تحقیقی

بازسازی دهانی در هیپوهیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی: گزارش مورد

دکتر کتایون سالم[۱] ، دکتر فاطمه معظمی[۲]

۱ -گروه آموزشی کودکان دانشگاه آزاد اسلامی دانشکده دندانپزشکی تهران، ایران

۲- دستیار تخصصی گروه آموزشی دندانپزشکی کودکان، دانشگاه آزاد اسلامی، دانشکده دندانپزشکی، تهران، ایران

مقدمه: اکتودرمال دیسپلازی یک نوع بیماری ارثی، با درگیری ساختار اکتودرم جنینی در دندان ها، پوست، مو، ناخن و غدد بزاقی و اشکی و غدد عرق است. هیپوهیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی، شایعترین شکل این بیماری با وراثت وابسته به جنس مغلوب میباشد. مهمترین علائم کلینیکی این بیماری شامل پوست خشک، موی نازک و کم پشت، ناخن های کوچک و شکننده، هایپرکراتوز کف دست و پا، فقدان کامل یا ناقص غدد عرق در نوع هیپوهیدروتیک و هیپودونشیا یا الیگودونشیا می گردد.

معرفی مورد: بیماردختربچه ٦ساله مبتلا به هیپوهیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی با تاریخچه خانوادگی مثبت و با شکایت از مشکل در جویدن، بود. در بررسی بالینی داخل دهانی و رادیوگرافی؛ دندان های کوچک و مخروطی، هیپودونشیا، افزایش اوربایت، آتروفی ریج آلوئول فکین مشاهده شد. بازسازی دهانی توسط اوردنچر متحرک دو فک صورت گرفت. درنتیجه عملکرد جویدن، صحبت کردن، وزیبایی کودک تا حد زیادی بهبود یافت.

کلیدواژه ها: اکتودرمال دیسپلازی هیپوهیدروتیک، هیپودونشیا، بازسازی دهان، پروتز متحرک

وصول مقاله : ۱۳۹۵/۰۵/۲۰پذیرش مقاله: ۱۳۹۵/۵/۲۸

نویسنده مسوول: دکتر فاطمه معظمی، ft.moazami88@yahoo.ca

مقدمه

اکتودرمال دیسپلازی یک بیماری ارثی است که با درگیری ارگان های با ساختار جنینی اکتودرمال مثل دندان، ناخن، مو و غدد عرق، غدد اشکی و بزاقی همراه است (۱،۲).میزان شیوع این بیماری ۱ در هر ۱۰۰۰۰۰نفر گزارش کرده اند(۳،٤). شایعترین و شدیدترین شکل اکتودرمال دیسپلازی، نوع هیپوهیدروتیک وابسته به X مغلوب (Christ-Siemens-Touriane syndrome) میباشد(٥،٦). نوع دوم شایع، هیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی (Cloustone syndrome) با وراثت اتوزوم غالب است که برخلاف نوع اول، درگیری غدد عرق در آن مشاهده نمیشود (۱۰-۷). پوست خشک، موی سر و ابرو و مژه نازک و کم پشت (هیپوتریکوزیس)، ناخن های کوچک و شکننده (آنیکودیسپلازی)، هایپرکراتوز

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]

کف دست و پا؛ دهان خشک، کاهش اشک چشم، از علائم کلینیکی قابل ذکر در اکتودرمال دیسپلازی هستند. همچنین در نوع هیپوهیدروتیک، غدد عرق به طور کامل یا ناقص وجود ندارند (هیپوهیدروزیس، آنهیدروزیس). در نتیجه عدم تحمل به گرما (هایپرترمی) مشاهده میشود (۱۱،۱۲). مشخصات صورتی بیمار شامل: برجستگی پیشانی، پل بینی فرورفته، گوش های بیرون زده، لب های برجسته، هیپوپلازی قسمت میانی صورت و پیگمان پوستی اطراف چشم و دهان میباشد (۱۳،۱٤).

درگیری دندانی از بارزترین ویژگی های اکتودرمال دیسپلازی است که در هر دو سیستم دندان شیری و دائمی را میتواند دیده شود. کاهش تعداد دندانها (هیپودونشیا یا الیگودونشیا)، تاخیر رویش دندانی، شکل غیرطبیعی دندان های قدامی به فرم Peg-shaped یا مخروطی، اندازه کوچکتر دندان های خلفی و نقص مینایی مشاهده میشود. همچنین هیپوپلازی ریج آلوئول به علت فقدان دندان ها؛ و به دنبال آن کاهش ارتفاع عمودی اکلوژن شایع است (۱۵،۱٦). کودک مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی با مشکلات عدیده ای در تغذیه و جویدن، صحبت کردن، ظاهر صورت و به دنبال آن درگیری های روحی و اجتماعی روبرو است. درمان زودهنگام با پروتزهای دندانی میتواند به شکل قابل ملاحظه ای این مشکلات را کاهش دهد (۲۰-۱۷). در این مقاله، بازسازی دهانی زودهنگام با اوردنچر متحرک در بیمار ٦ساله مبتلا به هیپوهیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی ارائه میشود.

شرح مورد:

دختر بچه ای ٦ساله همراه با پدر و مادر خود به دانشکده دندانپزشکی دانشگاه آزاد اسلامی تهران، بخش دندانپزشکی کودکان؛ با شکایت از عدم رویش چندین دندان و مشکل در جویدن غذا، مراجعه کرد. در بررسی تاریخچه پزشکی، مادر کودک عدم تحمل به گرما و گریه کردن با اشک کم کودک اشاره کرد. تاریخچه خانوادگی نشان داد مادربزرگ کودک نیز مشکل مشابهی را داشته است. در بررسی خارج دهانی، پوست خشک، موی سر نازک، ابروها و مژه های کم پشت، پل بینی فرورفته، هیپوپلازی بخش میانی صورت، بیرون زدگی لب بالا، گوش های نسبتا بزرگ و کاهش ارتفاع یک سوم تحتانی صورت مشاهده شد (شکل۱و۲).

شکل ۱: چهره کودک از روبرو

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]

شکل ۲: چهره کودک از طرف راست

مشاهدات ما در معاینه داخل دهانی شامل موارد زیر میباشد: تاج دندان های قدامی کوتاه و کوچک و به شکل مخروطی و Peg-Shaped ، فقدان تعدادی از دندان های شیری، فاصله زیاد دندان های موجود از هم، افزایش اوربایت، آتروفی ریج آلوئول فکین در نواحی بی دندانی و کاهش عمق وستیبول در دو فک (شکل۳). براساس یافته های خارج و داخل دهانی و همچنین تاریخچه بیمار، تشخیص بیماری هیپوهیدروتیک اکتودرمال دیسپلازی داده شد. یافته های رادیوگرافیک، تشخیص بالینی بیماری را تائید کرد. فقدان جوانه ده دندان شیری و هفده دندان دائمی (به جز مولرهای سوم) در نمای پانورامیک بیمار دیده شد (شکل٤). جهت رفع مشکل جویدن و صحبت کردن وبهبود ظاهر بیمار، طرح درمان شامل اوردنچر فک بالا و پایین در نظر گرفته شد. قالبگیری اولیه با زینک اکساید بر روی تری آماده صورت گرفت. به علت اندازه کوچک تاج دندان های قدامی، تغییری جهت کوتاه کردن آنها ایجاد نشد. بعد از ساخت تری اختصاصی با آکریل، ابتدا بردر مولدینگ با ماده پلی وینیل سایلوکسان و سپس قالبگیری نهایی با مواد الاستومریک اجرا شد. ثبت روابط فکی توسط بیس موقت و وکس ریم صورت گرفت؛ و بعد از چیده شدن دندان ها، در جلسه دیگر امتحان داخل دهان بیمار و تنظیمات اکلوژنی صورت گرفت. با گذشت مراحل لابراتواری، اوردنچر تحویل بیمار داده شد و توضیحات در خصوص آموزش بهداشت دهان ارائه گردید (شکل۵و٦). ۳روز بعد و ١٤روز بعد، بیمار مجددا معاینه شد و مشکلات مربوط به زدگی اوردنچرها مرتفع گشت. جلسات فالوآپ بعدی جهت احتمال نیاز به تنظیم مجدد و یا تعویض اوردنچر، هر ٦ ماه یکبار در نظر گرفته شد.

شکل ۳: افزایش اوربایت

شکل ٤: نمای رادیوگرافیک و فقدان دندانهای دائمی

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]

شکل ٥: مراحل لابراتواری

شکل ٦: تحویل دنچر به بیمار

بحث:

بازسازی دهانی در بیمار اکتودرمال دیسپلازی، جهت حل مشکلات مربوط به زیبایی، صحبت کردن، جویدن و همچنین برقراری ارتباط صحیح عمودی و ساژیتال اسکلت صورت در دوره رشد کرانیوفشیال ضروری است (۷). درگیری دندانی، از برجسته ترین مشکلات بیمار مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی است. این شرایط به ویژه در دوران کودکی، میتواند اثرات سوئی بر بلوغ روانی و ذهنی بیمار داشته باشد. شایعترین طرح درمان پروتزهای متحرک هستند (۲۱،٦). دنچرهای متکی به ایمپلنت هم در این بیماران پیشنهاد میشوند؛ ولی مسائلی را که باید در آن در نظر گرفت، نیاز به گرفت استخوانی در آتروفی ریج آلوئول، هزینه وپیچیدگی درمان بالاست (۲۲). همچنین به علت اثرات روانی، جراحی ایمپلنت با خطر بیشتر نسبت به درمان های پروتزی روبروست (۲۳،۱۳). از طرفی دیگر، در کودک در حال رشد، ایمپلنت ها مانند دندان انکیلوزه عمل کرده و در اکلوژن قرار نمیگیرد. در نتیجه دندان کناری به فضای ایجاد شده انحراف می یابد و زیبایی به مخاطره می افتد (۲٤،۲۲). بنابراین در بیماران جوان، ایمپلنت ها باید با احتیاط استفاده شوند. درمان با پروتزهای دندانی زودهنگام از ٥سالگی پیشنهاد میشوند. و بر اساس همکاری کودک، حتی امکان استفاده از آن از ۳،٤ سالگی نیز وجود دارد (۲٥). در بیمار مطرح شده، بعد از بازسازی دهان با اوردنچر دوفک، رابطه بین فکی، زیبایی، صحبت کردن، اعتماد به نفس کودک و همچنین عملکرد جویدن تا حد زیادی بهبود یافت. کودک توانست از غذاهای مختلف: گوشت، ماهی، سبزیجات استفاده کند. مراحل درمانی پروتز دندانی با مشکلاتی همراه است. دربیمار اکتودرمال دیسپلازی به علت خشکی دهان، و عدم تکامل توبرازیته فک بالا، دستیابی به گیر و ثبات مناسب دشوار است (۲٦). از طرف دیگر در کودک در حال رشد، به علت تغییر در ابعاد عمودی و عرضی فکین و همچنین رویش سایر دندانها، نیاز به فالوآپ های مکرر جهت تنظیم مجدد و یا تعویض زودهنگام دنچرهاست (۲۷). به طور کلی در مطالعات، پذیرش پروتزهای متحرک از طرف

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]

والدین و بیماران به خوبی صورت گرفته و کیفیت زندگی بهتر و اثرات روانی و احساسی خوبی ایجاد کرده است (۱۹-۱۷، ۲۱).

نتیجه گیری: بازسازی دهانی در بیماران جوان مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی با پروتزهای متحرک کامل یا پارسیل، روشی غیر تهاجمی، قابل بازگشت، مؤثر و مورد پذیرش بیمار و والدین است. و میتواند تا حد زیادی سبب بهبود زیبایی، صحبت کردن، جویدن و اعتماد به نفس کودک شود

.

References:

۱.Visinoni A.F, Lisboa-Costa T, Pagnan N.A, etc. Ectodermal dysplasias: clinical and molecular review. Am. J. Med. Genet. A. 2009;149A:1980–2002. doi: 10.1002/ajmg.a.32864.

2.Freire-Maia N. Ectodermal dysplasias. Hum. Hered. 1971;21:309–312. doi: 10.1159/000152419.

۳. Nguyen-Nielsen M, Skovbo S, Svaneby D, Pedersen L, etc. The prevalence of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia (XLHED) in Denmark, 1995–2010. Eur J Med Genet. 2013 May;56(5):236-42.

4.Vieira K.A, Teixeira M.S, Guirado C.G, etc. Prosthodontic treatment of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia: Case report. Quintessence Int. 2007;38:75–80.

5. De Aquino S.N, Paranaiba L.M, Swerts M.S, Martelli D.R, de Barros L.M, Martelli Junior H. Orofacial features of hypohidrotic ectodermal dysplasia. Head Neck Pathol. 2012 Dec;6(4):460-6.

6.Kutkowska-Kaźmierczak A, Niepokój K, Wertheim-Tysarowska K. et al. J Appl Genetics. 2015; 56: 329. doi:10.1007/s13353-014-0266-1.

7. Tarjan I, Gabris K, Rozsa N. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report. jprosthet dent. 2005;93:419–24.

8. Nunn J.H, Carter N, Gillgrass T, etc. The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatric dentistry. br dent j. 2003;194:245–51.

9.Pagnan N.A., Visinoni A.F. Update on ectodermal dysplasias clinical classification. Am. J. Med. Genet. A. 2014;164A:2415–2423. doi: 10.1002/ajmg.a.36616.

10. Osborn J.F. Die alveolar extensions plastik. Teil I. Quintessence. 1985;36:9–16.

11. Zeng B, Lu H, Xiao X, etc. Novel EDA mutation in X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia and genotype-phenotype correlation. Oral Dis. 2015;21:994–1000. doi: 10.1111/odi.12376.

12. Deshmukh S., Prashanth S. Ectodermal dysplasia: a genetic review. Int. J. Clin. Pediatr. Dent. 2012;5:197–202. doi: 10.5005/jp-journals-10005-1165.

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]

13. Lo muzio l, Bucci P, Carile F, et al. Prosthetic rehabilitation of a child affected from anhydrotic ectodermal dysplasia: a case report. jcontemp dent pract. 2005;6:120–6.

14. Buyse M.L. Birth defects encyclopedia. pp 597–8. Chicago-St Louis: Mosby, 1990.

15. VasconcelosCarvalho M, Romero Souto de Sousa J, Paiva Correa de Melo F, et al. Hypohidrotic and hidrotic ectodermal dysplasia: A report of two cases. Dermatol Online J. 2013;19:18985.

16. Koyuncuoglu C.Z, Metin S, Saylan I, etc. Full-mouth rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia with dental implants. J Oral Implantol. 2014;6:714–21.

17.Carvalho M.V, De Sousa J.R.S, De Melo F. P. C. et al. Hypohidrotic and hidrotic ectodermal dysplasia: a report of two cases. Dermatology Online J. 2013;19:18985.

18. Derbanne M.A, Sitbon M.C, Landru M.M, etc. Case report: Early prosthetic treatment in children with ectodermal dysplasia. Eur Arch Paediatr Dent. 2010 Dec;11(6):301-5.

19. Kearns G, Sharma A, Perrott D, etc. Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral RadiolEndod. 1999 Jul;88(1):5-10.

20.Sweeney I.P, Ferguson J.W, Heggie A.A, etc. Treatment outcomes for adolescent ectodermal dysplasia patients treated with dental implants. Int J Paediatr Dent. 2005 Jul;15(4):241-8.

21. De Alencar N.A, Reis K.R, Antonio A.G, etc. Influence of oral rehabilitation on the oral health-related quality of life of a child with ectodermal dysplasia. J Dent Child (Chic). 2015 Jan-Apr;82(1):36-40.

22. Imirzalioglu P, Uckan S, Haydar S.G. Surgical and prosthodontic treatment alternatives for children and adolescents with ectodermal dysplasia: a clinical report. jprosthet dent. 2002;88:569–72.

23. Rad A.S, Siadat H, Monzavi A, Mangoli A.A. Full mouth rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient with dental implants: a clinical report. jprosthodont. 2007;16:209–13.

24. Murdock S, Lee J.Y, Guckes A, etc. A costs analysis of dental treatment for ectodermal dysplasia. J am dent assoc. 2005;136:1273–6.

25. Ramos V, Giebink D.L, Fisher J.G, Christensen L.C. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. jprosthet dent. 1995;74:329–31.

26. Shaw R.M. Prosthetic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia case report. aust dent j. 1990;35:113–6.

27. Franchi L, Branchi R, Tollaro I. Craniofacial changes following early prosthetic treatment in a case of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia. asdc j dent child. 1998;65:116–21.

[Downloaded from jiapd.ir on 2026-09-17]

[DOI: 10.29252/ijpd.11.2.77]