronları uyumlandırmış ve kompozit rezin veneer restorasyonlar yaparak, dişlerin tedavisini tamamlamıştır.³² Bizim olgumuzda da sağ alt ve üst çene birinci küçük azı dişleri konik yapıdaydı ve konik yapıya mikrodonti de eşlik ediyordu. Bu dişler henüz ağız içerisinde görünmediklerinden, tedavi planlamasının dişler sürdükten sonra yapılmasına karar verildi.

XXXXY sendromlu hastalarda sendromla birlikte seyreden mental retardasyondan dolayı hastalar ağız hijyenlerinin sağlanması açısından aile veya bakıcıya bağımlıdırlar. Bu nedenle aile ve bakıcıya ağız hijyen eğitiminin nasıl sağlanacağı konusunda bilgi verilmeli ve uygulamalı olarak gösterilmelidir. Hastamızın ailesine gerekli olan ağız hijyen eğitimi uygulamalı olarak gösterildi ve bu tür hatalarda ağız hijyenini sağlamanın önemi

hakkında bilgi verildi. Hasta, altı aylık periyodik kontrollere çağırıldı.

Sonuç olarak, XXXXY hastalarında spesifik bazı ağız ve diş bulguları mevcuttur. Bu nedenle bu tip hastaların ağız ve diş sağlığının korunması amacıyla düzenli olarak diş hekimi kontrollerinin yapılması gerekmektedir. Yapılan kontrollerde daha önceden yapılmış restorasyonlar, ağız hijyeni ve yeni çürük oluşumları kontrol edilmelidir.

KAYNAKLAR

- Fraccaro M, Kaijser K, Lindsten J. A child with 49 chromosomes. *Lancet* 1960;2(7156):899-902.
- Visootsak J, Graham JM Jr. Klinefelter syndrome and other sex chromosomal aneuploidies. *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:42.
- Linden MG, Bender BG, Robinson A. Sex chromosome tetrasomy and pentasomy. *Pediatrics* 1995;96(4 Pt 1):672-82.
- Villamar M, Benitez J, Fernández E, Ayuso C, Ramos C. Parental origin of chromosomal nondisjunction in a 49,XXXXY male using recombinant-DNA techniques. *Clin Genet* 1989;36(3):152-5.
- Leal CA, Belmont JW, Nachtman R, Cantu JM, Medina C. Parental origin of the extra chromosomes in polysomy X. *Hum Genet* 1994;94(4):423-6.
- Dueñas-Arias JE, Aguilar-Medina M, Arámbula-Meraz E, Valenzuela-Camacho JB, Vega-Solano A, Granados J, et al. 47,XXY/48,XXXXY/49,XXXXY mosaic with hydrocephaly: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports* 2007;1:94.
- Karsh RB. Congenital heart disease in 49, XXXXY syndrome. *Pediatrics* 1975;56(3):462-4.
- Singh TH, Rajkova S. 49, XXXXY chromosome anomaly: an unusual variant of Klinefelter's syndrome. *Br J Psychiatry* 1986;148:209-10.
- Pralea CE, Mihalache G. [Importance of Klinefelter syndrome in the pathogenesis of male infertility]. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 2007;111(2):373-8.
- Stewart DA, Netley CT, Park E. Summary of clinical findings of children with 47,XXY, 47,XYY, and 47,XXX karyotypes. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1982;18(4):1-5.
- Peet J, Weaver DD, Vance GH. 49,XXXXY: a distinct phenotype. Three new cases and review. *J Med Genet* 1998;35(5):420-4.
- Jaspers MT, Witkop CJ Jr. Taurodontism, an isolated trait associated with syndromes and X-chromosomal aneuploidy. *Am J Hum Genet* 1980;32(3):396-413.
- Stewart RE. Taurodontism in X-chromosome aneuploid syndromes. *Clin Genet* 1974;6(5):341-4.
- Sheridan MK, Radlinski S. Brief report: a case study of an adolescent male with XXXXY Klinefelter's syndrome. *J Autism Dev Disord* 1988;18(3):449-56.
- Zaleski WA, Houston CS, Pozsonyi J, Ying KL. The XXXXY chromosome anomaly: report of three new cases and review of 30 cases from the literature. *Can Med Assoc J* 1966;94(22):1143-54.
- Keeler C. Taurodont molars and shovel incisors in Klinefelter's syndrome. *J Hered* 1973;64(4):234-6.
- Süleymanoğlu Karahan D, Narlı N, Demirhan O, Yapıcıoğlu H, Tanrıverdi N, Satar M. [Klinefelter syndrome in children with cleft lip and cleft palate and genetic consultation: two case reports]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2002;22(3):297-300.
- Rao A, Arathi R. Taurodontism of deciduous and permanent molars: report of two cases. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2006;24(1):42-4.
- Şişman Y, Akgünlü F, Aktan AM. [Taurodontism: report of five cases and literature review]. *Türkiye Klinikleri J Dental Sci* 2007;13:121-5.
- Yavuz İ, Çolak M, Atakul F, Kaya S, Tümen C. [Taurodontism: A Case Report]. *J Ondokuz Mayıs Univ Dent* 2001;4(2):43-5.
- Prakash R, Vishnu C, Suma B, Velmurugan N, Kandaswamy D. Endodontic management of taurodontic teeth. *Indian J Dent Res* 2005;16(4):177-81.
- Hamner JE 3rd, Witkop CJ Jr, Metro PS. Taurodontism. Report of a case. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology* 1964;18:409-18.
- Bhat SS, Sargod S, Mohammed SV. Taurodontism in deciduous Molars-A Case. Report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2004;22(4):193-6.
- Constant DA, Grine FE. A review of taurodontism with new data on indigenous southern African populations. *Arch Oral Biol* 2001;46(11):1021-9.
- Shaw JCM. Taurodont teeth in South African races. *Journal of Anatomy* 1928;62:476-98.
- Shifman A, Chanannel I. Prevalence of taurodontism found in radiographic dental examination of 1,200 young adult Israeli patients. *Community Dent Oral Epidemiol* 1978;6(4):200-3.
- Hata S, Maruyama Y, Fujita Y, Mayanagi H. The dentofacial manifestations of XXXXY syndrome: a case report. *Int J Paediatr Dent* 2001;11(2):138-42.
- Jafarzadeh H, Azarpazhooh A, Mayhall JT. Taurodontism: a review of the condition and endodontic treatment challenges. *Int Endod* 2008;41(5):375-88.
- Yeh SC, Hsu TY. Endodontic treatment in taurodontism with Klinefelter's syndrome: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;88(5):612-5.
- Tsesis I, Shifman A, Kaufman AY. Taurodontism: an endodontic challenge. Report of a case. *J Endod* 2003;29(5):353-5.
- Durr DP, Campos CA, Ayers CS. Clinical significance of taurodontism. *J Am Dent Assoc* 1980;100(3):378-81.
- Küçükşenmen Ç, Küçükşenmen HC. [The esthetic and functional treatment with composite veneer restorations of three different cases affected by conical tooth anomaly]. *J Ankara Univ Dent* 2005;32(3):215-21.
- Alvesalo L, Portin P. The inheritance pattern of missing, peg-shaped, and strongly mesio-distally reduced upper lateral incisors. *Acta Odontol Scand* 1969(6):563-75.