

·个案报道·

锁骨颅骨发育不全综合征患者的咬合重建修复

Occlusal reconstruction in patients with cleidocranial dysplasia

李 隽¹ 凌月华¹ 刘晓峰²

(1. 上海交通大学医学院附属第九人民医院·口腔医学院口腔修复科, 国家口腔疾病临床医学研究中心, 上海市口腔医学重点实验室, 上海市口腔医学研究所 上海 200011;

2. 上海拜博乐尔口腔门诊部, 上海 200011)

【摘要】目的 对锁骨颅骨发育不全综合征(CCD)患者进行咬合重建修复, 观察疗效并总结修复要点。**方法** 对1例 CCD 成年患者抬高垂直距离, 上颌行胎垫式可摘局部义齿修复, 下颌行可摘局部义齿修复, 过渡性咬合重建修复6个月, 随访观察疗效。**结果** 修复6个月后, 患者主观感受和临床检查均显示美观及咀嚼功能得到明显改善, 建议以此时的垂直距离为最佳距离行永久性修复。**结论** 对 CCD 患者采用胎垫式可摘局部义齿修复是一种有效的咬合重建的方法, 但随着年轻患者的颅颌骨发育, 颌间距离还需定期调整。

【关键词】 锁骨颅骨发育不良 咬合重建 胎垫式可摘局部义齿

DOI : 10.11752/j.kqcl.2021.02.13

锁骨颅骨发育不全综合征 (Cleidocranial dysplasia CCD, MIM 119600) 是一种以颅面骨异常为主的罕见的常染色体显性遗传性疾病, 最早被报告于1898年, 人群患病率为1/100万, 具有广泛的家族聚集性, 也有40%的患者为散发性病例, 无性别及种族差异。现证实成骨细胞特异性转录因子RUNX2基因的杂合突变、基因插入、缺失等是发病的重要原因, 而该基因在牙齿发育中参与牙胚细胞的分化, 牙体组织的形成, 牙齿的萌出以及牙髓的损伤修复等^[1]。该病典型三联征为: 囟门闭合迟缓或不闭合, 锁骨发育不全, 数量较多的乳牙滞留和埋伏恒牙、多生牙。据此三点基本可以进行早期诊断, 运用染色体和基因分析可进一步确诊。本文对一例锁骨颅骨发育不全的成年患者, 采用活动义齿的修复方法进行咬合重建, 在恢复患者咀嚼、美观等功能上取得了较好的临床效果。

通信作者: 刘晓峰, Email: xfn-liu@163.com

1 材料和方法

1.1 临床资料

患者为女性, 24岁, 10余年前换牙期乳牙脱落后仅部分恒牙萌出, 牙齿排列不齐, 影响美观和咀嚼, 要求保留余留牙, 修复缺失牙, 改善咀嚼功能。否认慢性病史, 否认传染病及药敏史, 否认不良习惯, 否认母亲孕期服药史, 无遗传史。患者已签署知情同意书。

临床检查: 身高155 cm, 智力正常。锁骨远中1/3可触及凹陷, 肩内收活动度大, 四肢未见异常。颅骨稍膨大, 囟门闭合不全, 瞳距65 mm, 上颌骨发育不足, 下颌前突并右偏, 呈凹面型。

专科检查: 颞颌关节区及咀嚼肌无压痛, 关节无弹响, 张口度正常, 开口型正常。口内乳恒牙混合牙列。后牙残冠, 重度磨耗, 骨性反骀(图1), 息止骀间隙8 mm。全口曲面断层片显示: 乳牙滞留, 恒牙迟萌, 上下颌骨内可见多发骨内阻生牙、多生牙及埋伏牙, 两侧髁状突基本对称, 骨皮质