

病例 4 外胚层发育不良综合征牙列缺失全口义齿修复

患者：何某，男，4岁

主诉：口内多数牙缺失4年余要求处理。

现病史：家长诉患儿不易出汗，易出现高热症状，患儿1岁时，就诊于外院儿科，诊断为“少汗型外胚层发育不良综合征”，未行任何处理，患儿至今以流食为主，现因家长担忧患儿生长发育，就诊于我院，要求行相应修复。

既往史：否认其他系统性疾病及药物过敏史。

全身状况：平素体健。

检查：双侧面部对称，面容苍老，皮肤干燥，面下1/3发育不足，眼睑周围及口角周围皮肤皱褶较深，毛发稀少，上下唇外翻，双侧颞下颌关节区无压痛，关节无弹响，开口度、开口型正常。

53/63存，呈锥形，余牙缺失，缺失区域牙槽嵴顶吸收低平，上唇系带附着于牙槽嵴顶处，未触及明显骨尖，颌间距较短，舌体肥大。

X线示：见13、23恒牙胚，牙槽嵴低平。

诊断：上颌牙列缺损，下颌牙列缺失

治疗计划：结合各科会诊意见，建议患儿成年前采用全口义齿修复，并定期复诊视颌弓发育情况及时更换活动义齿，待患儿成年颌弓发育稳定后可考虑行种植义齿修复。

治疗步骤：（见图1-图8）

- 1.取初模，获得初模型
- 2.制作上下颌个别托盘，制取上下颌终模，记录咬合关系
- 3.试戴蜡牙
- 4.义齿配戴
- 5.复诊

图片资料：



图 1 硅橡胶印模及石膏模型

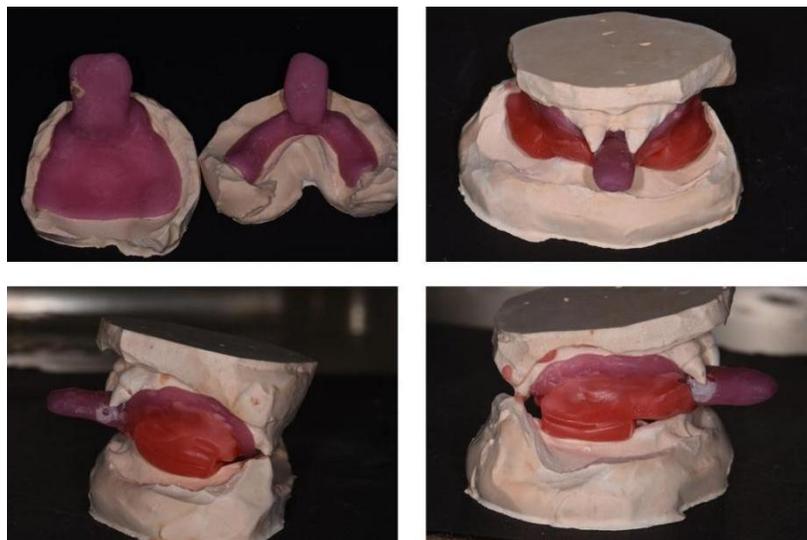


图 2 制作个别托盘，咬合记录



图 3 53、63 硅橡胶印模制取，灌制石膏模型

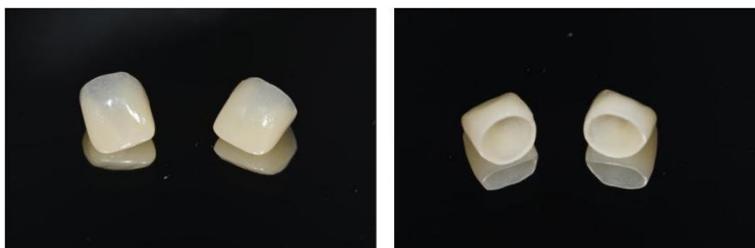


图 4 53、63 树脂冠



图 5 53、63 树脂冠粘接口内照



图 6 硅橡胶重新制取上颌印模

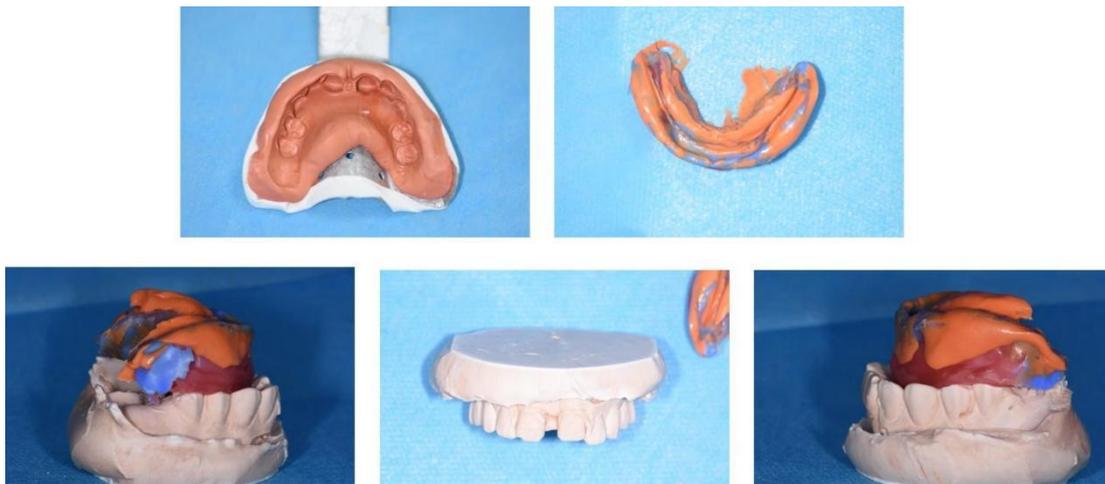


图 6 硅橡胶重新制取下颌印模

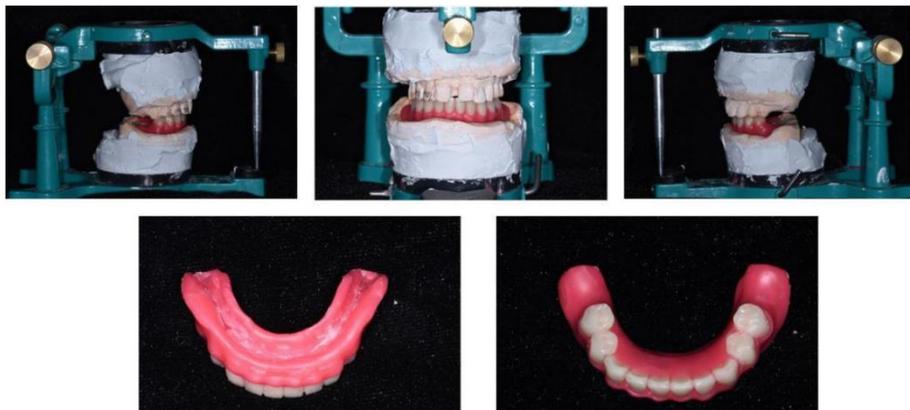


图 6 上下颌蜡牙模型照



图 7 患儿试戴蜡牙口外照



图 7 终义齿模型照



图 8 终义齿初戴口内照



图 7 初戴终义齿口外照

讨论: 先天性外胚层发育不良综合征(congenital ectodermal dysplasia syndrome)又称先天性外胚层缺陷, Siemens 综合征, 是一组外胚层发育缺损的先天性疾患, 累及皮肤及其附属结构如牙和眼, 间或波及中枢神经系统, 有时可伴有其他异常。临床表现多为:1.指趾甲发育不良, 粗糙, 混浊, 甲板中央凹陷, 干燥酥脆或脱落, 可有慢性再生性甲周炎。2.汗腺与皮脂腺较常人为少, 皮肤菲薄, 干燥, 掌跖角化过度。3. 缺牙或牙发育不良。4.毛发稀少细弱或缺如, 眉毛稀少或 2/3 处无毛, 睫毛亦少。5.泪腺发育不全者易致结膜, 角膜干燥。6.有些病例还伴有中胚层或内胚层发育缺陷, 如并指, 缺指或多指畸形, 黏膜萎缩变性, 味觉减退, 发音嘶哑, 萎缩性鼻炎, 嗅觉减退等。对于儿童先天无牙同时低平牙槽嵴的全口义齿修复, 由于固位效果差, 增大了修复难度, 但儿童有较强的适应能力, 经过仔细分析和研究, 参考患者口腔情况, 通过充分伸展基托边缘, 增大基托与黏膜的接触面积, 并评估牙槽骨的

受力情况，合理分配主、副承托区的受力大小等方式增强固位效果。在修复治疗过程中，注重患者的行为管理及心理特征，引导患儿配合完成诊疗过程。

参考文献

- [1]卢守仪,高清平,张笑雨,何芳奇,陈韵佳,曾婷雯,余慧敏.EDA基因在4个少汗型外胚层发育不全家系中的检测及分析[J].国际口腔医学杂志,2017,44(03):288-293.
- [2]Sun Xiaodi, Yang Jing, Ma Xiaoli, et al. Complex Rehabilitation for an Adolescent with Ectodermal Dysplasia—A 10-Year Follow-Up. 2020, 30(1):7-12.