

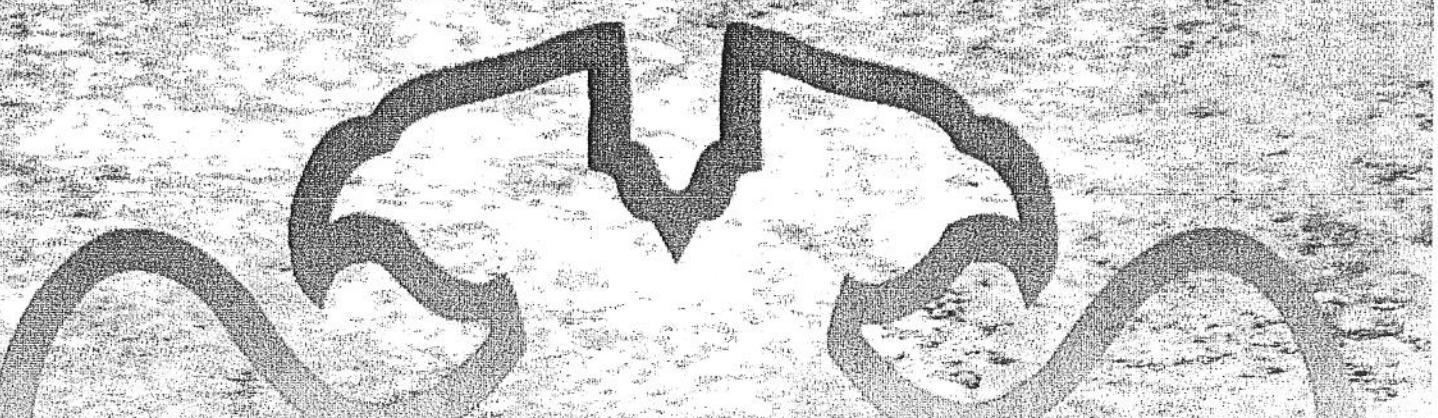
**selçuk
Üniversitesi
DİŞHEKİMLİĞİ
FAKÜLTESİ
dergisi**

journal of selcuk university dental faculty

Cilt 18 • Sayı 2 • Ağustos 2009

ISSN 1300-5170

www.dent.selcuk.edu.tr



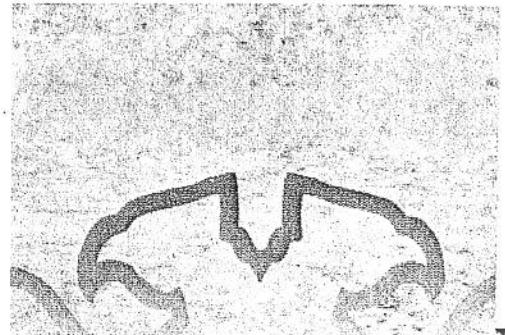
İÇİNDEKİLER/CONTENTS

ARAŞTIRMA/RESEARCH

Hemen ya da gecikmeli post boşluğu hazırlamanın apikal sızıntıya etkisinin incelenmesi	109
<i>Özlem Kahveci Doyduk, Erhan Özcan, Aslan Terlemez, Sema Belli</i>	
Çocuklarda dental kaynaklı maksillofasiyal enfeksiyonlar ve hastaların sosyoekonomik düzeyleri.....	114
<i>Sinan Tozoğlu, Cemil Büyükkurt, Ümit Ertaş, M. Selim Yavuz, Ertuğ Dayı, Ömer Kaya</i>	
İki Farklı Bağlanma Dayanımı Testinin Karşılaştırılması (Mikroshear ve Mikrotensile)	118
<i>Atilla Gökhan Özyeşil, Şölen Günal, Sema Belli, Gürcan Eskitaşçıoğlu</i>	
Kök kanal tedavisinin yenilenmesinde dört teknığın etkinliğinin karşılaştırılması.....	122
<i>Betül Özçopur, Hale Arı, Betül Güneş</i>	
Self-Etch adezivlerle oluşturulmuş rezin-dentin ara yüzeylerine yapay yaşlandırmanın etkisi (sem çalışması)	128
<i>Mustafa Ülker, Sema Belli</i>	
Metal seramik ve tam seramik inley destekli sabit parsiyel protezlerin kırılma dayanımlarının incelenmesi	136
<i>Serkan Sarıdağ, Atilla Gökhan Özyeşil</i>	
Türk toplumunda panoramik radyomorfometrik indekslerin demografik faktörlere göre belirlenmesi	143
<i>Pervin İmrizaloğlu, Bulem Yüzügüllü, Ayşe Gülşahı</i>	
Assessment of condylar position by quantitative and qualitative methods....	148
<i>Sevgi Şener, Füsün Yaşar, Esra Yeşilova, Burak Yılmaz, Faruk Akgünlü</i>	
Microtensile bond strengths of composite to dentin treated with different desensitizers	154
<i>Müjde Sevimay, Atilla Gökhan Özyeşil, Altay Uluadamar</i>	
Çekimli vakalarda mikrovoida yöntemi ile üst kanın distalizasyonunun ankraj yönünden değerlendirilmesi	161
<i>Badel Memili, Faruk Ayhan Başçıftçi</i>	
Orthodontik anomalilerin tedavisinde kullanılan ortodontik aperey sistemlerinin belirlenmesi.....	170
<i>Ahu Topkara, Zafer San</i>	
The effect of different light curing units on microleakage of ceramic inlay restorations	174
<i>Atilla Gökhan Özyeşil, Aslıhan Üşümmez, Mustafa Kalkan</i>	
Kanal tedavisi gören dişlerin yaşa ve diş numarasına göre dağılımları.....	179
<i>Mete Üngör, Kamran Gülşahı</i>	
OLGU SUNUMU/CASE REPORT	
Radicular cyst: Analysis of twenty large lesions	184
<i>Gülten Usalan, İlkay Peker, Meryem Toraman Alkurt, Volkan Akar</i>	
Ehlers-Danlos sendromu: Olgı sunumu.....	189
<i>M. Selim Botsalı, Yağmur Şener, Ebru Küçükylmaz</i>	
Cavernous hemangioma of maxillofacial region: Case reports	193
<i>Doğan Dolanmaz, Gülsün Yıldırım, Salih Çelik, Alper Alkan, Ömer Günhan</i>	
Rejyonal odontodisplazi: Olgı sunumu	198
<i>M. Selim Botsalı, Gülden Tosun, Yağmur Şener</i>	
Aşırı kron hasarına uğramış diş kökünün multidisipliner tedavisi:	
Olgı sunumu	203
<i>Özlem Çölgeçen, Mustafa Zortuk, Ahmet Yağcı, Serbet Kesim</i>	
DERLEME/REVIEW	
Protetik diş hekimliğinde zirkonyum ve kullanım alanları.....	208
<i>Meral Arslan Malkoç, Müjde Sevimay</i>	
Ağız yanması sendromu.....	217
<i>Pınar Berbercan, A. Kevser Aydin</i>	

selçuk
üniversitesi
dişhekimliği
fakültesi
dergisi

www.dent.selcuk.edu.tr



OLGU SUNUMU

Ehlers-Danlos sendromu: Olgu sunumu

M. Selim BOTSALI*, Yağmur ŞENER*, Ebru KÜÇÜKYILMAZ*

SÜ Dişhek Fak Derg, 2009;18:189-192

Yayına Kabul Tarihi: 8 Ocak 2009

Ehlers-Danlos syndrome: A case report

Ehlers Danlos Syndrome (EDS) is a connective tissue disease that has effect on the structure and function of collagen. Collagen is a fibrous protein that is one of the main building structures of connective tissues such as skin, tendon, bone and cartilage. Connective tissue requires all type of collagen to function correctly.

People with EDS may show symptoms such as skin hyperelasticity, joint hypermobility, increased tendency to bruise and abnormal scarring. Dental findings have been reported with some types of EDS. This case report describes the dental findings of a patient (10, ♂) who applied to Selçuk University Department of Pediatric Dentistry with dental caries and mobility. According to his medical history he was born at month 7 of the pregnancy. He had a history of easy bruising and scarring after minimal trauma and presented a soft and hyperextensible skin. In addition, he had atrophic paper scars on the face, elbows, knees and shins; hypertelorism on the face, ecchymosis on the lower legs and generalized joint laxity. Intraoral examination revealed pigmentation at gingival tissues, mobility at mandibular lateral and central incisors and supernumerary teeth in the area of left maxilla. Based on these findings the patient's profile was consistent with classical type EDS. In this report a case with EDS is presented and also the clinical approach to his dental problems is emphasized.

KEY WORDS

Ehlers Danlos Syndrome, collagen, dentistry.

Ehlers- Danlos sendromu (EDS); genetik geçiş gösteren, kollajenin yapı ve fonksiyonu üzerine etkili, primer olarak dermatolojik bozukluklar ve eklem rahatsızlıklarını oluşturan bağ dokusuna ait heterojen bir hastalıktır. Ehlers ve Danlos isimli iki hekim tarafından 1900'lerin başında tanımlanmıştır (1). Hastalık nadir olarak görülmektedir, literatürde prevalansının 1/10000 ile 1/150000 arasında değiştiği bildirilmektedir(2, 3). 1960'lı yillardan beri araştırmacılar EDS'yi klinik görünümüne göre kategorize etmeye çalışmışlardır(4). EDS'nin tiplerini kategorize etmek amacıyla 1986 yılında Berlin sınıflaması gündeme gelmiş olup günümüzde 1997 yılında tanıtılmış olan Villefranche sınıflaması tercih edilmektedir (Tablo1) (5). Bu tiplerin her biri klinik ve genetik olarak heterojendir(5). Hastalık, kollajenin yapı ve sentezindeki defektlerden kaynaklanmaktadır(5). Kollajen,

primer olarak konnektif doku hücrelerinden salınan fibröz bir proteindir. Cilt ve kemiklerin major komponentidir. Memelilerde en bol bulunan proteindir ve total protein miktarının $\frac{1}{4}$ 'ünü oluşturur. Günümüze kadar 20 tip kollajen bulunmuştur, konnektif dokudaki ana tipleri I, II, III, V ve XI'dir(6). Bağ dokusu, fonksiyonlarını doğru bir şekilde yerine getirebilmek için bütün kollajen tiplerine ihtiyaç duymaktadır.

EDS hastalarında kollajenin yapısındaki bozukluklardan dolayı eklem hipermobilitesi, artmış deri esnekliği, atrofik skarlar, doku frajilitesi ve bazı formlarda arter ya da organlarda yırtılma, mitral kapak prolapsı, skolyoz gibi bir takım düzensizlikler gözlenebilmektedir(5). Ayrıca, alın ve çene bölgesinde atrofik skarlar, iki göz arası mesafede artış, epikantus, dar ve eğri burun, ince saç telleri ve cilt elastikiyetinde artış yüz bölgesinde görülen tipik bulgulardır(1).

Hastlığın ağız içi bulguları ilk olarak Barabas ve Barabas tarafından tanımlanmıştır(7). Derin damak kubbesi, esnek dil, hipoplazik mine, premolar ve molar dişlerde derin fissür ve yüksek tüberkul şekilleri, mikrodonti, supernümere dişler, pulpa taşları, kısa, deformé köklü dişler ve buna bağlı mobilite tipiktir. Erken yerleşen generalize periodontitis, sendromun en belirgin oral bulgusudur. Mukozası oldukça narin ve yaralanmaya yatkın bu hastalarda; dişetlerinde hiperplazi, pigmentasyon artışı ve diğer periodontal hastalıklar gözlenebilmektedir(1).

Bu olgu raporunda, Selçuk Üniver-

* Selçuk Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti A. D.

Tablo 1.

Villefranche ve *Berlin* sınıflamasına göre Ehlers-Danlos Sendromu (Beighton ve ark 1998).

Villefranche sınıflaması (1997)	Berlin sınıflaması (1986)	Kollajen defektİ
Klasik	I (gravis) II (mitis)	Tip V
Hipermolilité	III (hipermobil)	Bilinmiyor
Vasküler	IV (arterial-ekimotik)	Tip III
Kifoskolyozis	VI (oküler- skolyotik)	Lizil hidroksilaz
Arthrokhalazyza	VIIa (arthrokhalazis multipleks konjenita)	Tip I
Dermatosparaksız	VIIb (arthrokhalazis multipleks konjenita)	Prokollajen N peptidaz
	VIIc (human dermatosparaksız)	

sitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti bölümune başvuran EDS'li hastaya ait klinik, radyolojik, ağız içi ve ağız dışı bulgular ile tedavi yaklaşımı sunuldu.

OLGU

Alt ön ve yan kesici dişlerindeki mobilite ve bazı dişlerinde çürük varlığı şikayetiyle Selçuk Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Kliniğine başvuran M.A.'nın (σ , 10) alınan anamnezinde premature olarak (hamileliğin 7. ayında) dünyaya geldiği, cildinin yaralanmaya yatkın olduğu, yaraların ise skar bırakarak iyileştiği öğrenildi.

Ağız dışı muayenede; alın, diz kapağı ve bacaklıarda pigment ve atrofik skarlar, eklemlerde hipermobilite, hipertelorizm gözlendi (Resim 1). Ayrıca el ve ayak parmaklarının normalden kalın ve parmak eklemlerinin normalden daha esnek olduğu tespit edildi (Resim 2). Temporomandibular eklem (TME) muayenesinde ağız açıklığının normal sınırlar içinde olduğu ve deviasyon bulunmadığı gözlendi. Yapılan ağız içi muayenede ise; dilde aşırı elastikiyet ve diş etlerinde pigmentasyon belirlendi (Resim 3). Alt ön ve yan kesici dişlerde ikinci derecede mobilite kaydedildi. Alınan panaromik ve periapikal radyograflarda, üst çene sol yan kesici diş

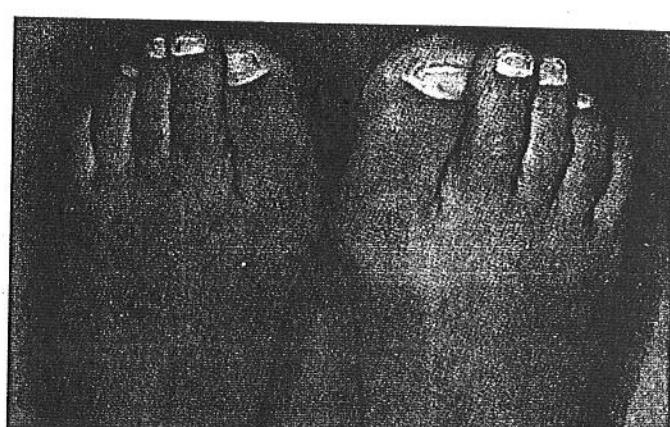
bölgelerinde iki adet gömülü süpernumere diş ve eksfoliasyon zamanı gelmiş 62, 64, 65, 75, 84 numaralı dişler belirlendi (Resim 4). Ayrıca 16, 36 ve 46 numaralı dişlerin çürük olduğu tespit edildi. Alt anterior bölgedeki dişlerin köklerinin oldukça kısa olduğu gözlendi (Resim 4). Yapılan klinik ve radyolojik değerlendirmeler ile anamnez bulguları ışığında hastanın *Villefranche* sınıflandırmasına göre EDS'nin Klasik Tipine ait bulguları taşıdığı anlaşıldı.

Olgunun şikayet sebebi olan 16, 36 ve 46 numaralı çürük dişleri tedavi edildi, ardından aşırı mobilite gösteren ve fonksiyon esnasında rahatsızlık veren, düşme zamanı gelmiş 62, 64, 65, 75, 84 numaralı süt dişleri ile süpernumere dişler çekildi. Hastaya, optimum oral hijyeni sağlamaya yönelik bilgiler verildi. Hastanın altı aylık ve bir yıllık rutin takiplerinde, ağız hijyenini iyileştirmeye yönelik olarak verilen tavsiyelere uydugu, ağız bakımının istenilen düzeyde olduğu ve yeni çürük oluşumunun gözlenmediği belirlendi. Alt çene ön ve yan kesici dişlerindeki mobilitenin devam ettiği ancak bu nedenle kaybedilen bir dişinin bulunmadığı gözlendi. Hastanın olağan kontrolleri devam etmektedir.



Resim 1.

Hastanın diz bölgesindeki atrofik skarlar.



Resim 2.

Hastanın normalden kalın olan ayak parmakları.

TARTIŞMA

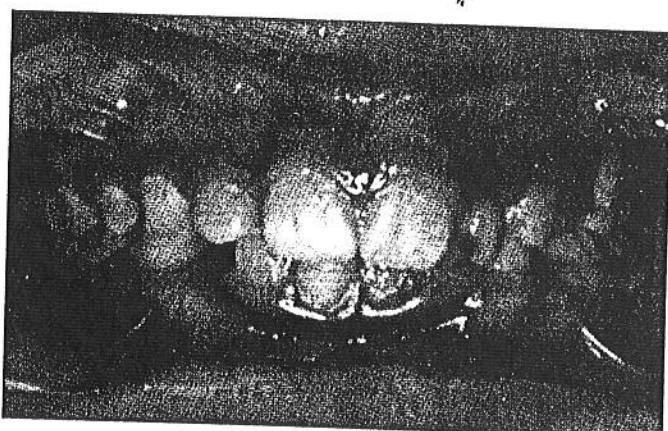
Ehlers- Danlos sendromu; cilt elastisitesi, doku frajilitesi ve eklem hipermobilitesi ile karakterize bağ dokusunun bir hastalığıdır (5, 8, 9). Bu hastalığın ayrıci tanısında Marfan sendromu, generalize ailesel eklem hipermobilitesi sendromu, kutis laksı, pseudoksantoma elastikum ve Larsen sendromu gibi rahatsızlıklar düşünülmelidir(1).

Villefranche sınıflaması'na göre EDS'nin temel olarak altı tipi bulunmaktadır(5). Hastamızda görülen çarpıcı cilt elastisitesi, cildinin kolay yaralanması, yaraların skar bırakarak iyileşmesi (*cigarette paper scar*), eklemlerindeki hipermobilité, premature doğum hikâyesi, alın çıkıntısının belirgin olması, diş köklerinin kısa ve deform olması gibi bulgulardan olgunun klasik tip EDS hastası olduğu belirlendi(1, 9, 11).

Bu tip hastalarda mitral kapak prolapsı olabildiği için dental işlemlerin uygulanması sırasında profilaktik antibiyotik uygulamasının yapılması gerekmektedir(1). TME üzerinde iatrojenik bir hasara yol açmamak açısından dişhekiminin tedavi sürelerini kısa tutması tercih edilmelidir(1, 4, 10, 12). Inferior alveoler sinir bloğu uygulanırken hematoma yol açmamaya dikkat gösterilmelidir(1, 4). Ortodontik tedavi uygulanacak hastalarda dişler kontrollü kuvvetler ile yavaş hareket ettirilmelidir. Tedavi sonrası relapslar sıkılıkla olduğu için pekiştirme süresi uzun tutulmalıdır(1, 4, 10). Buccal mukoza ortodontik braketlerin hasarına karşı zayıf olduğu için ağrılı ulserasyonlar oluşabilemektedir (1,4). Ideal olarak, dental ve maksillofasial cerrahiden kaçınmak gereklidir. Cerrahi işlemler öncesinde kan

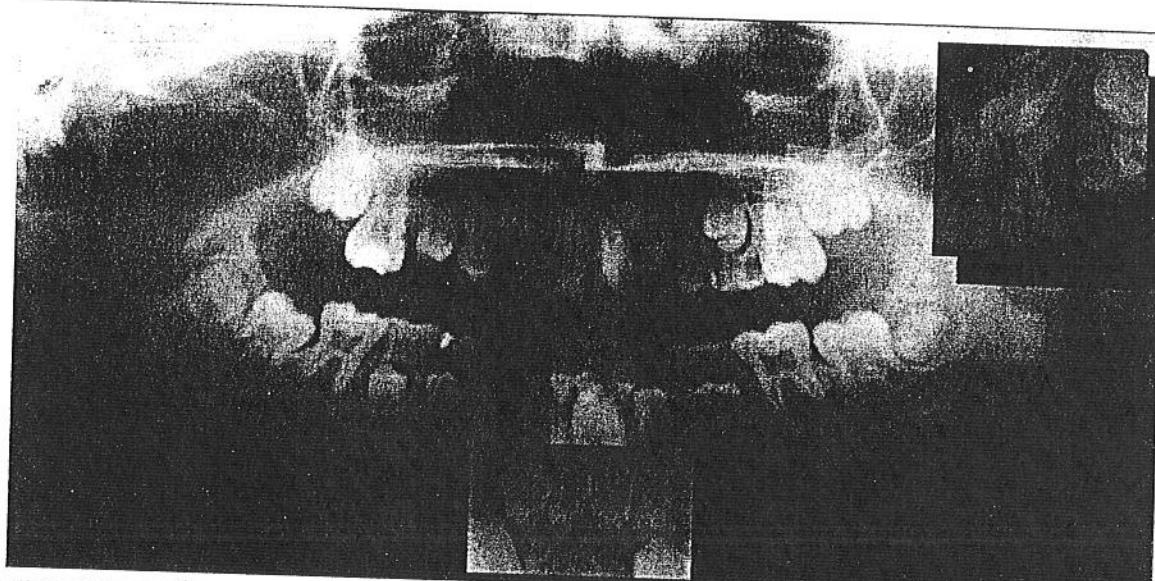
koagülasyon değerlerini gösteren testlerin yapılması zorunludur(1, 4). Doku yırtılmasına yatkın olduğu için sütur atılırken aşırı kuvvet uygulanmamalıdır, operasyon sahası akrilik bir cerrahi plak ile desteklenmelidir(1, 4). Endodontik tedavilerde pulpa taşları ve anormal kök morfolojisi açısından hasta değerlendirilmelidir(4, 10).

Hastamızın tedavileri de TME'yi zorlamayacak şekilde ve kısa süreli seanslarla gerçekleştirildi. Diş çekimleri öncesinde hastanın pihtlaşma ile ilgili bir probleminin olmadığı öğrenildi ve blok anesteziden kaçınılarak hematom oluşma riski elimine edilmeye çalışıldı. Alt çenede bulunan kısa köklü kesici dişler takibe alındı. De Coster ve ark. (2005) çalışmalarında EDS'li hastaların DMF skorlarının kontrol grubuna göre önemli derecede yüksek olduğunu belirlemişlerdir.



Resim 3.

Hastanın ağız içi görüntüsü ve diş etlerindeki pigmentasyon.



Resim 4.

Hastadan alınan panoramik ve periapikal filmler.

Bu durumun, hastaların mukozal frajilitelerinin fazla olması ve kronik dudak ağruları nedeniyle oral hijyenin yeterince sağlanamamasından kaynaklandığı bildirilmiştir. Olgumuzda da yetersiz oral hijyene bağlı olarak oluşmuş çürüklerin tedavileri gerçekleştirilecek hasta ve ebeveyni oral hijyenin önemi konusunda bilgilendirilmiştir. Hastanın rutin kontrollerinde verilen ağız diş sağlığı eğitiminin olumlu sonuç verdiği ve ağızdaki mevcut dişlerin korunduğu gözlandı.

SONUÇ

Ehlers-Danlos sendromu tanısı konulmuş bireyler ve ebeveynleri sendromun beraberinde getirdiği genel risklerle ilgili olarak bilgilendirilmeli, dikkat edilecek noktalar ve olumsuzluklara karşı alınması gereken önlemler açısından aydınlatılmalıdır. Hastaların ağız diş sağlığı yönünden bireysel ağız bakımı aktivitelerini en iyi düzeye yükseltmeleri sağlanmalıdır. Bu olgu raporunda sunulan hastaya da gerekli bilgilendirmeler yapılmış ve sonrasında diş tedavileri tamamlanmıştır. Koruyucu tedavilerin devamlılığını sağlamak için hasta periyodik kontroller ile izlenmektedir.

KAYNAKLAR

- Létourneau Y, Pérusse R, Buithieu H. Oral Manifestations of Ehlers-Danlos Syndrome. *J Can Dent Assoc* 2001; 67: 330-4.
- Gorlin RJ, Cohen MM, Levi LS. Syndrome of the head and neck, 3rd edition, Oxford, 1990
- Beighton P. McKusick's heritable disorder of connective tissue, 5th edition, Mosby, 1991
- Abel DA, Carrasco LR. Ehlers-Danlos syndrome: classifications, oral manifestations and dental considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006; 102: 582-90.

5. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. *Am J Med Genet* 1998; 77: 31-7.
6. Alberts B, Johnson A, Lewis J, Raff M, Roberts K, Walter P. Molecular biology of the cell. 4th ed. New York: Garland Science; 2002.
7. Barabas GM, Barabas AP. The Ehlers-Danlos syndrome: a report of the oral and haematological findings in nine cases. *Brit Dent J* 1967; 123: 473-9.
8. Byers PH. Ehlers-Danlos syndrome: Recent advances and current understanding of the clinical and genetic heterogeneity. *J Invest Dermatol* 1994; 103(Suppl.): 47-52.
9. Perez LA, Al-Shammari KF, Giannobile WV, Wang HL. Treatment of periodontal disease in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. A case report and Literature Review. *J Periodontol* 2002; 73: 564-70.
10. Hagberg C, Berglund B, Korpe L, Anderson-Norinder J. Ehlers-Danlos syndrome focusing on oral problems: a questionnaire study. *Orthod Craniofac Res* 2004; 7: 178-85.
11. De Coster PJ, Martens LC, Paepe AD. Oral health in prevalent types of Ehlers-Danlos syndromes. *J Oral Pathol Med* 2005; 34: 298-307.
12. MC Donald A, Pogrel AP. Ehlers-Danlos syndrome: an approach to surgical to surgical management of temporomandibular joint dysfunction in two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54: 761-5.

Yazışma Adresi

Yrd. Doç. Dr. Murat Selim BOTSALI
Selçuk Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi
Pedodonti Anabilim Dalı 42079 Kampüs/KONYA
Tel: 0-332-2231178-1290 Fax: 0-332-2410062
E-mail: selimbotsali@yahoo.com