

## 22. Türk Pedodonti Derneği Kongresi

PS-118

## Tricho-Rhino-Phalangeal Sendrom Tip II

Sinem Uz, Yelda Kasımoğlu, Dilek Özge Yılmaz, Koray Gençay, Figen Seymen  
 İstanbul Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Amaç:** Langer-Gledion sendromu olarak da bilinen Tricho-Rhino-Phalangeal (TRPS) tip II sendromu 8q kromozom delesyonunun sebep olduğu çok nadir görülen bir genetik hastalıktır. Bu sendromun klinik özellikleri kraniofasial ve kemik ile ilgili anomalileri, mental retardasyon ile çeşitli postnatal gelişim yetersizliklerini, multipl ekzostozları ve eklemlerde hipermobilitayla içermektedir. Bu çalışmanın amacı TRPS tip II sendromlu bir olgunun ağız dışı ve ağız içi bulgularını dental tedavilerini sunmaktır.

**Olgu:** İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı Kliniği'ne ağız dışı muayenesi için yönlendirilen, akraba evliliğinden doğan 4 yaşındaki erkek hastada seyrek ve zayıf saçlar, dağınık kaş yapısı, geniş burun kökü, bulböz tıplı burun yapısı, ince üst dudak vermillion hattı, geniş ve kepece kulaklar gözlemlendi. Klinik incelemelerde eklemlerde hipermobilita, hipertelorizm, kardiyak ve ürogenital patolojik anomaliler saptanmış olup, TRPS tip II sendromunun karakteristik özelliklerine ek olarak, dental fenotiple ilgili dış sürmesinde gecikme gözlemlendi. Ağız içi muayenede oral hijyen eksikliği ve yaygın dış çürükleri saptandı. Klinik ve radyografik muayene sonucunda olguda Angle sınıf I kapanış gözlemlenmiş olup el-bilek radyografisinde kemik yaşı 1 yıl 6 ay olarak saptandı. Lokal anestezide altıncı 53,54,55,63,64,65,74,75,84,85 numaralı dişlere kompozit restorasyon, 51,52,61,62 numaralı dişlere ise zirkonyum kuron uygulanarak dental tedaviler tamamlandı. Ebeveynlere oral hijyen eğitimi verildi.

**Sonuç:** Bu olgu raporu TRPS tip II sendromlu bir hastanın ağız içi bulgularını tanımlamakta ve dental tedavinin önemini vurgulamaktadır.

## Tricho-Rhino-Phalangeal Syndrome Type II

Sinem Uz, Yelda Kasımoğlu, Dilek Özge Yılmaz, Koray Gençay, Figen Seymen  
 İstanbul University, Faculty of Dentistry, Department of Pediatric Dentistry, İstanbul, Turkey

**Objective:** Tricho-Rhino-Phalangeal syndrome (TRPS) type II, also known as Langer-Gledion syndrome is a very rare genetic disorder caused by 8q chromosome deletion. The clinical features of this syndrome include craniofacial and urogenital abnormalities, variable postnatal growth deficiency with mental retardation, multiple exostoses and hyperflexible joints. The purpose of this case report is to present intraoral and extraoral findings with dental treatment of a patient with TRPS type II.

**Case:** A 4-year-old male patient born of a consanguineous marriage was referred to İstanbul University, Faculty of Dentistry, Department of Pediatric Dentistry Clinics for dental examination. Clinical examination revealed sparse and frigid hair, bushy eyebrows, broad nasal bridge, a bulbous tip of the nose, a thin upper lip vermillion, large and prominent ears. Other features included hypermobile joints, hypertelorism, heart and urogenital pathological abnormalities. In addition to TRPS II characteristic abnormalities, dental associated phenotypes had been described delayed tooth eruption. Intraoral examination displayed poor oral hygiene and extensive caries of teeth. Clinical and radiographic examination showed Angle's Class I relationship and bone age was 1 year 6 months which is determined by hand-wrist radiograph. Resin composite restorations were applied on 53, 54, 55, 63, 64, 65, 74, 75, 84, 85, and zirconia crowns were used to treat 51, 52, 61, 62 under local anesthesia. Parents were instructed in a proper oral hygiene home-care.

**Conclusion:** This case report describes the intraoral findings of a patient with TRPS type II and

