

PAPER DETAILS

TITLE: Marfan Sendromu (Bir Olgu Nedeniyle)

AUTHORS: Zuhal KIRZIOGLU,Peruze ÇELENK,Gülay MANGA

PAGES: 221-228

ORIGINAL PDF URL: <https://dergipark.org.tr/tr/download/article-file/279118>

MARFAN SENDROMU (BİR OLGU NEDENİYLE)

Zuhal KIRZIOĞLU* Peruze ÇELENK**
Gülay MANGA***

GİRİŞ

Marfan sendromu otozomal dominant, düzensiz geçiş gösteren ve nadir rastlanan bir hastalıktır. 100.000'de 1,5 oranında görüldüğü bildirilmiştir (1, 4, 12). Her iki cinsde eşit oranda geçmektedir (8). Hastalık bağ dokusu metabolizmasının bozukluğuna bağlıdır. Özellikle elastik lifleri ilgilendirir.

Hastalar, genellikle önce göz hekimine başvururlar (10, 12). Vak'aların % 75'inde göz, % 75'inde iskeletsel anomalilerin, % 40'ında oral lezyonların varlığı bildirilmiştir (3, 11). Dar-derin damak, tüm oral lezyonların % 75'ini, tüm vak'aların ise % 11,7'sini teşkil etmektedir (3).

İskeletsel anomaliler olarak; araknodaktili, uzun ekstremiteler, kifoskolyoz, kalça çıkıkları, kemik ve ligamentlerin gevşekliği, yüksek damak ve dolikosefalik kafa görülebilir (8, 10).

Hastalarda sıklıkla atrial veya ventriküler septal defekt, kalp hipertrofisi ve dissekan aort anevrizması gibi konjenital kalp defektleri vardır. Aort anevrizması ile damarsal yırtılma ölüm nedeni olarak belirtilmektedir (2, 10).

Gözde en çok lens dislokasyonları, ileri derecede miyopi, bazen mavi sklera - ve körlük görülür (2, 12).

(*) Atatürk Üniv. Dişhekimliği Fak. Pedodonti Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.
(**) Atatürk Üniv. Dişhek. Fak., Oral Diagnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı, Dr. As.
(***) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz Hast. Anabilim Dalı, Araş. Gör.

Hastalarda derinin esnekliđi azalmıřtır. Deri altı yađ dokusu çok azdır ve ligamentler gevřektir (1, 4).

Radyografik bulgularda tubuler kemikler uzamıř ve incelmıřtir. Distal kemikler, proksimalden daha çok etkilenir. Teřhis genellikle belirlidir. řüpheli durumlarda metakarpal indeksin tayini teřhise yardımcı olacaktır (10).

Çene ve yüz anomalileri olarak : dar ve derin damak, maloklüzyon ve diř eksfoliasyonu, diřeti granulomları, yüzde asimetri, prognatizm, süt diřlerinde sürme gecikmesi, hipodonti, kuron dioplazisi, çene eklemi çıkıđı ve dislokasyonu görülebilir (2, 6, 9).

OLGU TAKDİMİ

9 yařında H.K. isimli kız çocuđu mevcut çürük süt diřleri nedeniyle Pedodonti Kliniđimize bařvurdu.

Hastanın fiziksel muayenesinde, uzun boylu ve zayıf olup mahçup görünüřlü ve çekingen olduđu görüldü. Kafa yapısı dolikosefalik olup, uzun - ince yüze sahipti.

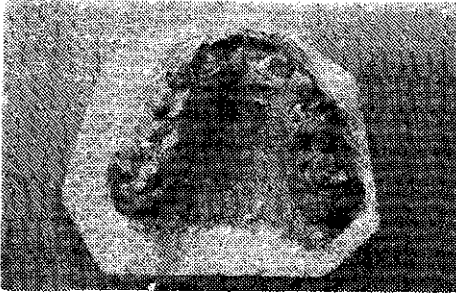
Anamnezinden daha önce görme bozukluđu nedeniyle Göz Servisine bařvurduklarını ve burada yapılan muayene ve tetkikler sonucu Marfan sendromu tanısının konulduđu belirlendi. Bu nedenle istenilen konsültasyonda gözde bilateral lens lüksasyonu varlıđı öğrenildi. Kardiovasküler bulguların ise belirgin olmadığı belirtildi. Hastanın 3 kardeři daha olup 1 kardeřiyle babasında da aynı hastalıđın bulunduđu öğrenildi. Boyu 146 cm olan hastanın, kollarını açtıđında parmak uçları arasındaki mesafe 149 cm. idi. Damar derin, diřlerde malpozisyon ve yer darlıđı vardı. Sağ posterior cross-bite saptandı. Dil normal olup, konuşmada herhangi bir bozukluk yoktu. Ađzın diđer dokuları normal görünümdeydi.

Ađz hijyeni kötü olup V no'lu diřin deviye ve nonvital olduđu görüldü. Mixt dentisyon durumunda olan hastanın V no'lu diři çekilmiş olup henüz sürmemiřti (Resim 1, 2, 3, 4). Gömülü veya sürünmerer diř olup olmadıđının incelenmesi yönünden ortopantomografi alındı (Resim 5). Ayrıca el-bilek ve lateral sefalometrik film çekildi (Resim 6, 7, 8).

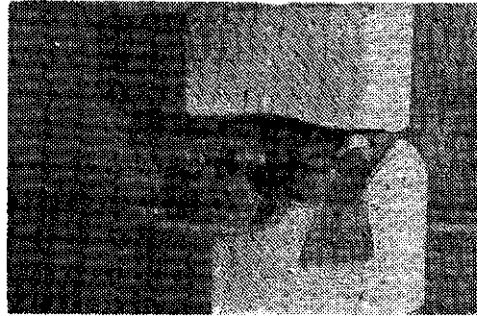
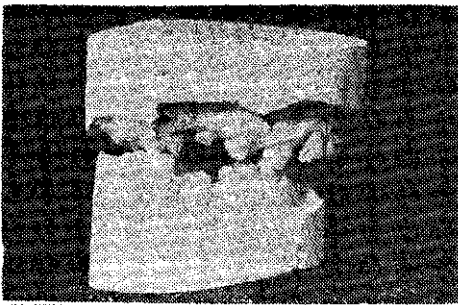
Hastanın ebeveyni, kızının resminin çekilmesini mahsurlu görerek razı olmadı. Aynı tanı konulan erkek kardeşi incelenmeye alındı.

12 yaşındaki F.K. isimli erkek kardeşinin dişlerinde malpozisyona rastlanmadı. Oklüzyon nötr olup, damak derin bulundu (22 mm.). Ağız dokuları normal, gingiva ise hafif hiperemikti. Ağız hijyeni kötü ve 6 yaş dişinde derin bir çürük mevcuttu. Hasta yaşına göre uzun boylu, uzun parmaklı ve uzun yüzlüydü. Hastanın yandan görünümünde güvercin göğsü, kifoz, gözlerinde bilateral lens lüksasyonu mevcuttu (Resim 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15).

H.K.'ya ortodontik tedavi önerisine rağmen ulaşım güçlükleri ve ekonomik problemlerden dolayı ebeveyni tarafından reddedildi.



RESİM 1 - 2 : Alt-üst çene modeli (H.K.)

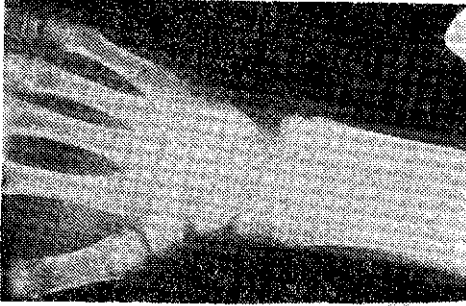


RESİM 3 - 4 : Kapantışı (H.K.)

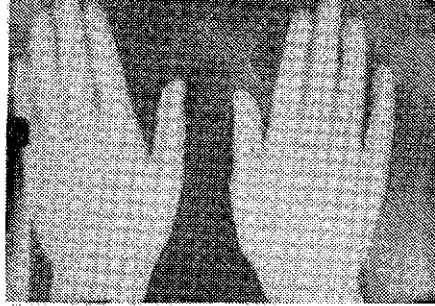
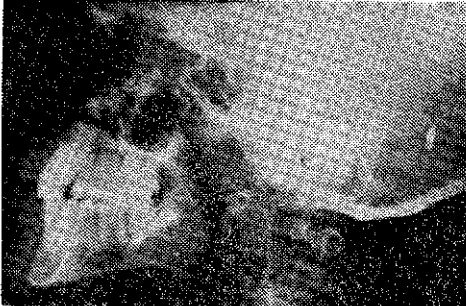
MARFAN SENDROMU



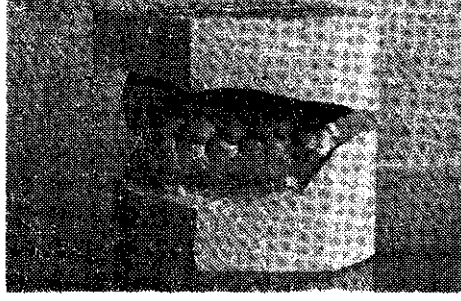
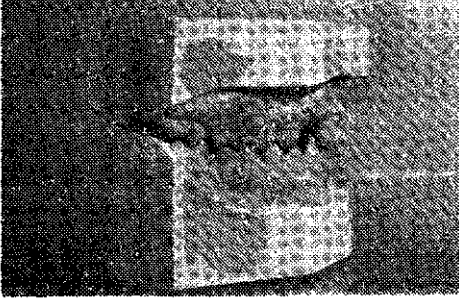
RESİM 5 : Panoramik radyografisi (H.K.)



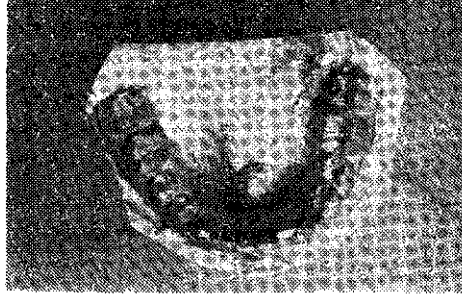
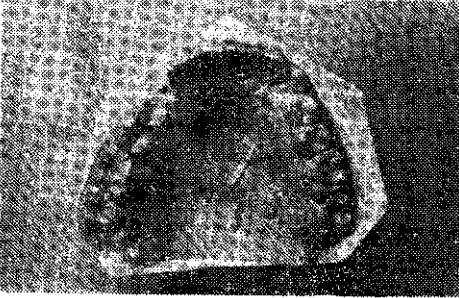
RESİM 6 : El-bilek grafisi (H.K.)



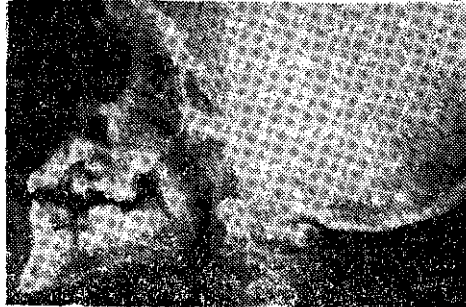
RESİM 7 - 8 : H.K.'den alınan diğer radyografik görünüm.



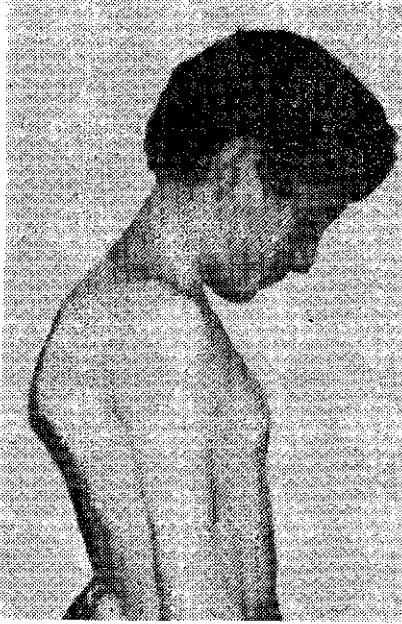
RESİM 9-10 : Alt-üst çene modeli (F.K.)



RESİM 11-12 : Modelleri (F.K.)



RESİM 13-14 : F.K.'ya ait diğer filemler.



RESİM 15 : F.K.'nın yan duruşu.

TARTIŞMA

Marfan sendromu hereditör bir hastalıktır. Geçiş sıklıkla inkomplet olur ve hastalığın hafif inkomplet şekilleri görülür (11).

Marfan sendromunda kalp-damar bozuklukları tipiktir. Ancak aynı ailede bile fertlerin bazılarında tipik biçimde bulunurken ötekilerde belirsiz olup, teşhis edilemediği hatta farkına bile varılamadığı bildirilmektedir. Böyle durumlarda kişi «normal» kabul edilip, genin kuşak atladığı düşünülebilir. Ancak sendrom otozomal dominant bir gene bağlı olduğuna göre kuşak atlamaması beklenir.

Sendromun bu şekilde silik olmasına forme fruste denilmektedir (7).

Bizim olgumuzda da kardeşlerden birinde sendromun tüm belirtileri hiç farkedilemeyecek kadar az ya da önemsizdi. Belirgin kardinal bulgulara yoktu.

Ana-babanın yaşının mutasyon oranının farklı oranda ortaya çıkmasına yol açtığı bildirilmektedir. Olgularda özellikle babanın yaşı ortalama baba yaşından daha yüksek çıkmaktadır (7).

Bu sendrom konjenital kontraktual arachno dactyly (CCA), Archards sendromu ve tromocystinurie ile karışabilir. Fakat CCA sendromunda kardiovasküler ve oküler problemler yoktur. Diğer sendromlarda ise kardiovasküler problemlerin varlığından dolayı dişhekiminin yaklaşımı aynı olacaktır (2).

Marfan sendromu, kardiovasküler anomaliler ve mandibuler prognatizm açısından diş hekimlerini ilgilendirmektedir (6).

Bu hastaların orofasial deformasyonlarının tedavisi onların genel medikal durumları ile bağlantılıdır. Vasküler anomaliler ve tekrarlanan ortopedik cerrahiler nedeniyle cerrahi ortodontik grup çalışmaları için genellikle uygun değildirler. Bu nedenle ortodontik işlemler diğer dallarla uzlaştırılan tedavilere dönüşmektedir (5). Bu arada hastaları ileride oluşacak temporo mandibüler eklem disartrosisinden korumak için erken önlem alınması önerilmektedir (6).

Marfan sendromlu hastaların, kardiovasküler sistem problemlerinin olduğu hatırlanmalıdır. Oral işlemlerde özellikle de cerrahi müdahaleler sırasında bu nedenle profilaktik önlemler alınmalıdır.

Ö Z E T

Bu çalışmamızda bir olgu nedeniyle Marfan sendromu hakkında bilgi verilmeye çalışıldı.

Sendromlu hastalara diş hekimleri herhangi bir işlem yapmadan önce bu kişilerde sıklıkla konjenital kalp hastalığının var olduğunu hatırlamalı ve önlem almalıdırlar.

SUMMARY

MARFAN SYNDROME

In this study, it is tried to give an information about Marfan syndrome because of a case.

Before doing any thing for the patients who have syndrome, the dentists have to remember that these persons have congenital heart disease and must have precautions for them.

MARFAN SENDROMU

KAYNAKLAR

- 1 — Bengisu, Ü. : Göz Hastalıkları, 2. Baskı, Beta Basım, Yayım, Dağıtım A.Ş., s. 105, 1985.
- 2 — Çöloğlu, S. : Diş Hekimliğinde Sendromlar, Eko Matbaası, s. 51, İstanbul, 1981.
- 3 — Ertürk, S., Balcı, G. : Marfan Sendromu. Ege Üniversitesi Dişhekimliği Dergisi, Sayı : 4, s. 507, 1978.
- 4 — Gazit, E., Lieberman, M. : Severe Maxillary arch constriction in a patient with Marfan's syndrome. Journal of Dentistry for Children, 292, July-August, 1981.
- 5 — Sanders, B. : Pediatric oral maxillofacial surgery, p. 446, St. Louis 1979. The C.V. Mosby Co.
- 6 — Sanger, R.G., Wieman, W.B. : C.C.A. syndrome. A new differential syndrome for Marfan's syndrome and homocystinuria. Oral Surg., 40 (3) : 354, Sept. 1975.
- 7 — Sayılı, B.S. : Temel Medikal Genetik. 3. Baskı, Ankara Üni. Basımevi, s. 196-330, Ankara - 1976.
- 8 — Scheie, H.G., Albert, D.M. : Textbook of Ophthalmology. 9th ed., p. 396, Philadelphia, 1977, W.B. Saunders Co.
- 9 — Şengün, O., Günhan, Ö. : Marfan Sendromu, Hacettepe Üni. Dişhek. Fak. Dergisi, 3 (47) : Ocak 1979.
- 10 — Sutton, D. : A textbook of radiology and imaging, 3rd ed., p. 606, Churchill Livingstone, 1980.
- 11 — Vaughan, D., Asbury, T. : Göz Hastalıkları, s. 414, Ankara, 1978, çeviri, Prof. Dr. Ünal Bengisu, Doç. Dr. Fazıl Seren, Güven Kitabevi Yayınları.
- 12 — Yenerman, M. : Genel Patoloji, İst. Üni. Yayınları, s. 416, İstanbul, 1980.