22. Türk Pedodonti Derneği Kongresi

PS-117
Aglossia Adactylia Sendromu: Olgu Sunumu

Hazal Özcan, Yelda Kasımoğlu, Figen Seymen, Koray Gençay
İstanbul Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Aglossia-adactylia sendromu hipoplastik mandibula, alt kesici dişlerde agenezi, el ve ayak parmaklarında eksiklik ile karakterize bir sendromdur. Nadir görülen bu sendromun etyolojisi ve kalıtım paterni henüz aydınlatılamamıştır. Bu olgu raporunun amacı aglossia-adactylia sendromunun dental bulgularının sunulmasıdır.

Olgu: Doğumda aglossia-adactylia sendromu teşhisi konan 13 yaşındaki erkek hasta, mikrognati ve maloklüzyon şikayeti ile İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı Kliniği'ne başvurmuştur. Sağlıklı ve akraba evliliği olmayan ailenin üçüncü çocuğu olan olgu hepsi sağlıklı dört kız kardeşe sahiptir ve diğer aile bireylerinde benzer bir öykü bulunmamaktadır. Hastanın sağ el parmaklarında eksiklik ve sol el parmaklarında hipoplazi şeklinde asimetrik parmak defektleri bulunmaktadır. Ayrıca sol ayak parmakları bulunmamakta ve sağ ayağında sadece üç parmak bulunmaktadır. Hastada mental retardasyon saptanmıştır. Ağız dışı bulguları arasında mikrognati, retrognati ve alt dudakta çökük bir profile rastlanmıştır. Ağız içi muayenede aglossi, 11, 12, 13, 21, 22, 31, 32, 41, 42 ve 43 numaralı dişlerin eksikliğine bağlı oligodonti, ayrıca aglossi ve diş eksikliği kaynaklı üçgen formda alt ve üst çene kavsi görülmüştür. 14, 15, 16, 24, 25, 34, 35, 36, 44, 45, 46 numaralı dişlere fissür örtücü, 26 numaralı dişe kompozit restorasyon uygulanarak tedavi edilmiş ve ortodontik tedavisi planlanmıştır.

Sonuç: Aglossia adactylia sendromu oldukça nadir görülen bir sendromdur. Çiğneme, yutma ve nefes almayla ilişkili şiddetli anomaliler hayati tehlike oluşturabilmektedir. Erken teşhis, tedavi ve hastanın normal hayata adaptasyonu için önemlidir.

Aglossia Adactylia Syndrome: A Case Report

Hazal Özcan, Yelda Kasımoğlu, Figen Seymen, Koray Gençay
Istanbul University, Faculty of Dentistry, Department of Pedodontics, Istanbul, Turkey

Objective: Aglossia-adactylia syndrome is characterized by a hypoplastic mandibula, absence of lower incisors, aglossia and a variable degree of absence of the digits and limbs. It is an infrequently occurring congenital syndrome, having unclear aetiology and inheritance pattern. The purpose of this case is to present the dental features of aglossia-adactylia syndrome.

Case: The patient was a 13-year-old boy diagnosed with aglossia-adactylia syndrome at birth. He referred to Istanbul University Department of Pediatric Dentistry seeking treatment for micrognathia and malocclusion. The patient is the third child of the healthy and non-consonguineous marriage and has four healthy sisters. There isn't any family member has got a similar story. Asymmetrical limb defects were noted, including missing digits on his right hand and digit hypoplasia on his left hand. Also left foot displayed no toes and right foot displayed only three toes. He showed mental retardation. Extraoral examination showed micrognathia, retrognathia, and inward depressed lower lips. Intraoral examination revealed aglossia, oligodontia (absence of 11,12,13, 21, 22,31, 32, 41, 42 and 43 teeth), triangular shaped maxillary and mandibular archs due to the absence of tongue and oligodontia. Fissure sealants were applied on 14,15,16, 24, 25, 34, 35, 36, 44, 45, 46 teeth, and 26 was treated with using resin composite, than he referred to orthodontics.

Conclusion: Aglossia-adactylia syndrome is an extremely rare condition. Associated severe anomalies can be life threatening and might impair breathing, eating or swallowing. Early diagnosis and