Türk Dişhekimleri Birliği
25. Uluslararası Dişhekimliği Kongresi

İstanbul Kongre Merkezi

4-7 Eylül 2019

Poster Bildiriler

P-608

Apert Sendromu Otozomal Dominant Geçişli Nadir Bir Hastalık Olup Yarık Damak, Şiddetli Sindaktili, Koronal Sinositozis, Yüzün Alt 1/3 Kısmının Hipoplazisi, Hipertelorizm, Santral Sinir Sistemi, Kalp Ve Böbrek Anomalileri İle Karakterizedir

Lokman Cin, İlknur Özcan, Gürkan Ünsal, Ekin Başak Yılmaz, Murat Mert Atapek, Sedef Ayşe Taşyapan, Ahmet Faruk Ertürk, Merve Yelken Kendirci, Beliz Güray

İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş Çene Radyolojisi, İstanbul

Amaç: Apert sendromu; Sınıf III maloklüzyon, koronal sinostoz, yüzün 1/3 alt hipoplazisi, santral sinir sistemi, kardiyak ve böbrek anormalisi, sindaktil, ekoftalmi, oküler hipertelorizm ve hipoplastik orta yüz ile karakterize otozomal dominant nadir görülen bir hastalıktır.

Olgu sunum: Alt-Üst çene 11.04.2014 tarihinde bölgesel olarak 3 boyutlu dental volumetrik tomografi cihazı kullanılarak görüntülenmiştir.Görüntüleme alanının yüksekliği 24 cm olarak belirlenmiş olup ve hazırlanan görüntüler 1 mm-lik kesit aralıkları ile incelenerek raporlanmıştır. Nazal septum sağa deviye olup spur formasyonu izlenmektedir.Sağ orta nazal konkada konka bülloza formasyonu izlenmiştir. Her iki sfenoit fontanel ve anterior fontanel açık olarak izlenmiştir.Sağ koronal sütur kapalı olarak izlenmiştir(Tek Taraflı Craniosyntosiz).Hastanın kafatası yüksekliği fizyolojik sınırlardan daha yüksek izlemiştir (Tower Head Bulgusu).3 boyutlu yumuşak doku rekonstriksiyon görütüsünde sol gözün sağ gözden daha süperiorda olduğu ve gözleri arasındaki mesafenin fizyolojik sınırlardan daha uzan olduğu görülmüştür(Hipertelorizm).Aynı rekonstriksiyon görütüsünde orbitalarda eksolftalmik görüntü izlenmiştir.Glabella hizasında sütür görünümü ile uyumlu radyoopak yabancı cisim izlenmiştir. Maksiller alveolar ark fizyolojik sınırlarından daha dar olarak izlenmişitir.

Sonuç;Tüm bu bulgular doğrultusunda hastanın Apert Sendromu acısından değerlendirilmesi önerildi.

Anahtar Kelimeler: apert sendromu,kranial sinostozis,sindaktili

P-608

Apert Syndrome is an Autosomal Dominant Rare Disease Characterized by Severe Syndactyly, Exophtalmia Coronal Synostosis, Hypoplasia of 1/3 Lower of the Face, Hipertelorizm, Anomalies of Central Nervous System, Cardia and Kidneys

Lokman Cin, İlknur Özcan, Gürkan Ünsal, Ekin Başak Yılmaz, Murat Mert Atapek, Sedef Ayşe Taşyapan, Ahmet Faruk Ertürk, Merve Yelken Kendirci, Beliz Güray

İstanbul University Faculty of Dentistry, Department of Oral and Maxillofacial Radiology, İstanbul

Aim: Apert syndrome is an autosomal dominant rare disease characterized by syndactyly, exophthalmia, ocular hypertelorism and hypoplastic midface with Class III malocclusion, coronal synostosis, hypoplasia of 1/3 lower of the face, hypertelorism, anomalies of central nervous system, cardia and kidneys

Case reports: Mandible and maxillary jaw was imaged locally on 11.04.2014 using 3D dental volumetric tomography. The height of the imaging area was determined as 24 cm and the prepared images were examined and reported with 1 mm cross-sectional intervals. The nasal septum is deviated to the right and spur formation is observed.Concha bullosa formation was observed in the right middle nasal concha.. Both sphenoid fontanel and anterior fontanel were clearly observed.right coronal suture was closed.(Unilateral Craniosyntosis)The patient's skull height was higher than the physiological limits.(Tower Head Finding). In 3D soft tissue reconstruction, the left eye was superior to the right eye and the distance between the eyes was longer than the physiological limits (Hypertelorism).Exolftalmic image in orbital at the same reconstruction view.radiopaque foreign body consistent with glabella suture appearance. Maxillary alveolar arch was observed narrower than the physiological limits.

Results: In view of this information, it is recommended that the patient be evaluated for Apert Syndrome.

Keywords: Apert syndrome,cranial sinositosis, syndactily