

Duchenne Musküler Distrofi Hastalarında Orofasiyal Bulgular ve Dental Tedavi Yaklaşımı

Orofacial Findings and Dental Treatment Approach in Duchenne Muscular Dystrophy Patients

^{ID} Ayça KURT^a, ^{ID} Barış KARABULUT^a, ^{ID} Günseli GÜVEN POLAT^a

^aSağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği ABD, İstanbul, TÜRKİYE

Bu çalışma, Türk Diş Hekimleri Birliği 25. Uluslararası Diş Hekimliği Kongresi'nde (4-7 Eylül 2019, İstanbul) poster olarak sunulmuştur.

ÖZET Duchenne musküler distrofisi (DMD); X'e bağlı resesif geçiş gösteren, progresif kas zayıflığı ile karakterize genetik bir hastalıktır. Distrofin proteininin üretilmesinden sorumlu distrofin genindeki mutasyondan kaynaklanmaktadır. DMD hastalarında meydana gelen kas dejenerasyonu, orofasiyal fonksiyonu ve dentoalveoler özellikleri etkilemektedir. Bu olgu sunumunda, DMD hastalarında dental tedavi yaklaşım örneği sunulmak istenmiştir. DMD teşhisi konmuş 4 yaşındaki erkek hasta için kliniğimize, diş ağrısı ve dudak yaralanması şikâyetiyle başvurulmuştur. Yapılan klinik ve radyografik muayenede; sol üst lateral dişinde çürük ve geminasyon teşhis edilmiştir. Hastada, yutma güçlüğü ve maloklüzyon da gözlemlenmiştir. Oluşturulan tedavi planlamasına uygun şekilde hastanın dental tedavileri tamamlanmıştır. Oral hijyenin kontrolü, maloklüzyonun takibi ve profilaktik florür uygulamaları için rutin kontrol randevuları oluşturulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Duchenne musküler distrofi; maloklüzyon; diş çürüğü; ağız hijyeni

ABSTRACT Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a genetic disease, inherited by X-linked recessive inheritance and characterized by progressive muscular weakness. The disease originates from a mutation in the dystrophin gene, which is responsible for the production of the dystrophin protein. The muscular degeneration that develops in patients with DMD affects orofacial function and also dentoalveolar properties. This case report presents an approach to dental treatment in patients with DMD. A 4-year-old male patient with a diagnosis of DMD was brought to our clinic with complaints of tooth pain and lip injury. Clinical and radiological examination revealed a caries and gemination in the upper left lateral tooth. Also, dysphagia and malocclusion was observed in the patient. The dental treatment of the patient was completed in accordance with the chosen treatment plan. Routine follow-up appointments were scheduled for the follow-up of malocclusion and prophylactic fluoride applications.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; malocclusion; dental caries; oral hygiene

Duchenne musküler distrofisi (DMD); X'e bağlı resesif geçiş gösteren, progresif musküler dejenerasyon ve zayıflıkla karakterize nöromusküler bir hastalıktır. Distrofin genindeki mutasyondan kaynaklanmaktadır. Üç bin beş yüz canlı doğumda 1 insidansı ile esas olarak erkekleri etkilemektedir.¹⁻³ Kas biyopsisi, biyokimyasal ve genetik testlerle teşhis edilmektedir.^{1,4} Gecikmiş ve anormal motor gelişim belirtileri görülmektedir.¹ Geç yürüme, düşme sıklığının artması, zıplama, koşma, merdiven çık-

mada zorlanma, parmak ucunda yürüme ve Gowers manevrası, ilk semptomlar arasındadır.⁴ Hastalığın ilerlemesiyle tekerlekli sandalye kullanımı görülmektedir. Pulmoner ve kardiyak komplikasyonlar nedeniyle hastalar erken yaşta kaybedilmektedir.¹

DMD hastalarında, ilerleyen yaş ile ciddi plak artışı, diş taşı birikimi, yüksek çürük ve periodontal hastalık prevalansı gözlenmektedir.⁵ Kas dejenerasyonu; ağız hijyenini, orofasiyal fonksiyonu ve dentoalveoler özellikleri etkilemektedir.^{4,6} Maloklüz-

Correspondence: Ayça KURT

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği ABD, İstanbul, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: aycakurt.93@hotmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Dental Sciences.

Received: 08 Dec 2020

Received in revised form: 07 Mar 2021

Accepted: 08 Mar 2021

Available online: 16 Sep 2021

2146-8966 / Copyright © 2021 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

yonlar ve dil hipertrofisi yaygın görülmektedir. Zamanla şiddetlenen anterior ve lateral açık kapanışlar, posterior çapraz kapanışlar sıklıkla görülmektedir. Maksiller ve özellikle mandibular ark, transvers yönde genişlemektedir.⁶

Hastalığın ileri evrelerinde; beslenme, çiğneme ve yutma güçlükleri bildirilmiştir.^{1,4,6} Maloklüzyonlar ve kas dejenerasyonu, çiğneme performansını olumsuz yönde etkilemektedir. Masseter kasındaki yapısal bozulma, ısırma kuvvetini azaltmaktadır.⁶ Zayıflamış yutma kasları ve yetersiz çiğneme nedeniyle yutma güçlüğüyle (disfaji) karşılaşılmaktadır.⁷ Erken çocukluk döneminde aktivitenin azalması, glukokortikoid tedavisi nedeniyle iştah ve kalori alımının artması obezite riskini artırmaktadır. Disfaji gelişimiyle obeziteden yetersiz beslenmeye geçiş olmaktadır.²

Literatürde, DMD hastalarına önerilen beslenme programlarının ağız ve diş sağlığı üzerine etkisini inceleyen bir çalışmaya rastlanmamıştır. Tedavi ve rehabilitasyon sürecinde birçok uzman bulunan bu hastalığın multidisipliner planlamasına diş hekimlerinin katılması önemlidir. Bu olgu sunumunun amacı; DMD hastalarına önerilen beslenme programlarının ve zamanla ortaya çıkan orofasiyal değişikliklerin, ağız ve diş sağlığı üzerine etkilerini vurgulamak ve dental tedavi yaklaşım örneği sunmaktır.

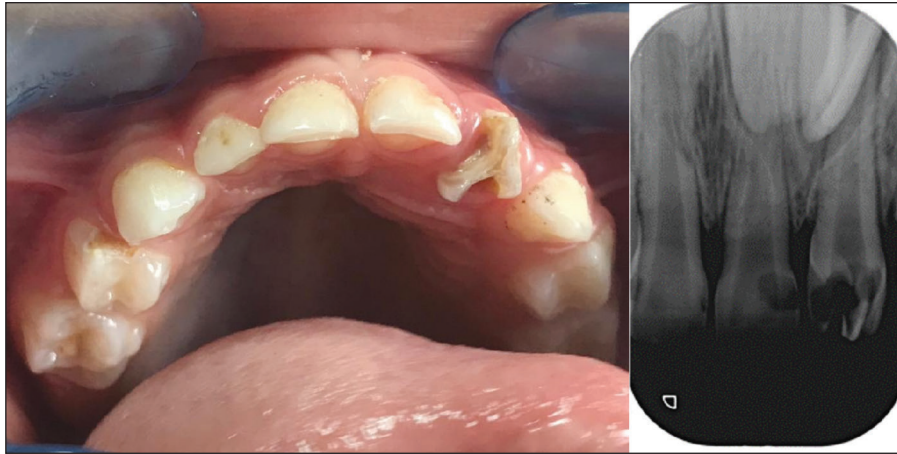
OLGU SUNUMU

Dört yaşında erkek hasta için kliniğimize, diş ağrısı ve dudak yaralanması şikâyetiyle başvurmuştur.

Anamnezde; DMD hastası olduğu, yürüme fonksiyonundaki bozukluklar nedeniyle düşmeye bağlı yaralanmaların sıkça görüldüğü, hastanın düşme korkusu yaşadığı bildirilmiştir. Çocuğun parmak ucunda yürümesi nedeniyle doktora başvurulduğu, kan testinde serum kreatin kinaz düzeyinin yüksek çıktığı, moleküler genetik testlerle DMD tanısının kesinleştirildiği söylenmiştir. Aile öyküsünde, yakın akrabalar ve kardeşlerde hastalığın bulunmadığı bildirilmiştir. Tanı sürecinden sonra hastanın fizik tedaviye başlatıldığı, demir, kalsiyum ve D vitamini takviyesi aldığı, hastalığın ilerlemesiyle kardiyomyopati bulgularına rastlandığı ve glukokortikoid tedavisinin başlatıldığı bildirilmiştir.

Klinik muayenede; maksiller sol lateral dişte çürük ve şekil bozukluğu gözlemlenmiştir. Radyografide, dişte geminasyon tespit edilmiştir (Resim 1). Dudaktaki yaralanmanın, dişteki keskin ve sivri kenarlar nedeniyle oluştuğu değerlendirilmiştir. Hastanın, düşük düzeyde yutma güçlüğü yaşadığı, çiğneme kaslarından masseter ve temporalisin etkilendiği; mandibular arkın transvers yönde genişlemesiyle maloklüzyon oluştuğu belirlenmiştir (Resim 2).

Gerekli bilgilendirmelerden sonra hastanın ebeveyninden onam formu alınmıştır. Ağrıya neden olan geminasyonlu dişe kanal tedavisi uygulanarak tedaviye başlanmıştır. Vazokonstriktörsüz lokal anestezi sonrası çürük temizlenirken, aspirasyon riskine karşı tükürük emici etkili bir şekilde kullanılmıştır. Kanal tedavisi ardından kompozit rezinle estetik restorasyon yapılmıştır (Resim 3). Travma riskini azaltmak



RESİM 1: Olgunun geminasyonlu dişinin başlangıç klinik ve radyografik görüntüsü.



RESİM 2: Olgunun intraoral malokluzyon görüntüsü.

amacıyla hastadan ölçü alınarak, silikon ağız koruyucu yapılmıştır (Resim 4).

Tüm dental tedaviler tamamlandıktan sonra flor vernik uygulanmıştır. Hastanın el ve kol kaslarındaki güçsüzlükten kaynaklandığı düşünülen yetersiz oral hijyen nedeniyle aile ve hastaya oral hijyen eğitimi verilmiştir. Çiğneme fonksiyon kaybının önlenmesi amacıyla hastaya ksilitollü sakız çiğnemesi önerilmiştir. DMD hastalarına uygulanan beslenme programlarının diş çürüğü açısından risk oluşturabileceği, bu nedenle profilaktik uygulamaların zamanında yapılmasının oldukça önemli olduğu bildirilmiştir. Hastalığın ilerlemesiyle malokluzyonun şiddetlenmesinin önlenmesi için hastanın 6 aylık kontrollerle takip edilmesi kararlaştırılmıştır.

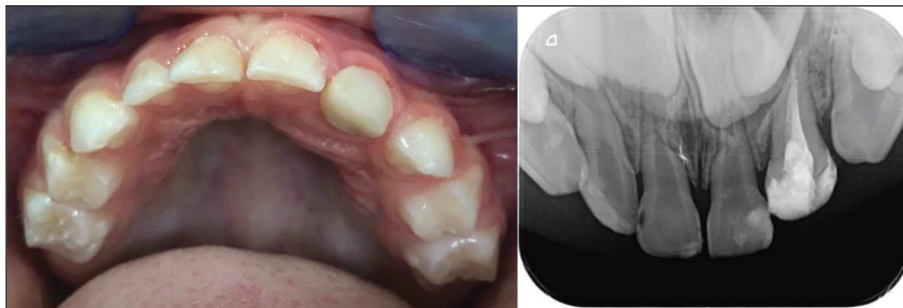
TARTIŞMA

DMD hastalarında, dental kontrollerin erkenden başlatılması ve oral hijyenin iyileştirilmesi, yaşam kalitelerinin artması için oldukça önemlidir.⁵ İlgilenen diş

hekimleri; diş ve iskelet gelişimindeki değişimler dâhil hastalık konusunda bilgili olmalıdır. Ortodontistle iş birliği yapmalı, oral hijyeni iyileştirmek için ebeveynleri bilgilendirmeli, profilaktik önlemleri almalıdır.⁴ Bu olguda; hastaya ve ebeveynlere oral hijyen eğitimi verilerek, yetersiz oral hijyen iyileştirilmeye çalışılmıştır. Ebeveynler, ağız ve diş sağlığının önemi konusunda bilinçlendirilmiştir.

Diş hekimleri, el ve kol kaslarında zayıflık olan hastalarda yeterli ağız hijyeni sağlayabilme becerisini, çiğneme fonksiyonunu, yutma gücünü ve malokluzyonları değerlendirmelidir. Fasiyal veya perioral kas güçsüzlüğünde aspirasyonu önlemek için tükürük emici etkili kullanılmalıdır. Solunum gücü yaşamaması için hasta sırtüstü yatırılmamalıdır.⁸ Bu olguda; hasta diş koltuğunda dike yakın pozisyonda konumlandırılmış ve solunum problemiyle karşılaşmamıştır. Hastanın yutma gücü yaşadığı, orofasiyal kasların yapısı ve fonksiyonundaki bozukluklardan dolayı mandibular arkın, transvers yönde genişlediği belirlenmiştir. Malokluzyonun, 6 aylık kontrollerle takip edilmesi kararlaştırılmıştır.

DMD hastalarında obezitenin önlenmesi ve tedavisi, diyet kontrolüyle sağlanmaktadır. Şekerli içecek, kaloriden zengin yiyecek tüketimi azaltılmalı, meyve, sebze ve lifli gıda tüketimi artırılmalı, yağ alımı sınırlandırılmalı ve porsiyon kontrolü yapılmalıdır.² Yetersiz beslenme sebebiyle kilo kaybedildiğinde, süt veya meyve suyu bazlı enerji içecekleri ve tozları, yüksek kalorili tatlılar ve gıda katkı maddeleri diyete eklenerek, kalori alımı artırılmaktadır.⁷ Bu olguda; glukokortikoid tedavisi gören hastanın obezite riskini azaltmak amacıyla şeker tüketimi kısıtlamasının oral sağlığı olumlu etkileyebileceği, fakat yeter-



RESİM 3: Olgunun dental tedavilerden sonraki klinik ve radyografik görüntüsü.



RESİM 4: Olguya uygulanan silikon ağız koruyucunun intraoral görüntüsü.

siz beslenme döneminde karbonhidrattan zengin besinler, enerji içecekleri vb. tüketilmesinin diş çürüğü ve dental erozyon açısından risk oluşturabileceği düşünülmüştür. Enerji içeceklerinin, diş çürüğü ve dental erozyona sebep olduğu bilinmektedir.⁹ Dental kontrollerin ve profilaktik uygulamaların, zamanında yapılmasının önemli olduğu ebeveynlere bildirilmiştir. Diş hekimlerinin, DMD hastalığının evreleri ve uygulanan beslenme programları hakkında bilgili olmasının, ağız ve diş sağlığının korunabilmesi açısından oldukça önemli olduğunu düşünmekteyiz.

DMD hastalarında disfajinin multidisipliner rehabilitasyonunda; nörolog, dil ve konuşma terapisti, fizyoterapist, diyetisyen, gastroenterolog gibi profesyoneller çalışmaktadır.⁷ Disfaji tedavisinde; diyetle düzenleme, dil-çene direnç egzersizleri, çiğneme egzersizleri gibi yutma kasları ve orofaringeal koordinasyonu güçlendiren manevra ve egzersizler yaptırılmaktadır. Biyolojik geri bildirim (biofeedback) sistemleri, oral termal, elektriksel ve vibratuar duyuşal uyaranlar kullanılabilir. ^{7,10} Gerekli durumlarda perkütan endoskopik gastrotomi ile beslenmeye başvurulmaktadır.⁷ Disfaji ve çiğneme problemleri geliştiğinde, yutma sonrası boğazda biriken artıklar nedeniyle zorluk yaşanmaktadır. Katı gıdaların kesilip, püre kıvamındaki gıdalarla beslenmesi, yemek sırasında ve sonrasında suyla boğazın temizlenmesi önerilmektedir.⁷ Bu olguda; ağız içerisinde ve boğazda kalan gıda artıkları diş çürüğü ve aspirasyon için risk oluşturabileceğinden, her beslenmeden sonra ağız içi ve boğazın suyla temizlenmesi önerilmiştir.

DMD hastalarında, mandibular arka takılan sert bir lingual ark apareyi ile hastalığın ilerlemesiyle ge-

lişen maloklüzyonların hızla kötüleşmesinin önlenilebileceği bildirilmiştir. Bu apareyle fonksiyonel interoklüzal temasların sürdürülebileceği, bu sayede çiğneme fonksiyonunun korunabileceği savunulmuştur.¹¹ DMD hastalarında, ciddi maloklüzyon gelişiminin önlenilmesi ve çiğneme fonksiyonunun iyileştirilebilmesi için çiğneme egzersizleri de önerilmektedir. Sakız kullanımının güvenli olduğu 6 yaş üzeri hastalarda, ağız sağlığının iyileştirilmesinde olumlu etkisi olan şekersiz ksilitollü sakızla yapılan çiğneme egzersizinin çiğneme performansını iyileştirdiği, iyileşmenin motor kontrol ve koordinasyondaki iyileşmeden dolayı çiğneme becerisinin gelişmesiyle ilgili olduğu bildirilmiştir.¹² Bu olguda; fizik tedavide orofaringeal egzersizler yaptırılan hastaya, çiğneme fonksiyon kaybının önlenilmesi ve yetersiz oral hijyenin iyileştirilmesi adına ksilitollü sakız çiğnemesi önerilmiştir.

DMD hastalarında, düşme korkusuyla yaşam kalitesi arasında anlamlı bir ilişki bulunduğu, en ciddi düşme deneyimlerinin yürüme veya koşma sırasında ev dışında gerçekleştiği ve düşme sonrasında yaralanmanın sık olduğu bildirilmiştir.¹³ Spor aktiviteleri sırasında travmatik dental yaralanmaların önlenmesi amacıyla kullanılan ağız koruyucuların çeşitli modifikasyonları, özel gereksinimli bireyler için koruyucu yardımcı aparey olarak kullanılmaktadır.¹⁴ Fakat okluzal yüzeylerinde oluşan aşınmalar kapanış ilişkilerini bozarak, travmatik yüklenmelere ve alt çene kırıklarına sebep olabilmektedir. Uyumsuz ağız koruyucuların doğru yerde konumlandırılması için sürekli ısırılması, nöromusküler sistemde aşırı yüklenmeye ve temporomandibular eklemda artritlere sebep olmaktadır.¹⁵ Bu olguda; sık düşme sebebiyle travmatik dental yaralanma hikâyesi ve düşme korkusu olan hastaya, silikon ağız koruyucu yapılarak dental travma riski azaltılmaya çalışılmıştır. Düşme sonrası yaralanmanın sıklıkla açık havada yaşanması sebebiyle ağız koruyucunun açık havada yapılan aktivitelerde kısa süreli takılması önerilmiş, uzun süreli kullanımından kaynaklanabilecek komplikasyonlar önlenmeye çalışılmıştır. Ağız koruyucuda herhangi bir uyumsuzluk fark edildiğinde kullanılmaması, klinik kontrol ve takibin mutlaka zamanında yapılması gerektiği bildirilmiştir.

Sonuç olarak; DMD hastalarında, erken zamanda diş hekimine başvurulması oldukça önemli-

dir. Dental tedavi planlaması yapılırken, hastalığın şiddetine ve bulgularına dikkat edilmelidir. Oral hijyen motivasyonu, diyetin düzenlenmesi, maloklüzyon takibi ve profilaktik uygulamalarla çürük riski azaltılarak, hastanın daha konforlu bir yaşam sürmesi sağlanmalıdır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi

bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma hazırlanırken tüm yazarlar eşit katkı sağlamıştır.

KAYNAKLAR

- Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics*. 2005;15(4):292-300. [Crossref]
- Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol*. 2018;17(3):251-67. Erratum in: *Lancet Neurol*. 2018. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Billard C, Gillet P, Barthez M, Hommet C, Bertrand P. Reading ability and processing in Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Dev Med Child Neurol*. 1998;40(1):12-20. [Crossref] [PubMed]
- Sejerson T, Bushby K; TREAT-NMD EU Network of Excellence. Standards of care for Duchenne muscular dystrophy: brief TREAT-NMD recommendations. *Adv Exp Med Biol*. 2009;652:13-21. [Crossref] [PubMed]
- Mielnik-Blaszcak M, Małgorzata B. Duchenne muscular dystrophy--a dental healthcare program. *Spec Care Dentist*. 2007;27(1):23-5. [Crossref] [PubMed]
- Egli F, Botteron S, Morel C, Kiliaridis S. Growing patients with Duchenne muscular dystrophy: longitudinal changes in their dentofacial morphology and orofacial functional capacities. *Eur J Orthod*. 2018;40(2):140-8. [Crossref] [PubMed]
- Toussaint M, Davidson Z, Bouvoie V, Evenepoel N, Haan J, Soudon P. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management. *Disabil Rehabil*. 2016;38(20):2052-62. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Balasubramaniam R, Sollecito TP, Stoopler ET. Oral health considerations in muscular dystrophies. *Spec Care Dentist*. 2008;28(6):243-53. [Crossref] [PubMed]
- Eren Giray F, Haznedaroğlu E, Garan A, Akyüz S. Okul çağındaki amatör sporcularda beslenme alışkanlıkları ve erozyon ilişkisi. *Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi*. 2017;28(3):317-25. [Crossref]
- Arsava EM, Aydoğdu İ, Güngör L, Işıkkay CT, Yaka E. İnme hastalarında nutrisyonel yaklaşım ve tedavi, Türkiye için uzman görüşü [Nutritional approach and treatment in patients with stroke, an expert opinion for Turkey]. *Turk J Neurol*. 2018;24:226-42. [Crossref]
- Antonarakis GS, Morel C, Kiliaridis S. Management of the dentoalveolar effects of tongue hypertrophy in patients with Duchenne muscular dystrophy: A pilot study. *Neuromuscul Disord*. 2020;30(2):105-10. [Crossref] [PubMed]
- van Bruggen HW, van den Engel-Hoek L, Steenks MH, van der Bilt A, Bronkhorst EM, Creugers NH, et al. Fighting against disuse of the masticatory system in duchenne muscular dystrophy: a pilot study using chewing gum. *J Child Neurol*. 2015;30(12):1625-32. [Crossref] [PubMed]
- İpek C, Yılmaz Ö, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ. Development of a questionnaire to assess fear of falling in children with neuromuscular diseases. *J Pediatr Orthop B*. 2020. [Crossref] [PubMed]
- McWhorter AG, Seale NS. Spin-off applications of mouthguards. *Dent Clin North Am*. 1991;35(4):683-700. [PubMed]
- Takeda T, Ishigami K, Ogawa T, Nakajima K, Shibusawa M, Shimada A, et al. Are all mouthguards the same and safe to use? The influence of occlusal supporting mouthguards in decreasing bone distortion and fractures. *Dent Traumatol*. 2004;20(3):150-6. [Crossref] [PubMed]