

# Bir Olgu Nedeniyle Anhidrotik Ektodermal Displazi ve Ortodontik-Protetik Yaklaşım

ECTODERMAL DYSPLASIA AND ORTODONTIC-PROSTHETIC MANAGEMENT  
(CASE REPORT)

Feridun BAŞAK\*, Hüseyin ÖLMEZ\*\*, Cengiz ÖZÇELİK\*\*\*, Erman AKBULUT\*\*\*\*, Faik ÇOKPEKİN

## ÖZET

**Amaç:** Makalemizde, ilk kez üç yaşında kliniğimize başvurmuş ektodermal displazili bir erkek çocuk, olgu olarak sunulmuş ve bu çocuğa uygulanan protetik ve ortodontik tedavi anlatılmıştır.

**Vaka Raporu:** Kliniğimize ilk başvurusunda üç yaşında olan anhidrotik ektodermal displazili erkek çocuğun alt çenesinin tamamen dişsiz olduğu, üst çenesinde ise sağ ve sol linçi süt azıllarının mevcut olduğu, ayrıca radyografik incelemede daimi linçi büyük, azı germelerinin de bulunduğu saptanmıştır. Hastaya bilinen yöntemlerle üst parsiyel, alt total protez yapılmıştır. Hastamız ikinci kez kliniğimize geldiğinde dokuz yaşında idi ve üç yaşında yaptığımız protezini kullanmaya çalışmaktaydı. Alt ön yüz yüksekliği oldukça düşmüş olduğu saptanan olgunun protezi yenilenmiştir.

**Sonuç:** Olguya uygulanan yeni protez ile total ön yüz ve alt ön yüz yükseklikleri, mandibuler düzlem eğimi, nazolabial açı ve inferomentolabial açı artırılmıştır. Protezin iki yılda bir yenilenmesi ve altı aylık periyodik kontrollerle izlenmesi planlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ektodermal displazi

## GİRİŞ

Ektodermal displazi, ektoderm kaynaklı dokuları etkileyen ve karakteristik olarak gelişim anomalisine neden olan herediter bir hastalıktır. Bu hastalık, anhidrotik ve hidrotik ektodermal displazi olmak üzere iki şekilde görülür. Vücutta deri, tükürük, ter ve yağ bezleri ile birlikte saç, tırnak ve dişleri de etkilemektedir (1,10).

Anhidrotik ektodermal displazi otozomal resesif olarak geçen ve erkeklerde kadınlara oranla daha çok görülen bir sendromdur. Hidrotik ektodermal displazi ise otozomal dominant geçişli olarak gözlenmektedir. Ter ve submüköz bezler hidrotik ektodermal displazide normal, hipohidrotik tipte ise hipoplaziktir (2,5,7,8).

Yrd.Doç.Dr.GATA Dişhek. Bil. Merk. Pedodonti Ab.D.,  
Öğrt. Üy,

\* Yrd.Doç.Dr.GATA Dişhek. Bil. Merk. Ortodonti Ab.D.,  
Öğrt.Üy.,

\*\*\* Dok.Öğr.GATA Dişhek. Bil. Merk. Pedodonti Ab.D.,

\*\*\* Doç. Dr., GATA Dişhek. Bil. Merk. Pedodonti Ab.D.,  
Öğr. Üy,

\*\*\*\* Prof.Dr.GATA Dişhek. Bil. Merk. Pedodonti Ab.D.,  
Öğrt. Üy, ANKARA

## SUMMARY

**Purpose:** In this article, a case of unhydrotic ectodermal dysplasia in 3 year old boy was reported.

**Case Report:** A 3 year old boy with unhydrotic ectodermal dysplasia was referred to our clinic for treatment. On clinic and radiographic examinations, we found that there were only upper 2. deciduous molars and the germs of upper permanent 1. molars. Maxillary partial and mandibular total dentures were made with conventional methods. Then the follow-up of the patient was disconnected and he was 9 year old at his second application trying to use the dentures which were made 6 year ago. His anterior lower facial height was decreased and he was unable to use the dentures, therefore dentures were renewed.

**Conclusion:** His anterior facial height and anterior lower facial height, mandibular plane angle, nasolabial angle and inferomentolabial angle were improved with new dentures. 6 months periodic controls and renewal of dentures every 2 years were planned.

**Key Words:** Ectodermal dysplasia

Anhidrotik ektodermal displazi tipinde görülen ektodermal bozukluklar olarak;

1. Anadonti veya oligodonti (dişlerin yokluğu veya azlığı),

2. Hipotrikozis (saç ve kaşların azlığı),

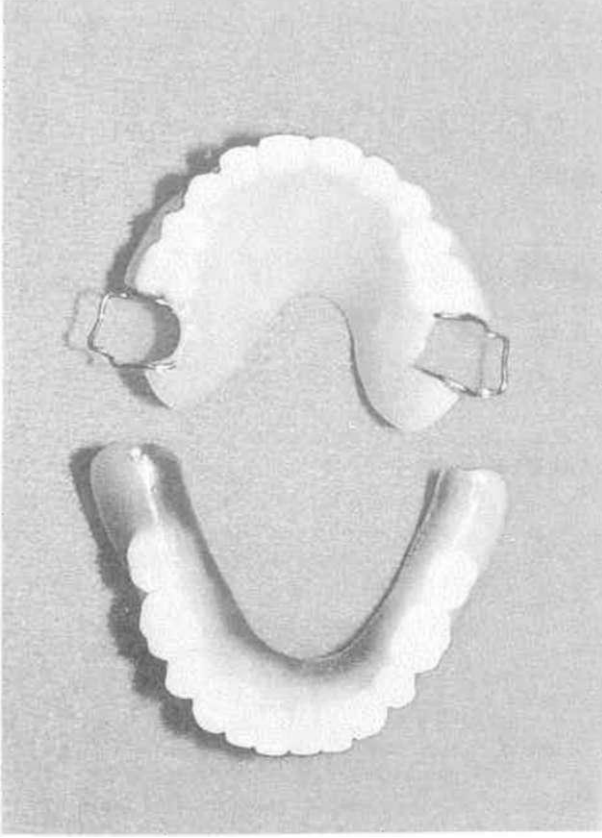
3. Anhidrozis (ter ve yağ bezlerinin yokluğu),

4. Onkodisplazi (tırnaklarda deformite) belirtilmektedir (1,12,13).

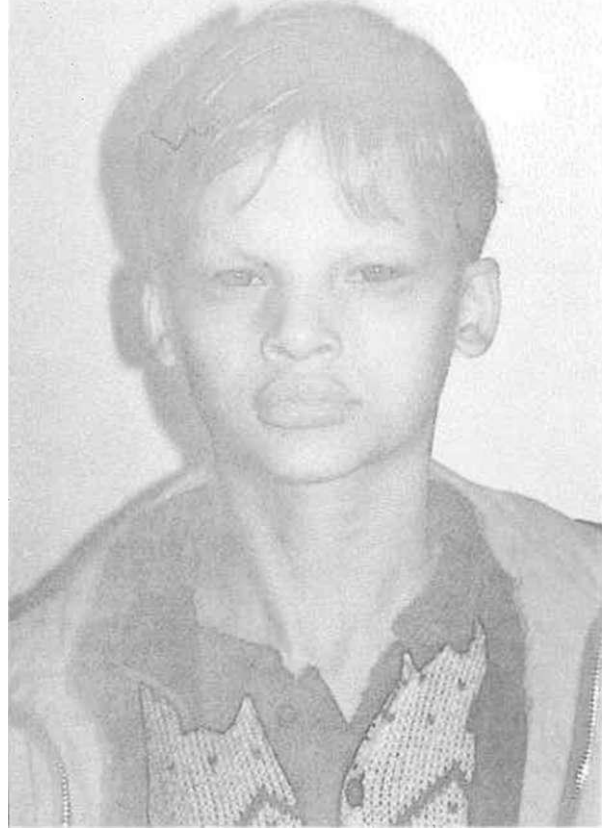
Ektodermal displazili kişilerde saç, kaş ve kirpikler ince, kısa ve az, deri yumuşak ve düz alın ve dudaklar çıkıntılı, burun çöküktür. Göz ve ağız çevresinde çizgisel ince kırışıklıklar, tırnaklarda kalınlaşma, renk değişikliği, koyu pigmentasyon ve şekil bozukluğu gibi defektler görülebilmektedir (1,3,9,13).

Hidrotik tip ektodermal displazide ter bezleri aktif olup, hasta yüz özellikleri bakımından normaldir. Yani anhidrotik tipteki çökük, semer burun hidrotik tipte görülmez, buna karşılık diğer bulgulara rastlanılabilmektedir (3).

Ağız ve çevre doku yönünden bu hastalıktan daha geniş şekilde bahsederseniz; ektodermal displazide süt ve sürekli dişler sayısı, şekil ve sürme hızı açısından etkilen-



Resim 1, Hastaya yapılan ilk protez



Resim 2. Hastanın ilk protezi ağızda iken çekilmiş cephe resmi

mettedir. Sayı anomalisi olarak oligodonti, seyrek olarak da anodonti görülebilmektedir. Dentisyonda olması gereken dişlerin bulunmaması ya da az sayıda dişlerin bulunduğu hafif olgularda dişlerde şekil ve renk anomalileri görülebilmektedir. Dişler daha çok konik tarzda, azı dişlerindeki tüberküller ise atipik görünümde dirler. Diş kökleri kısa ve pulpa odası geniştir. Süt ve sürekli dişlerin sürmeleri genellikle gecikmekte, bu dişler bazen gömülü kalabilmektedir. Alveol kreterlerinin yeterli gelişim göstermemesi nedeniyle dikey boyut yüksekliği azalmıştır.

Bu çalışmada, anhidrotik ektodermal displazi tanısı konan çocuğun diş ve çevre dokuları klinik ve radyografik açıdan değerlendirilecek ve uygulanan protetik restorasyonun önemi vurgulanacaktır.

#### VAKA RAPORU

Kliniğimize ilk başvurusunda üç yaşında olan anhidrotik ektodermal displazili erkek çocuğun ait çenesinin tamamen dişsiz olduğu gözlenirken, üst çenede sağ ve sol II nci süt azılarının mevcut olduğu, ayrıca radyografik incelemede daimi 1 nci büyük azıların germlerinin de bulunduğu saptanmıştır.

Fiziksel ve zihinsel gelişimin normal olduğu saptanan olguda saçların açık renk ve seyrek, kaş ve kırıpkilerin yok denecek kadar az olduğu, ön yüz yüksekliğinin

azalmış, dudakların dışarı doğru kıvrık olduğu tesbit edilmiştir.

Psikolojik, estetik, fonetik ve beslenme ihtiyaçları göz önüne alınarak alt çenede tam, üst çenede parsiyel protez yapımı planlanmıştır.

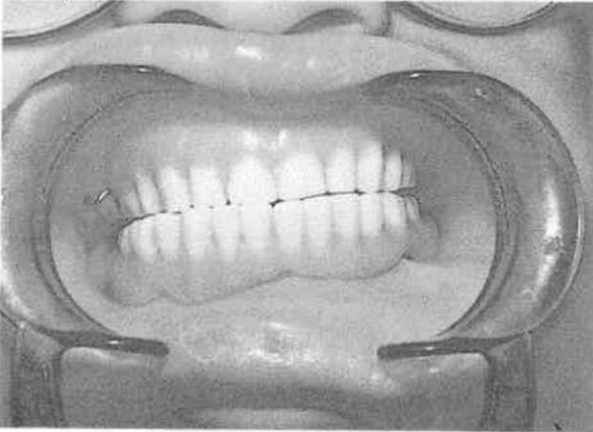
Alt çenede aljinat ölçü maddesi ile birinci ölçü, ZnO-öjenol ölçü maddesi ile de fonksiyonel ölçü alınırken, üst çenede aljinat ölçü ile elde edilen modeller yardımı ile kapanış alınarak protezler tamamlanmıştır. Üst çenede protezin tutuculuğunu arttırmak maksadı ile II nci süt azılara adams kroşeler uygulanmış, üst protezin posterior sınırları daimi 1 nci büyük azı dişlerin erupsiyonuna izin verecek şekilde sonlandırılmıştır (Resim 1). 6 aylık periyodlarla izlenerek her yıl protez yenilenmesi planlanan olguda ilk periyodik kontrol sonrası hastanın şehir değiştirmesi nedeniyle hasta takibi kesilmiştir.

Hastamız ikinci kez kliniğimize başvurduğunda dokuz yaşında idi ve hala üç yaşında iken yapılan protezleri kullanmaya çalışmaktaydı. Hastanın, bu protezler ağızda iken çekilmiş cephe ve yan yüz fotoğrafları Resim 2, 3'de; bu protezlerin kapanış pozisyonunda ağız içi görünümü ise Resim 4'de gösterilmiştir.

Fiziksel ve zihinsel gelişimin yaşitlarından farklı olmadığı gözlenen olguda yapılan klinik ve radyolojik muayene sonrası; daimi 1 nci büyük azıların üst dental



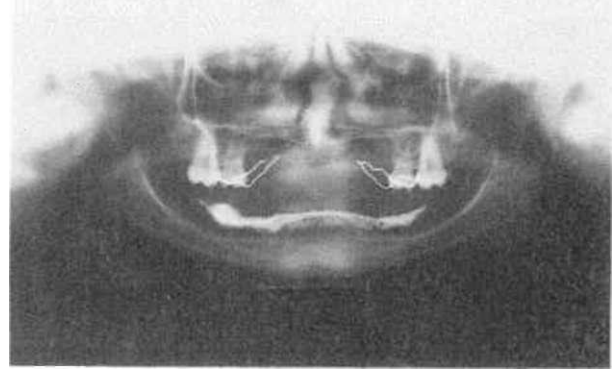
**Resim 3.** Hastanın ilk protezi ağızda iken çekilmiş yan yüz resmi



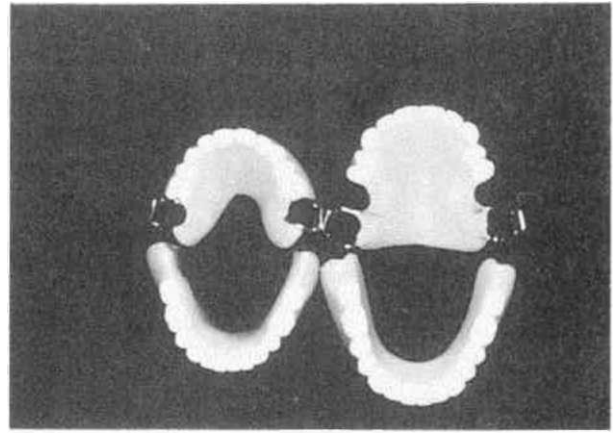
**Resim 4.** Hastanın ilk protezinin kapanış pozisyonunda ağız içi görünümü

arktaki yerlerini aldıkları saptanırken, alveoler kretiler oldukça silik olduğu tesbit edilmiştir (Resim 5).

Alt yüz yüksekliğinin oldukça düşmüş olduğu saptanan olgunun bilinen yöntemlerle protezi yenilenmiş, üst parsiyel protezin tutuculuğu daimi 1 nci büyük azılara



**Resim 5.** Hastanın ilk protezi ağızda iken çekilmiş panoramik radyografisi



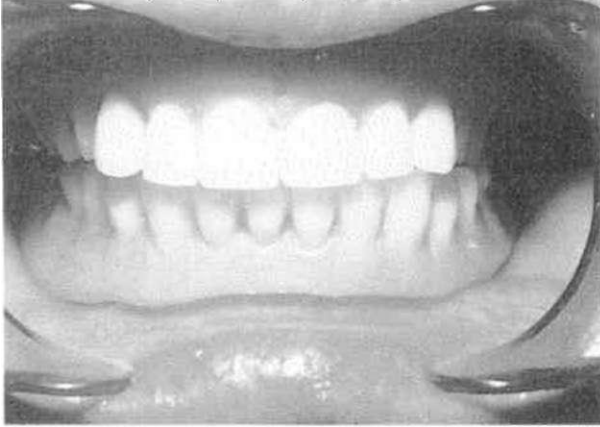
**Resim 6.** Hastanın ilk protezi ve yeni yapılan protezinin görünümü

uygulanan adams kroşelerle desteklenmiştir. Yeni yapılan protezler ile hastanın ilk protezlerinin karşılaştırmalı fotoğrafı Resim 6'da, yeni protezlerin kapanış pozisyonunda ağız içi görünümü ise Resim 7'de gösterilmiştir. Ayrıca yeni yapılan protezler hastanın ağızda kapanış pozisyonunda iken çekilmiş yan yüz fotoğrafı Resim 8'de, bu pozisyonda çekilmiş lateral sefalometrik radyografisi Resim 9'da görülmektedir.

Lateral sefalogramlar yardımı ile olgunun ilk protezi ve yeni protezi ile ortaya çıkan sefalometrik tablosu incelenmiştir (Tablo 1).

Olguya uygulanan yeni protez ile total ön yüz ve alt önyüz yükseklikleri, mandibuler düzlem eğimi, nazolabial açı ve inferomentolabial açı artırılmıştır. Hastanın ilk protezi ağızdayken çekilen sefalometrik radyografi üzerinde yapılmış sefalometrik çizimi Şekil 1'de, yeni protezi ağızdayken çekilen sefalometrik radyografi üzerinde yapılmış sefalometrik çizimi ise Şekil 2'de gösterilmiştir.

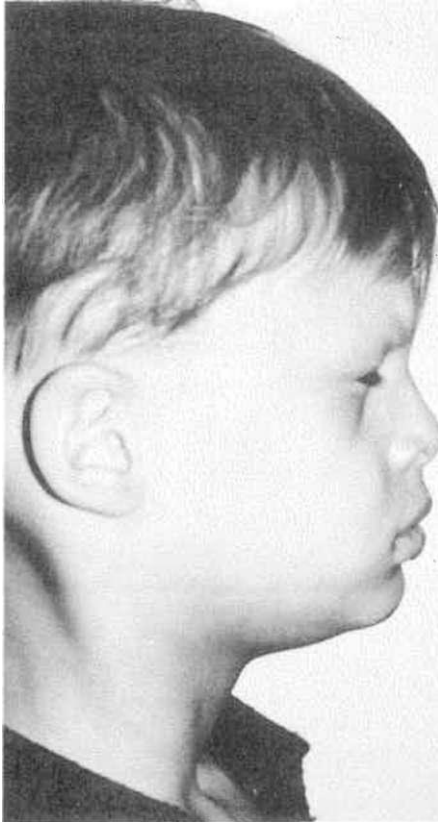
Protezin iki yılda bir yenilenmesi ve altı aylık Periyodik kontrollerle izlenmesi planlanmıştır.



Resim 7. Hastanın yeni yapılan protezinin kapanış pozisyonunda ağız içi görünümü



Resim 9. Hastanın yeni protezi ağızda kapanış pozisyonunda iken çekilmiş lateral sefalometrik radyografisi



Resim 8. Hastanın yeni yapılan protezi ağızda iken çekilmiş yan yüz resmi (protez kapanış pozisyonundadır).

Tablo 1.

	İLK PROTEZ	YENİ PROTEZ
SNA (o)	77	79
SNB (o)	79	80
ANB (o)	-2	-1
N-Me (mm)	99	103
ANS-Me (mm)	53	56
SNMGo (o)	18	21
Nazolabial Açığı (o)	100	106
Inferomentolabial Açığı(o)	80	93

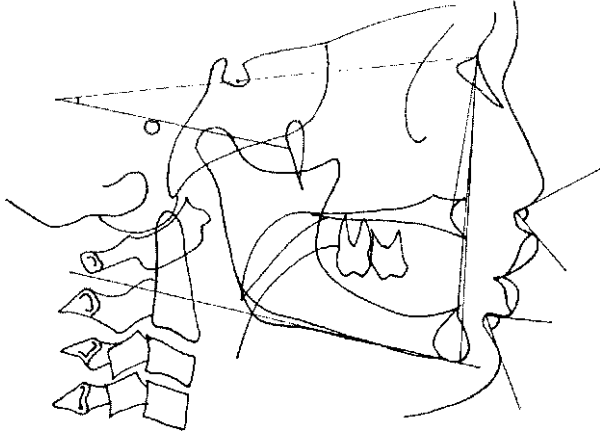
Ellis Van Creveld (chondroektodermal displazi), Ektodermal displazi ve Bloch Sulzberger (incontinentia pigmenti) gibi sendromlarla ayırıcı tanıda fiziksel görünümündeki farklılıklar önemli rol oynamaktadır. Ellis-van Creveld Sendromunda polidaktili ve cücelik, Bloch Sulzberger Sendromunda ise deride tipik renklemeler mevcuttur. Ektodermal polidisplazide ise hypotrichosis tipik görüntülerdir.

Ektodermal displazili vakaların teşhis ve tedavi edilmesinde dişhekiminin de önemli rolü vardır. Anadonti veya oligodonti nedeni ile azalan dikey boyutun estetiği bozması, yaşlı bir görünüm kazandırması, çocuklarda psikolojik sorunların yanısıra çiğneme fonksiyonlarının bozulmasına yol açmakta ve beslenme sorunları ile beraber fiziksel gelişim bozukluklarına da neden olmaktadır. Ayrıca fonasyonun bozulması da çocuğu sosyal açıdan olumsuz olarak etkileyecektir. Bu nedenlerle ağızdaki eksik dişlerin uygun protetik restorasyonlarla tamamlanması, hastaya estetik ve fonksiyonel yönden olduğu kadar psikolojik olarak da yardımcı olmaktadır.

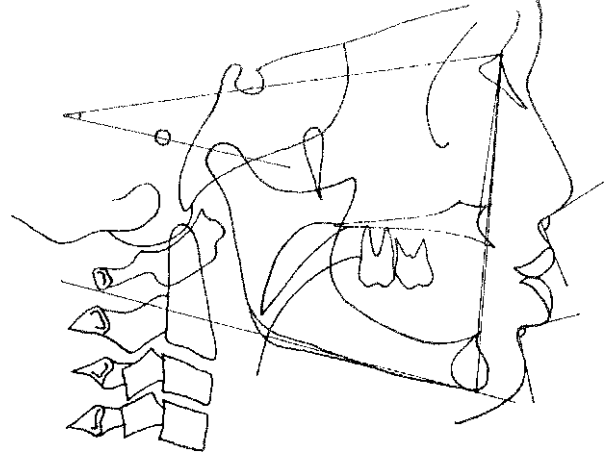
Ektodermal polidisplazili olgularda ağızda yer alan diş sayılarının korunmasına özen gösterilmelidir. Olguların başarılı olabilmesi için diş eksikliklerinin derecesine göre total, parsiyel veya overdenture tip protezler

## TARTIŞMA

Dişlerin sürme zamanlarındaki gecikmeler, sayı anomalileri; ya tek başına ya da diğer sendromlarla birlikte görülebilmektedir.



Şekil 1. Olgunun ilk protezi ağızda iken sefaometrik çizimi



Şekil 2. Olgunun yeni protezi ağızda iken sefaometrik çizimi

uygulanmaktadır. Bu uygulamalar sırasında gerektiğinde ortodontik amaçlı düzenlemeler yapılarak başarı düzeyi artırılmaktadır. Ayrıca bu tür hastaların ağız hijyen eğitimleri de çok önemlidir.

Anhidrotik tip ektodermal displazide görülen saç ve kaşların ince ve seyrek olması, çok sayıda diş eksikliği, tırnaklarda kalınlaşma bulguları hastamızda mevcuttu. Hastamızın anne ve babasının akraba evliliği yaptıkları öğrenilmiştir. Bu da Gorlin' in (4) görüşünü desteklemektedir.

Bildirilen vakada çok sayıda diş eksikliğinin bulunması ve alveoler yapının yetersiz gelişimi nedeniyle vertikal boyutun düşük olması Finn (3)' in görüşlerini yansıtmaktadır. Vakamızdaki diş sayısının çok az olması koping yapılmasını ve overdenture uygulamasını olanaksız kılmıştır. Oliver ve arkadaşları (6) vertikal boyutun düştüğü durumlarda overdenture uygulamalarının endikasyonunu vurgulamışlardır.

Bu çalışmada bir oligodonti olgusunda üst çenede total, alt çenede parsiyel akrilik protez uygulanmıştır. Bu uygulamalar öncesi hastanın panoramik ve sefaometrik orofasial malformasyonlarının protetik restorasyonlarla düzeltilmesinin yanısıra oral hijyen eğitimi de verilerek; estetik, fonksiyon ve fonasyonun da düzeltilmesine yardımcı olunmuştur (6,10,12,11).

#### KAYNAKLAR

1. Bhaskar SN; Synopsis of oral pathology, sixth ed.. St louis, Toronto, London: The CV Mosby Co.,1981.
2. Borg P, Mldtgaard K: Ectodermal dysplasia: Report of four cases. J Dent Child 44: 314, 1977.

3. Finn SB; Clinical periodontics, fourth ed, Philadelphia: WB Saunders Co, 616-618, 1973.
4. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Cohen MM: Syndromes of the head and neck, second ed.. New York : Mc Graw-Hill Book Co, 80-85, 1976.
5. Mgnusson BO, Persliden B: Development and its aberrations Pedodontics. A systematic approach. Copenhagen, Munksgaard: 1981.
6. Oliver DR, Yye WN, Hahn JA, Steiner JF: Prosthetic management in anhydrotic ectodermal dysplasia: report of case. J Dent Child 1975: Sept-Oct: 43-46.
7. Pashayan HM, Feingold M: Selected syndromes in pedodontics; Clinical oral pediatrics. Chicago: Quintessence Publishing Co. Inc, 1981.
8. Rüssel JG: Congenital ectodermal dysplasia with partial anadontia, anhydrosis and hypohydrosis: Case report. Quint Int 3: 69, 1976
9. Shklar G, Mc Carty PL: Oral manifestation of systemic disease, first ed..Boston, London: 1981.
10. Snawder KD. Considerations in dental treatment of children with ectodermal dysplasia. J.A.D.A. 93: 1177, 1976
- H.Yavuziilmaz H, Can G: Overdenture uygulaması. A. Ü. Dişhek. fak. Dergisi 10: 233, 1983
12. Winstanley RB: Prosthodontic treatment of patients with hypodontia. J Prosthet Dent 52: 687, 1984
13. Witkop JC, Brarly LJ, Gentry WC: Hypoplastic enamel, onycholysis and hypohydrosis inherited as an autosomal dominant trait. Oral Surg 39: 71, 1975

Yazışma Adresi: Dr.Feridun BAŞAK  
GATA Dişhek. Bil. Merk.  
Pedodonti Ab.D.,  
06018 Etlik, ANKARA