

**Türk Diřhekimleri Birliđi**  
**25. Uluslararası Diřhekimliđi 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 Sinostozis, 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 anomalisi, 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 konkabülloza formasyonu izlenmiştir. Her iki sfenoit fontanel ve anterior fontanel açık olarak izlenmiştir.Sağ koronal suture kapalı olarak izlenmiştir(Tek Taraflı Craniosyntosis).Hastanın kafatası yüksekliği fizyolojik sınırlardan daha yüksek izlenmiştir (Tower Head Bulgusu).3 boyutlu yumuşak doku rekonstrüksiyon görüntüsünde sol gözün sağ gözden daha süperiora olduğu ve gözleri arasındaki mesafenin fizyolojik sınırlardan daha uzun olduğu görülmüştür(Hipertelorizm).Aynı rekonstrüksiyon görüntüsünde orbitalarında eksolftalmik görüntü izlenmiştir.Glabella hizasında suture görünümü ile uyumlu radyopak yabancı cisim izlenmiştir. Maksiller alveolar ark fizyolojik sınırlarından daha dar olarak izlenmiştir.

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

**Anahtar Kelimeler:** apert sendromu,kranial sinostozis,sindaktili

**P-608****Apert Syndrome is an Autosomal Dominant Rare Disease Characterized by Severe Syndactyly, Exophthalmia 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, hypertelorizm, 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 (Hypertelorizm).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 sinostosis, syndactily