

少汗型外胚叶发育不良儿童的早期可摘义齿修复:附10例患儿1~6年随访

肖雪¹ 袁爱花¹ 冯海兰² 李思洁³ 朱玲¹ 赵玮¹

¹中山大学附属口腔医院, 光华口腔医学院, 广东省口腔医学重点实验室, 广州 510055; ²北京大学口腔医学院·附属口腔医院 100081; ³深圳市儿童医院口腔科 518000

通信作者: 赵玮, Email: zhaowei3@mail.sysu.edu.cn

【摘要】目的 研究少汗型外胚叶发育不良(HED)患儿的早期可摘义齿修复方法并评价其临床效果。**方法** 选取中山大学附属口腔医院修复科2014年5月至2020年1月收治的全部HED患儿共10例, 其中男性9例、女性1例, 初诊年龄4~7岁。患儿口腔表现为先天无牙或绝大多数牙缺失, 采用可摘义齿(全口义齿或可摘局部义齿)进行早期修复。义齿的设计除了较好地恢复牙列的功能外, 还尽量避免影响患儿颌系统和天然牙的发育, 修复后每隔3~6个月复诊, 根据患儿颌骨及天然牙的萌出和发育调改、重衬或重新制作义齿。随访期1~6年。**结果** 所有患儿修复后经1~8周后均可适应义齿。在随后的修复效果满意度调查中, 所有患儿在美观、发音及自信心等方面均改善明显或较明显; 9例患儿咀嚼功能改善明显或较明显; 在义齿固位方面, 仅2例患儿认为“义齿稳固”; 9例患儿在随访期颌位关系稳定, 面型发育正常, 1例患儿因故停戴下颌全口义齿8个月后导致上下颌弓呈反颌关系, 面型呈明显的凹面型。**结论** 早期可摘义齿修复可恢复HED患儿的咀嚼、发音等功能, 并促进颞下颌关节和颌面部的正常发育; 正确的人工牙排列位置和基托磨光面形态是改善可摘义齿固位稳定的重要因素; HED患儿无稳定的颌位关系, 应根据颌面部及牙槽嵴的解剖标志确定并建颌; 患儿和家长的依从性对治疗效果极为重要。

【关键词】 外胚叶发育不良; 义齿, 局部, 可摘; 颌关系记录; 病人依从

基金项目: 国家自然科学基金(81974146、81771054)

引用著录格式: 肖雪, 袁爱花, 冯海兰, 等. 少汗型外胚叶发育不良儿童的早期可摘义齿修复: 附10例患儿1~6年随访[J/OL]. 中华口腔医学研究杂志(电子版), 2021, 15(3): 155-160.

DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2021.03.005

Early removable prosthetic treatment of ten children with hypohidrotic ectodermal dysplasia: 1- to 6-year follow-up

Xiao Xue¹, Yuan Aihua¹, Feng Hailan², Li Sijie³, Zhu Ling¹, Zhao Wei¹

¹Guanghua School of Stomatology, Hospital of Stomatology, Sun Yat-sen University, Guangdong Provincial Key Laboratory of Stomatology, Guangzhou 510055, China; ²School of Stomatology, Hospital of Stomatology, Peking University, Beijing 100081, China; ³Department of Stomatology, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518000, China

Corresponding author: Zhao Wei, Email: zhaowei3@mail.sysu.edu.cn

【Abstract】 Objective To study the early removable prosthetic treatment of hypohidrotic ectodermal dysplasia (HED) and evaluate the clinical outcome. **Methods** Ten young boys (aging from 4 to 7 years) with HED were treated by a series of prosthetic treatments using removable partial and complete dentures. The strategy of the prosthetic treatment was made on the basis of their age, the development of dentition and jaws. In order to promote the eruption of the partially erupting teeth, the Intaglio surface of the removable dentures was trimmed out in the path of eruption. All children were followed up in our clinic every six months for modifications and/or replacement of the dentures to avoid possible complications resulting from the jaw growth. **Results** All children adapted to the removable

dentures during 1-8 weeks. Esthetics, phonetic function and swallowing were satisfactorily promoted. The retention of the dentures was not optimal because of the poor anatomical conditions. Only two patients were satisfied with the retention of their dentures, but nine patients reported that their chewing functions improved significantly. The jaw relationships of all children kept stable except one child who gave up wearing his lower complete denture and developed concave facial pattern. **Conclusions** Early removable prosthetic treatment may help promote the overall life quality and the growth of temporomandibular joints and maxillofacial region for children with HED. The arrangement and occlusion of artificial teeth and the shape of denture base polishing surface were the most important factors influencing denture stability. The children with HED didn't have stable jaw relations, so that their jaw relations were established according to relevant anatomic landmarks during the clinic procedure, which was much different from that of adults. Patient compliance was very important for the long-term effects.

【Key words】 Ectodermal dysplasia; Denture, partial, removable; Jaw relation record; Patient compliance

Fund programs: National Natural Science Foundation of China (81974146, 81771054)

DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2021.03.005

少汗型外胚叶发育不良(hypohidrotic ectodermal dysplasia, HED)是外胚叶发育不全综合征的两种分型之一,主要通过X染色体隐性遗传,发病率约为1/100 000,男性多见。HED典型的症状包括:毛发稀少、无汗或少汗、皮脂腺缺如、部分或完全无牙等^[1]。由于患儿的缺牙症状严重,多为无牙颌或仅有少数锥形牙,严重影响美观、咀嚼、吞咽和发音等口腔功能,以及颌骨及颞下颌关节的发育,对患儿的心理健康和社交也有不良影响,因此早期修复极其重要^[2]。由于患儿的颌骨和牙齿仍处于发育和萌出阶段,目前这类患者的早期修复主要采用全口义齿或可摘局部义齿等活动修复方式,待成年后有条件的患者再采用种植义齿或固定义齿修复^[3-4]。

与成人的活动修复相比,HED患儿低龄,口腔系统未发育完成,口腔空间小,治疗过程中合作性和依从性较差,缺牙区牙槽嵴大多低平或呈刃状,固位和支持条件差,因此修复难度很大。本研究对10例HED患儿进行了早期可摘义齿修复及1~6年的后续治疗和随访,并对该病种的修复治疗方法进行了探索和总结。

资料与方法

一、临床资料

选取2014年5月至2020年1月于中山大学附属口腔医院修复科初次就诊的全部HED患儿共10例,其中男9例、女1例,年龄4~7岁。所有患儿均表现为毛发稀疏、无汗或少汗、皮肤干燥,口腔表现为无牙或多数乳恒牙缺失、缺牙区牙槽嵴低平或呈刃状、余留牙均为锥形过小牙、无倒凹、无稳定的咬合

关系。患儿口内天然牙数及修复方案见表1。本研究通过中山大学附属口腔医院伦理委员会审批(审批号ERC-[2014]-25)。患儿及家长均获知情同意并签署知情同意书。

表1 本研究10例少汗型外胚叶发育不良(HED)患儿口内天然牙数及可摘局部义齿修复方案

上颌天然牙数	下颌天然牙数	患者例数	修复方案
0	0	2	全口义齿
1~6	0	4	上颌可摘局部义齿+下颌全口义齿
1~6	1~2	4	上下可摘局部义齿

二、修复方法

1. 修复前准备:(1)拍摄全颌曲面断层片和头颅侧位片,了解口内乳恒牙的萌出程度、根尖发育情况及冠根比例,未萌恒牙牙胚的数量、位置及发育情况,上下颌骨的发育情况;(2)对口腔内的所有乳恒牙进行涂氟处理,后牙窝沟封闭以防止龋坏;(3)已完全萌出的锥形前牙采用直接法树脂贴面修复,恢复正常外形,并形成有利于可摘义齿固位的倒凹。

2. 取模:采用二次印模法获得初印模和研究模型,制作个别托盘后取终印模,获得工作模型。由于患儿普遍呕吐反射较强,整个修复过程中没有使用硬固时间长、要求医生在取模过程中保持全程稳定的硅橡胶印膜材,而是采用流动性和硬固时间都相对易于控制的藻酸盐印模材。有3例患儿因呕吐反射强烈完全无法耐受常规印模技术,采用了3D口扫技术采模,制作暂基托后取颌位关系记录,再取

闭口式印模获得精确的工作模。但3D口扫技术只适用于牙弓局部有个别天然牙作为参照且扫描区域形态较稳定的情况^[5],因此上颌使用效果较好,下颌无牙颌由于扫描距离长、隔湿难度大、软组织较易变形移位无法成功获取,仍使用常规印模技术。

3. 确定颌位关系:制作暂基托,以蜡堤恢复丰满度并确定殆平面和颌位关系。HED患儿的垂直距离主要参考息止殆位时的面下1/3距离,但水平颌位关系的确定与成人不同。由于儿童的颞下颌关节尚未发育完成,下颌没有稳定的位置,具有很强的可塑性,因此水平颌位关系以建立正常、对称、美观的面型为前提。患儿戴入殆蜡后面容需左右对称,面下1/3高度正常,侧貌为直面型。由于患儿配合度差且面容特殊,为避免较大误差,确定颌位关系后应即刻上殆架观察上下颌模型的位置关系以进一步验证。有研究发现,成人无牙颌在垂直距离适当时上下牙槽嵴基本平行或向后呈5°角^[6]。多项研究发现,HED患儿上颌发育不足而后缩,下颌相对前突^[7],与成人牙列缺失后情况相似。因此,可在模型上殆架后去除殆蜡,观察上下颌牙槽嵴是否接近平行以验证垂直距离是否合理,观察双侧上颌结节与磨牙后垫的位置是否对称、上下牙槽嵴的前部在水平向的位置是否恰当来验证水平颌位关系是否合理(图1~2)。



图1 确定颌位关系后即刻上殆架



图2 去除殆蜡后观察上下牙槽嵴的位置来验证颌位关系

4. 排牙与戴牙:排牙在平均值殆架或简单殆架上进行。义齿殆型根据患儿的口腔解剖条件选择解剖殆型或舌向集中殆型。解剖殆型有助于患儿建立稳定的下颌位置,提高咀嚼效率,但对义齿的固位力要求较高,适用于上、下颌都有基牙提供良好固位的病例;舌向集中殆型拥有更大的殆自由度,可减小义齿功能运动中所受的侧向力,有利于义齿的稳定,单颌或双颌无牙颌患儿均采用这种殆型。由于患儿的颞下颌关节未发育完全,关节结节斜面斜度较小,排牙时不需形成明显的横殆曲线和纵殆曲线^[8]。人工牙根据患儿颌弓的大小减数减径,一般排20或24个人工牙。义齿基托的磨光面形态舌侧为凹面型,颊侧为平直或凸面型,以便颊舌肌形成良好的肌肉挟持力。

义齿完成后戴牙,尽量选磨至正中、前伸和侧方平衡殆,若患儿无法配合,至少应调至正中平衡殆。大多数患儿初戴义齿(尤其全口义齿)会有呕吐不适感,可要求患儿先选戴易于接受的单颌义齿练习说话和吞咽,待适应后再同时戴用上下颌义齿。所有患儿都能在1~5周内适应义齿,随后进行修复效果满意度调查。

5. 复诊:为避免义齿的使用影响患儿颌骨发育,嘱家长每隔3~6个月带患儿复诊,根据患儿的颌骨发育情况和主观感受决定是否重衬义齿或重新修复;若发现患儿口内有恒牙萌出,则需随时尽快复诊,用指示剂准确定位后在义齿基托上开窗助萌^[9]。因生长发育需要重新修复的患儿可利用旧义齿直接咬蜡升高垂直距离,再调磨旧义齿基托,将其作为个别托盘取闭口式印模,如此可简化重新修复的程序,并维持水平颌位关系的稳定。随着年龄的增长和颌骨的发育,人工牙的数量可适当增加,但即便颌弓长度足够,都不建议修复第二磨牙,以减轻牙槽嵴的殆力负担,减少义齿的不稳定因素。

结 果

10例HED患儿在初戴义齿后都能在医生和家长的鼓励、监督下坚持戴用义齿,经过1~8周适应期后正常行使功能。在随后的修复效果满意度调查中,患儿对外观、发音、咀嚼功能和自信心的改善满意度较高(调查结果见表2)。义齿的固位效果除2例患儿认为“义齿稳固”外,均不够理想,但可正常行使功能。在1~6年的随访期间,9例患儿能坚持

定期随访,颌位关系保持稳定,面型发育基本正常。1例12岁患儿因课业繁重中断随访18个月并停戴下颌全口义齿8个月,再次复诊时下颌骨已快速发育,与上颌颌弓呈明显反颌关系,侧貌呈凹面型,增加了重新修复的难度,并严重影响修复效果。

表2 本研究10例少汗型外胚叶发育不良(HED)患儿可摘局部义齿修复效果满意度调查(例)

项目	外观	发音	咀嚼功能	自信心
明显改善	8	4	5	8
改善较明显	2	6	4	2
有所改善	0	0	1	0
无明显改善	0	0	0	0

典型病例 患儿,男,4岁,2020年1月因“先天缺牙,影响美观、说话和进食”于中山大学附属口腔医院修复科就诊。口内检查:下颌为无牙颌,上颌仅有1颗锥形的左上乳中切牙(图3A)。全颌曲面断层片显示:左上乳中切牙根尖发育完成,冠根比约为1:1.5,无其他乳牙及恒牙胚,颞下颌关节结节后斜面坡度较小(图3B)。初次取模时患儿呕吐反射剧烈,反复尝试仍无法耐受,改用3shape三维口内扫描仪采模,成功获得上颌印模并打印树脂模型(图3C),下颌因患儿舌体过大、软组织干扰频繁,扫描范围较大且缺乏硬组织参照,多次尝试未能获得清晰印模。参考上颌余留牙形态、位置及牙槽嵴解剖形态制作上颌可摘局部义齿(图3D)。左上乳中切牙以复合树脂恢复正常形态,近远中邻面形成导平面以帮助义齿固位(图3E)。患儿初戴上颌义齿仍极为敏感,医嘱间断性戴用义齿脱敏,并尽量练习戴着义齿吞咽和说话。2周后患儿适应上颌义齿,采用藻酸盐印模材取下颌无牙颌初印模(图3F),获得下颌研究模型(图3G)并制作暂基托,取颌位关系记录,以下颌暂基托为个别托盘取下颌闭口式印模(图3H),获得下颌工作模型,上简单颌架(图3I),制作下颌全口义齿(图3J),戴牙,完成修复(图3K)。患儿戴牙2周后即基本适应上下颌活动义齿。修复效果评估:患儿对外观、发音、咀嚼功能满意,上下颌义齿固位欠佳但可正常行使功能。

讨 论

无牙或大量缺牙会严重影响HED患儿的口腔功能和外观,并由此影响患儿的生长发育和心理健康。早期修复可明显改善患儿的美观、发音和咀嚼

功能,促进颌骨和颞下颌关节的正常发育,树立患儿自信心,提高生活质量。一般建议2~3岁即开始早期修复,最迟不应晚于5岁,文献报道最早的修复年龄为2岁^[10-11]。本研究中有3例患儿直到7岁才开始首次修复,究其原因主要因为幼龄儿童的早期活动修复难度极大,需要医生付出更多的爱心和耐心,对医生的专业能力是很大的挑战,许多医生不敢接收,导致部分患儿治疗延迟。此外,一些患儿的家长对早期修复的重要性不了解也是重要原因之一。如何降低修复难度、提高修复质量是临床治疗努力的方向。

3D口扫技术采模可以克服患儿对常规流动性印模材料过于敏感的问题,对于容易隔湿、软组织干扰少,尤其有少量余留牙作为参照的情况,可以获得满意的工作模型,但下颌无牙颌由于扫描距离长,无硬组织参照,舌体和唇颊黏膜干扰频繁,往往难以取得清晰完整的印模,需要进一步探索改进方法。

颌位不良是影响HED患儿可摘义齿修复效果的主要原因。儿童的呕吐反射比较敏感,全口义齿基托后缘往往无法充分伸展,再加上有时新萌的恒牙需要在基托局部开窗助萌,这些都使全口义齿无法实现边缘封闭,影响固位效果;即使有余留牙,也因锥形牙没有倒凹而无法产生良好的固位力,为提高可摘局部义齿的固位力,前牙可用直接法制作树脂贴面恢复正常外观,用导平面固位,后牙可用球钻在自洁区形成适量倒凹,但需高度抛光并作防龋处理。值得庆幸的是,儿童具有很强的学习能力和适应能力,即使义齿固位效果不佳,经过短暂的摸索和练习,本研究中所有的HED患儿都能依靠唇颊肌和舌肌的挟持力很好地控制义齿行使功能。这提示我们,平衡颌、正确的人工牙排列位置和基托磨光面形态是改善HED患儿可摘义齿固位稳定的关键条件。

由于没有自然牙列,且颞下颌关节未发育完成,HED患儿不存在稳定的颌位关系,需要医生根据面型、外观和上下颌弓彼此的位置关系来确定合理的颌位关系并建颌维持,进而通过正常行使咀嚼功能促进颞下颌关节和颌骨发育,最终形成稳定的颌位关系。合理的颌位关系应使患者面型左右对称,面下1/3高度正常,侧貌为直面型。但HED患儿特有的额部增宽、鼻梁塌陷、面下1/3高度明显不足、唇厚突出、颈部前突的特殊面容^[12]往往给判断

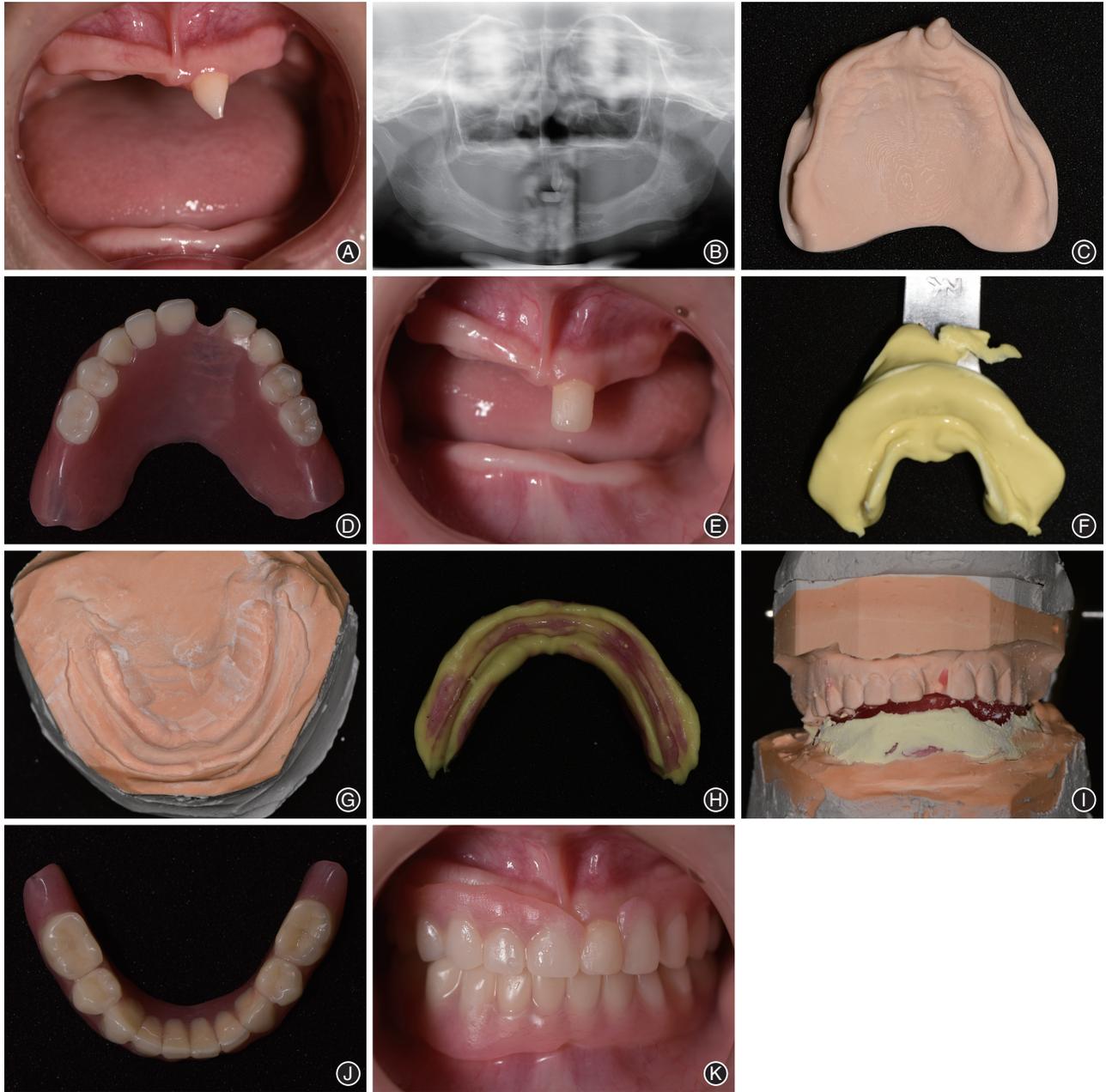


图3 少汗型外胚叶发育不良典型病例治疗前后图像资料 A:修复前口内照;B:全颌曲面断层片;C:上颌树脂模型;D:上颌可摘局部义齿;E:5I以树脂恢复正常形态;F:下颌取藻酸盐初印模;G:下颌研究模型;H:下颌闭口式印模;I:工作模型上简单骀架;J:下颌全口义齿;K:戴牙后口内照

带来干扰。为减小误差,可将模型上骀架后去除蜡进一步观察验证,如果上下颌弓前后向位置合理、左右对称、上下颌牙槽嵴基本平行,可认为垂直距离和水平颌位关系合理。

为避免影响患儿口颌系统的生长发育,义齿只能采用全黏膜支持式,尽量缩短或不设置唇颊侧基托,基托材料尽量采用易于重衬和调改的甲基丙烯酸甲酯,未完全萌出的恒牙尽量不放置固位卡环。复诊的频率一般为3~6个月,以便及时处理

新的恒牙萌出及口内基牙涂氟防龋。每次复诊应检查基托的适合性,必要时重衬或重新修复。更换义齿的间隔期据文献报道有1.5年或4~6年等建议^[10,12],本研究中病例更换义齿的间隔期为5个月至3年不等,或因新的恒牙萌出改变义齿设计,或因面部发育导致垂直距离增高,或因颌骨发育导致颌弓增宽,根据儿童的个体生长发育及口内情况因人而异。

在整个治疗过程中,患儿和家长的依从性极为

重要。本研究中1例患儿在规律随访4年后因故在快速生长期中断复诊18个月,并停戴下颌全口义齿8个月,导致上下颌弓呈明显反骀关系,严重影响面型和修复效果。因此,必须重视对患儿和家长的宣教,反复强调定期复诊和医嘱的重要性,只有医患通力合作才能获得最佳的治疗效果。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Cluzeau C, Hadj-Rabia S, Jambou M, et al. Only four genes (EDA1, EDAR, EDARADD, and WNT10A) account for 90% of hypohidrotic/anhidrotic ectodermal dysplasia cases [J]. *Hum Mutat*, 2011, 32(1): 70-72. DOI: 10.1002/humu.21384.
- [2] Ou-Yang LW, Li TY, Tsai AI. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia [J]. *Eur J Paediatr Dent*, 2019, 20(2): 139-142. DOI: 10.23804/ejpd.2019.20.02.11.
- [3] Punj A, Kattadiyil MT. Management of ectodermal dysplasia with tooth-supported computer-engineered complete overdentures: A clinical report [J]. *J Prosthet Dent*, 2019, 121(2): 195-199. DOI: 10.1016/j.prosdent.2018.03.011.
- [4] Trivedi BD, Bhatia R. Complete and removable partial prosthesis for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia [J]. *Int J Pediatr Dent*, 2013, 6(1): 71-74. DOI: 10.5005/jp-journals-10005-1192.
- [5] Unkovskiy A, Wahl E, Zander AT, et al. Intraoral scanning to fabricate complete dentures with functional borders: a proof-of-concept case report [J]. *BMC Oral Health*, 2019, 19(1): 46-46. DOI: 10.1186/s12903-019-0733-5.
- [6] Broekhuijsen ML, van Willigen JD, Wright SM, et al. Relationship of the preferred vertical dimension of occlusion to the height of the complete dentures in use [J]. *J Oral Rehabil*, 1984, 11(2): 129-138. DOI: 10.1111/j.1365-2842.1984.tb00562.x.
- [7] Nakayama Y, Baba Y, Tsuji M, et al. Dentomaxillofacial characteristics of ectodermal dysplasia [J]. *Congenit Anom (Kyoto)*, 2015, 55(1): 42-48. DOI: 10.1111/cga.12073.
- [8] Schnabl D, Grunert I, Schmuth M, et al. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review [J]. *J Oral Rehabil*, 2018, 45(7): 555-570. DOI: 10.1111/joor.12638.
- [9] Zhang XX, Peng D, Feng HL. Prosthodontic treatment for severe oligodontia with long-term follow-up [J]. *Chin J Dent Res*, 2015, 18(3): 163-169.
- [10] Bezerra P, Silva C, Cinthya M, et al. Prosthetic Management of a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: 6-Year Follow-Up [J]. *Case Reports in Dentistry*, 2016: 1-6. DOI: 10.1155/2016/2164340.
- [11] Sfeir E, Nahass MG, Mourad A. Evaluation of masticatory stimulation effect on the maxillary transversal growth in ectodermal dysplasia Children [J]. *Int J Clin Pediatr Dent*, 2017, 10(1): 55-61. DOI: 10.5005/jp-journals-10005-1408.
- [12] Ladda R, Gangadhar S, Kasat V, et al. Prosthodontic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: a case report in pediatric patient and review of literature [J]. *Ann Med Health Sci Res*, 2013, 3(2): 277-281. DOI: 10.4103/2141-9248.113679.

(收稿日期:2021-02-05)

(本文编辑:王嫚)