

## مدیریت درمان دندانپزشکی اکتودرمال دیسپلازی هایپوهیدروتیک، گزارش یک مورد

کوروش تیمورنژاد<sup>۱</sup>، خشایار سنجری<sup>۲</sup>، حسنا ابراهیمی زاده<sup>۳\*</sup>

<sup>۱</sup> استادیار گروه دندانپزشکی کودکان، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کاشان، اصفهان، ایران

<sup>۲</sup> استادیار گروه دندانپزشکی کودکان، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اراک، اراک، ایران

<sup>۳</sup> دستیار تخصصی گروه ترمیمی و زیبایی، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

تاریخ ارائه مقاله: ۹۸/۷/۱۳ - تاریخ پذیرش: ۹۸/۱۰/۲۴

### Dental Management of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A Case Report

Koorosh Teymoornezhad<sup>1</sup>, Khashayar Sanjari<sup>2</sup>, Hosna Ebrahimi Zadeh<sup>3\*</sup>

<sup>1</sup> Assistant Professor, Department of Pediatric Dentistry, Dental School, Kashan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran.

<sup>2</sup> Assistant Professor, Department of Pediatric Dentistry, Dental School, Arak University of Medical Sciences, Arak, Iran.

<sup>3</sup> Postgraduate Student, Department of Operative Dentistry, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

Received: 5 October 2019; Accepted: 14 January 2020

**Introduction:** Ectodermal dysplasia is a genetic rare disease, consisting of a group of abnormalities which are the results of the abnormal development of two or more embryonic ectoderm derivatives, such as the skin, hair, nail, sweat gland, tooth, and other organs. Systemic features of ectodermal dysplasia include sparse hair (hypotrichosis), dry and hypopigmented skin, and malfunction of sweat glands that could cause hyperthermia. Intraoral symptoms of ectodermal dysplasia are abnormalities in tooth number (hypodontia or oligodontia of primary and permanent dentitions) and morphology (conical or peg tooth). Reestablishment of dental esthetics in a growing child with ectodermal dysplasia is crucial to amend psychosocial, esthetic, and functional problems. In this case report, an 8-year-old boy with esthetic and functional complaints was treated by a multidisciplinary approach. His parents declared no systemic diseases. Chief complaint of the patient was the problem in the eruption of the anterior teeth and dental abscess. The patient was reported to have major problems in terms of esthetics and social communications because of the missing teeth. The aim of this case report was to display a simple and cost-benefit method to reproduce an agreeable smile in an 8-year-old male patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia. After the dental management in this case, the esthetics, phonetics, and chewing functions were rectified significantly. In addition, the parents reported an increased level of self-esteem in their child.

**Key words:** Ectodermal dysplasia, Oligodontia, Conical tooth, Hypohidrotic Ectodermal dysplasia, Hypotrichosis

**Corresponding Author:** ebrahimi\_hosna@yahoo.com

*J Mash Dent Sch 2020; 44(1): 89-98 .*

### چکیده

**مقدمه:** اکتودرمال دیسپلازی یک بیماری نادر ژنتیک است که دو یا تعداد بیشتری ساختار اکتودرمال مانند مو، ناخن، دندان، غدد عرق و ... را درگیر می کند. درگیری های سیستمیک این بیماران شامل هایپوتریکوز، پوست خشک هایپوپیگمانته و هایپرترمی است. درگیری های داخل دهانی این بیماران شامل الیگودنثیا و دندان های مخروطی ست. هایپودنثیا، الیگودنثیا و اینورمالیتی های متعدد در شکل دندان ها (دندان مخروطی) و تاخیر رویش دندان در هر دو سیستم دندان شیر و دائمی در این بیماری یافت می شود.

**گزارش مورد:** بیمار پسر ۸ ساله مبتلا به دیسپلازی اکتودرمال نوع هایپوهیدروتیک بدون بیماری سیستمیک و سابقه ی بستری شدن در بیمارستان و مورد مصرف داروی خاص مراجعه کرد. شکایت اصلی بیمار عدم رویش دندان های قدامی و آبسه دندان شیر و خروج چرک بود. بنا بر گزارش والدین، کودک با ظاهر دهان خود مشکل داشته و در مدرسه از خندیدن و صحبت کردن امتناع می کرد. همچنین به دلیل کمبود بزاق، سختی در جویدن و بلع گزارش شد. نیازهای زیبایی کودک ارزیابی شد. با توجه به عدم ثبات ابعاد استخوان تا سن ۱۸ سالگی، امکان قرار دادن ایمپلنت دندان برای او وجود نداشت.

**نتیجه گیری:** در این مطالعه هدف از درمان، بازسازی فکی با روشی مقرون به صرفه و کارآمد از یک سو و ارائه درمانی جامع برای پیشگیری از بیماری های دندان و درمان های ترمیمی از سوی دیگر بود. درمان های زیبایی انجام شده برای کودک سبب ارتقای اعتماد به نفس کودک شده

و در فالوآپ های سه ماهه، ۶ ماهه و یک ساله، والدین کودک، پیشرفت عملکرد تحصیلی کودک و ارتقای روابط اجتماعی او را در مدرسه و خانواده گزارش کردند.

**کلمات کلیدی:** اکتودرمال دیسپلازی، الیگودنثیا، دندان مخروطی، اکتودرمال دیسپلازی هایپوهیدروتیک، هایپوتریکوزیس  
مجله دانشکده دندانپزشکی مشهد / سال ۱۳۹۹ دوره ۴۴ / شماره ۱: ۹۸-۸۹.

## مقدمه

به علت فقدان دندان ها در این بیماران، استخوان آلوتولار به شدت تحلیل رفته و ریج های استخوانی اغلب ضخامت کافی برای قرار دادن ایمپلنت های دندانی را ندارند، هایپوپلاستیک هستند و ارتفاع عمودی اکلوژن کاهش یافته است.<sup>(۵)</sup>

در این گزارش مورد، به درمان دندانپزشکی در کودکی ۸ ساله پرداخته شده که به علت ابتلا به اکتودرمال دیسپلازی و همچنین وجود پوسیدگی های فراوان دندانی، نیازهای درمانی متعددی دارد. این کودک موهای کم پشت، پوست خشک و عضلات لب هایپوتونیک داشت. برای تکمیل درمان در این کودک، درمان های زیبایی دندانی و پلاک متحرک برای بازسازی قوس دندانی و ریج آلوتول نیز در طرح درمان در نظر گرفته شد.

## گزارش مورد

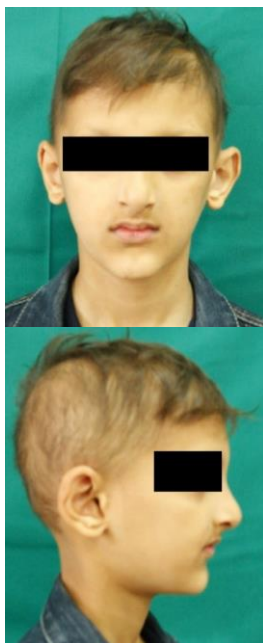
بیمار پسر ۸ ساله مبتلا به دیسپلازی اکتودرمال بدون بیماری سیستمیک دیگر و بدون سابقه ی بستری شدن در بیمارستان و بدون مصرف داروی خاص به بخش کودکان دانشکده دندانپزشکی کاشان مراجعه کرد. هیچ یک از بستگان نزدیک کودک مبتلا به این بیماری نبودند که می توان علت این بیماری را یک جهش de-novo در نظر گرفت.

شکایت اصلی بیمار عدم رویش دندان های قدامی فک پایین و آبه دندان شیری خلفی بالا و خروج چرک بود. در معاینه ی بالینی، موهای کم پشت (هایپوتریکوز)، پوست خشک و عضلات لب هایپوتونیک و دهان خشک بود. همچنین زخم گوشه لب، لب های خشکیده و شیاردار

اکتودرمال دیسپلازی یک بیماری نادر ژنتیک است که دو یا تعداد بیشتری ساختار اکتودرمال مانند مو، ناخن، دندان، غدد عرق و ... را درگیر می کند. علت نقص، تکامل ناکامل ساختار اکتودرمال در مراحل اولیه جنینی است.<sup>(۱)</sup> در طبقه بندی اکتودرمال دیسپلازی، دو نوع از این بیماری بر اساس میزان عملکرد غدد عرق گزارش شده است: هیدروتیک و هایپوهیدروتیک. شایع ترین فرم این بیماری نوع هایپوهیدروتیک وابسته به x است. شیوع آن یک تا هفت در هر ۱۰۰۰۰۰ تولد است.<sup>(۲)</sup>

تریاد کلاسیک تشخیصی در این بیماری کمبود مو (هایپوتریکوزیس)، فقدان یا کمبود غدد سباسه و غدد عرق است. به دنبال کمبود غدد عرق، عدم تحمل به گرما و هایپرترمی بروز می کند. همچنین کمبود اشک و کمبود یا فقدان دندانی در اغلب موارد دیده می شود.<sup>(۳)</sup> هایپودنثیا و ابنورمالیتی های متعدد در شکل دندان ها و تاخیر رویش دندانی در هر دو سیستم دندانی شیری و دائمی یافت می شود. دندان های حاضر در دهان این بیماران به شکل مخروطی (Conical) یا میخی (Peg) است و دندان ها فاصله زیادی از هم دارند. همچنین کاهش عمق وستیبول دهانی، خشکی دهان و ترک های گوشه لب از علایم شایع در این بیماران است. به دلیل وجود این مشکلات، عوارض روحی و روانی نیز در این بیماران بروز می یابد.<sup>(۴-۶)</sup> شیوع تظاهرات دهانی این بیماری در فک پایین بیشتر از ماگزایلا است.<sup>(۷)</sup>

ابتدا فهرستی از مشکلات دندانی کودک تهیه شد. در طرح درمان این کودک، ابتدا درمان اورژانس دندان های دارای آبسه و عفونت انجام شد. با توجه به استرس بالای کودک و امکان بالارفتن شدید دمای بدن به دنبال اضطراب شدید، درمان تحت آرامبخشی خوراکی با سوسپانسیون هیدروکسی زین ۱۰ میلی گرم در ۵ میلی لیتر (داروپخش، ایران) با دوز 1mg/kg انجام شد. دندان های D راست فک بالا و D چپ فک پایین به علت حضور رادیولوسنسی در ناحیه فورکا و تخریب ژنرالیزه خارج شدند. دندان D چپ فک بالا به علت حضور التهاب داخل کانال ها، تحت درمان پالپکتومی قرار گرفت و به علت تخریب پالپی با روکش استیل زنگ نزن (3M Unitek, U.S.A) بازسازی شد. جهت کاهش دمای بدن کودک، از سیستم های سرمایشی سیار در اطراف یونیت دندانپزشکی استفاده شد تا از بروز هایپرترمی جلوگیری شود.



تصویر ۱: نمای الف) روبه رو، ب) نیم رخ از کودک مبتلا به

اکتودرمال دیسپلازی

قابل تشخیص بود و ابروهای بیمار نیز به شدت کم پشت بود. از سوی دیگر در تظاهرات صورتی و اسکلتی، گوش ها بیرون زده و پل بینی فرورفته به نظر می رسید. (تصویر ۱)

در معاینه داخل دهانی، غیبت تعداد زیادی از دندان های شیری و دائمی مشهود بود. رابطه دندان های کاین هر دو سمت و رابطه مولرهای سمت راست کلاس I بود. دندانهای شیری خلفی هردو طرف دارای کراس بایت بودند. در تصویر ۲ نمای فوتوگرافی های دهانی کودک دیده

می شود. برای تکمیل معاینه، از بیمار قالب گیری و کست تشخیصی تهیه شد. (تصویر ۳) سپس رادیوگرافی پانورامیک جهت ارزیابی محل و موقعیت دندان های رویش نیافته و همچنین رادیوگرافی بایت وینگ برای تشخیص پوسیدگی ها و سطح استخوان بین دندانی تهیه شد. (تصویر ۴)

با توجه به شواهد فوق و حضور تریاد تشخیصی، بیماری کودک اکتودرمال دیسپلازی نوع هایپوهیدروتیک تشخیص داده شد.

علاوه بر غیبت دندان ها، آبسه پری آپیکال دندان های مولر اول شیری راست بالا و مولر اول شیری چپ پایین و نیز عدم رویش مولر اول دائمی بالا سمت چپ قابل رویت بود.

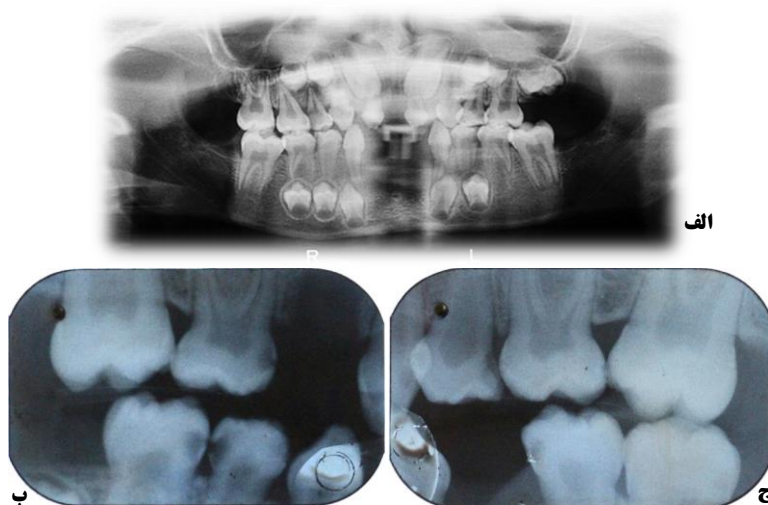
بنا بر گزارش والدین، کودک با ظاهر دهان خود مشکل داشته و در مدرسه از خندیدن و صحبت کردن امتناع می کرد. همچنین به دلیل کمبود بزاق، سختی در جویدن و بلع گزارش شد. کودک به علت فقدان غدد عرق، دچار مشکل تعریق بود و عدم تحمل گرما و افزایش دمای بدن به طور مکرر گزارش می کرد.



تصویر ۲: الف) نمای روبرو از اکلوزن، ب) اکلوزال فک بالا، ج) اکلوزال فک پایین، د) اکلوزن طرفی، ه) اکلوزن طرفی



تصویر ۳: کست دندانی از نمای روبه رو



تصویر ۴ : الف) رادیوگرافی پانورامیک ب و ج) بایت وینگ بیمار

برای توقف پوسیدگی دارد، می تواند سبب تحریک جریان بزاق نیز بشود. از سوی دیگر برای جبران کمبود شدید جریان بزاق و برای بهبود فانکشن جویدن و بلع در کودک، بزاق مصنوعی (هایپوزالیکس - کشور فرانسه) تجویز شد. در بخش دیگری از طرح درمان این کودک مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی، نیازهای زیبایی کودک ارزیابی شد. با توجه به عدم ثبات ابعاد استخوان تا سن ۱۸ سالگی، امکان قرار دادن ایمپلنت دندان برای او وجود نداشت. سطح پایین بهداشت دهان کودک و وجود پوسیدگی ها و ترمیم های متعدد، کودک را در دسته بندی ریسک بالای پوسیدگی قرار می داد، لذا برای پوشاندن نواحی فقدان دندانی در بخش قدامی فک پایین، از پلاک متحرک استفاده شد تا کودک بتواند پلاک را خارج کرده و آن را به خوبی تمیز کند. (تصویر ۵)

دندان D راست فک پایین به علت التهاب پالپ داخل کانال ها، تحت درمان پالپکتومی قرار گرفت و با ماده ترمیمی آمالگام (سینالوکس، ایران) بازسازی شد. سپس دندان های نیازمند به ترمیم تحت درمان قرار گرفتند. همچنین درمان فیشورسیلنت یا شیارپوش (3M Unitek, U.S.A) برای پیشگیری از پوسیدگی سه دندان مولر اول دائمی رویش یافته انجام شد.

بهداشت دهان، نحوه صحیح مسواک زدن و نخ دندان کشیدن، به کودک و والدین او آموزش داده شد. فلورایدتراپی با وارنیش فلوراید (Vericom, South Korea) انجام شد و خمیر دندان فلوراید، خمیر رمینرالیزه کننده (GC Corporation, Japan) ACP-CPP و آدامس زایلیتول جهت کاهش شکل گیری پوسیدگی ها تجویز شد. آدامس زایلیتول علاوه بر خواصی که علیه استرپتوکوکوس موتانس



تصویر ۵ : الف) نمای از پلاک متحرک ساخته شده برای بیمار ب) نمای روبه رو از اکلوزن پس از تحویل پلاک متحرک

در ملاقات های پیگیری ، گیر پلاک متحرک فک پایین به طور منظم تنظیم شد و فلورایدتراپی با توجه ریسک بالای پوسیدگی در کودک، هر سه ماه صورت پذیرفت.

#### بحث

اکتودرمال دیسپلازی یک بیماری وراثتی وابسته به x مغلوب است که با درگیری بافت های مشتق از اکتودرم مثل مو، ناخن و دندان همراه است. این بیماری اغلب مردان را درگیر می کند.<sup>(۸)</sup>

بازسازی قوس های دندانی در این بیماران چالش برانگیز است زیرا این بیماری مولتی فاکتوریال بوده و اغلب دندانپزشکان تجربه کافی در درمان این بیماران را ندارند.<sup>(۱)</sup> علاوه بر این، درمان برای کودکان مبتلا به این بیماری اغلب به علت عدم همکاری و همچنین به دلیل عدم تحمل گرما و پروسه های درمانی طولانی، امکان پذیر نیست. از سوی دیگر، هر درمان بازسازی متحرکی در کودکان، تا قبل از سن بلوغ، نیازمند جلسات متعدد برای پیگیری استفاده صحیح از دستگاه های فانکشنال و کنترل منظم رعایت بهداشت توسط کودکان و نوجوانان است.

در اکثر گزارش موردهای انجام شده در مقالات گوناگون، نگرش درمانگران، صرفا به بازسازی قوس دندانی بوده است. اما در این مطالعه علاوه بر بازسازی فکی، طرح درمانی جامع برای پیشگیری از بیماری های دندانی و درمان های ترمیمی انجام شده است. همچنین نکته ای که

در این پلاک، ۴ کلاسپ آدامز برای تامین حداکثر گیر در نواحی دندان های E و ۶ فک پایین تعبیه شد و ناحیه بی دندانی با ۴ دندان آکریلی قدامی جایگزین شد. جهت تامین حداکثر زیبایی، آکریل بی رنگ در ناحیه سالکوس باکال قرار داده شد تا رنگ طبیعی لثه و مخاط کودک نمایان باشد. به کودک آموزش داده شد تا پیش از خواب، پلاک را از دهان خارج کرده و با دهانشویه کلرهگزیدین رقیق شده به خوبی تمیز کند.

برای تامین زیبایی در ناحیه قدامی فک بالا، دندان ها توسط ونیر کامپوزیت (Tokoyama, Japan) بازسازی شدند تا ظاهر طبیعی دندان های قدامی را بازسازی کنند. با انجام درمان های ترمیمی برای این کودک، جویدن او بهبود یافته و تغذیه کودک بنا بر گزارش والدین او، ارتقا پیدا کرد. وزن کودک در جلسه پیگیری نیز نسبت به قبل درمان دندانپزشکی افزایش پیدا کرده بود.

درمان های زیبایی انجام شده برای کودک سبب ارتقای اعتماد به نفس کودک شده و در فالوآپ های سه ماهه، ۶ ماهه و یک ساله، والدین کودک، پیشرفت عملکرد تحصیلی کودک و ارتقای روابط اجتماعی او را در مدرسه و خانواده گزارش کردند. همچنین از پرخاشگری های کودک کاسته شده و روابط بهتری را با همسالان خود بروز داد.

و علی رغم متحرک بودن، دارای گیر و ثبات کافی است. کاربرد آدامز کلاسیک برای گیر بیشتر، در این بازسازی کمک کننده بوده است.

de Alencar و همکاران<sup>(۱۱)</sup> به بررسی اثرات درمان بازسازی قوس دندانی بر Oral health-related quality of life (OHRQoL) در بیماران اکتودرمال دیسپلازی پرداختند و به این نتیجه دست یافتند که قرار دادن دنچه‌های فک بالا و پایین می‌تواند بهبودی فوری در Oral health-related quality of life (OHRQoL) ایجاد کند. این نتیجه با گزارش مورد ما، همسو است. به دنبال درمان‌های بازسازی در مطالعه‌ی ما، کودک و والدین او گزارش دادند که کیفیت زندگی کودک در ارتباط سلامت دهان افزایش یافته است و کودک اعتماد به نفس خود را باز یافته است. نیاز کودکان مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی به بازسازی زیبایی و فانکشن مورد توافق هر دو مطالعه است.

Quintanilha و همکاران<sup>(۱۲)</sup> در یک گزارش مورد، کودکی ۴ ساله مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی را با دنچه متحرک درمان کردند. وی از فقدان دندان‌ها، خشکی پوست، عدم تحمل گرما و آتروفی ریج آلونول رنج می‌برد. تعداد بالای جلسات مراجعه و ثبات کم دنچه متحرک از مشکلات این گزارش مورد بوده است. در مقاله حاضر، این مشکلات با انجام یک جلسه‌ای درمان با یک بار قالب‌گیری و همچنین با قرار دادن کلاسیک‌های آدامز متعدد برطرف گردیده است. استفاده از پروتزی متکی بر کلاسیک، retention را افزایش می‌دهد و کیفیت پروتز در ارتباط با فانکشن‌های روتین بهبود می‌یابد. گیر در درمان انجام شده در گزارش مورد حاضر، متکی به نسج نرم و دندان است. این در حالی است که یک دنچه، گیر وابسته به بافت نرم دارد و نه وابسته به بافت نرم و دندان.

این گزارش مورد را متفاوت می‌کند، بهره‌گیری از تکنیک آرامبخشی دهانی (خوراکی) است که با این روش بر اضطراب کودک غلبه شد و درمان‌های دندانپزشکی با بالاترین کیفیت صورت پذیرفت.

Bergendal<sup>(۹)</sup> به درمان کودکی پرداخت که به علت ابتلا به اکتودرمال دیسپلازی، با آژنزی ۱۵ دندان مراجعه کرده بود. او در طول مدت ۲۰ ساله‌ی درمان این بیمار، از روش‌های متعددی از قبیل پروتزهای ثابت و متحرک، ایمپلنت‌های دندانی و لمینیت استفاده کرد. فازهای متعدد درمانی در گزارش مورد فوق، موفق ذکر شد و بیمار از زیبایی و عملکرد جویدن خود در طول مدت درمان راضی بود. در مراحل ابتدایی درمان این کیس در دوران کودکی از پروتزهای متحرک استفاده شد که با طرح درمان مطالعه‌ی حاضر تطابق دارد. اما مراحل انتهایی درمان این کیس ریپورت، با درمان انجام شده در کیس ریپورت فعلی متفاوت است زیرا ما امکان انجام درمان ایمپلنت را نداشتیم و ثبات استخوان در کودک تحت درمان ما شکل نگرفته بود.

Moshaverinia و همکاران<sup>(۱۰)</sup> در یک گزارش مورد در بیمار ۲۴ ساله مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی، از ایمپلنت دندانی و پروتز ثابت سرامیکی استفاده کردند. درمان موفق در این مورد، به علت ثبات ابعادی استخوان در یک فرد بالغ، امکان پذیر بود و نتایج زیبایی مناسبی حاصل شد. همچنین بیمار از نظر فانکشن جویدن نیز بهبود قابل توجهی را گزارش کرده بود. در صورت عدم تثبیت در رشد استخوان، امکان انجام درمان موفق ایمپلنت در طولانی مدت وجود ندارد. به همین دلیل ما در کیس ریپورت حاضر از روش‌هایی غیروابسته به ایمپلنت استفاده کردیم تا زیبایی و فانکشن حاصل شود. روش‌های مورد استفاده در مطالعه‌ی حاضر به بافت نرم و دندان متکی است

ماگزیرا در کودک تنگی نداشت و نیازی به اکسپنشن احساس نمی شد.

Liu و همکاران<sup>(۱۶)</sup> در مطالعه ای به درمان دختر نوجوان مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی پرداختند. آنها در ابتدا درمان های ارتودنسی را تکمیل کردند و سپس با افتادن تمام دندان های شیری، ۶ ایمپلنت در ماگزیرا و ۶ ایمپلنت در مندیبل قرار دادند. سپس پروتزهای مرتبط با ایمپلنت های فوق را تحویل داده و با این راهکار، سبب ارتقای فانکشن و زیبایی در بیمار شدند.

در یک گزارش مورد دیگر توسط Al-Nuaimi و همکاران<sup>(۱۷)</sup>، درمان های پروتزی برای بیماری مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی با سن ۵ سال انجام شد. این کودک که از الیگودنسیا رنج می برد با یک دستگاه فضا نگهدار با دندان در فک بالا و دارای بند اطراف دندانهای مولر دوم شیری و یک دنچر ثابت فک پایین درمان شد و زیبایی و فانکشن به کودک بازگشت. درمان های انجام شده در این گزارش مورد، با درمان های انجام شده در گزارش مورد ما تطابق دارد و می تواند فانکشن و زیبایی را بازسازی کند.

Bhakta و همکاران<sup>(۱۸)</sup>، در یک گزارش مورد، دختری ۱۶ ساله را معرفی کردند که دچار آلوسپی، خشکی پوست و فقدان غدد سباسه بود. آنها همچنین دیستروفی ناخن را در این بیمار گزارش کردند. با توجه به رادیوگرافی ها در این بیمار، ۱۶ دندان دچار آژنزی بودند. آنها کلید درمان در این بیماران را رویکرد تعاملی بین چندین متخصص اعم از دندانپزشک کودکان و متخصص پروتز عنوان کردند و در نتیجه گیری نهایی، طبقه بندی بیماران دچار اکتودرمال دیسپلازی را بر اساس علایم و نشانه ها، به علت همپوشانی بین موارد مختلف، امری دشوار ارزیابی کردند.

رویکرد درمانی بین رشته ای در گزارش مورد ما نیز رعایت شده است و برای انجام درمان ها با متخصصین

Alsayed و همکاران<sup>(۱۳)</sup> به درمان بیماری مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی پرداختند که علایمی از خشکی پوست و دهان گزارش می کرد. آنها برای بازسازی قوس های دندانی در این بیمار ۵۵ ساله از تلسکوپیک کراون استفاده کردند و به نتایج موفقی در زمینه گیر، ثبات و ساپورت در پروتز متحرک دست یافتند. این در حالی است که در گزارش مورد فعلی به دلیل فقدان تثبیت در رشد استخوان، امکان درمان های پروتزی به ایمپلنت وجود نداشت. همچنین کاربرد تلسکوپیک کروان در گزارش مورد حاضر امکان پذیر نبود زیرا درمان های پروتز ثابت متکی به دندان در افراد زیر ۱۸ سال نتایج مطلوبی به دنبال ندارد و مارژین های سرویکال روکش ها Unstable خواهد بود. Levy-Bercowski<sup>(۱۴)</sup> به درمان یک کودک مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی پرداختند که از الیگودنسیا، خشکی پوست و فقدان تعریق، رنج می برد. آنها به دنبال راه حلی آسان، مقرون به صرفه و موثر بودند و به همین دلیل از اوردنچر و کیومی فوری استفاده کردند. مشکل اصلی این روش، موقت بودن آن و فقدان استحکام کافی است. این در حالی است که در گزارش مورد حاضر، درمان جنبه ی موقت ندارد و می تواند با اندکی تنظیم، تا سال ها استفاده شود و فانکشن و زیبایی مطلوبی داشته باشد. همچنین درمان های انجام شده در مطالعه ی حاضر دارای استحکام مطلوب و مقاومت به شکست بالا هستند.

Ierardo و همکاران<sup>(۱۵)</sup> در مطالعه ای بر روی یک مورد اکتودرمال دیسپلازی از نوع هایپوهیدروتیک، برای درمان تنگی قوس فک بالا در ناحیه کام، از پلاک اکسپنشن استفاده کردند و به طور موفقی قوس ماگزیرا را گسترش دادند. این گسترش قوس، سبب تسهیل انجام درمان های پروتزی جهت بازسازی دندانی می شود. این موضوع در گزارش مورد حاضر، اندیکاسیون نداشت زیرا قوس



این بیماران به علت وجود الیگودنسیا، ناکافی است و هایپوپلازی زایگوما در آنها یافت می شود. در مطالعه ی ما نیز هایپوپلازی زایگوما و تحلیل های ریح آلوتول مشاهده شد که در تایید مطالعه ی Wang است. اما با توجه به بالا بودن سن افراد حاضر در مطالعه ی Wang، درمان های اتخاذ شده در دو مطالعه متفاوت است.

### نتیجه گیری

در افراد پیش از سن بلوغ، به دلیل عدم تثبیت ابعاد استخوان، انتخاب های درمانی از پروتزهای ثابت و ایمپلنت به پروتزهای متحرک تغییر می یابد. پلاک متحرک متکی به کلاسیک، مقرون به صرفه ترین روش برای بازسازی قوس دندانی است. همچنین از لحاظ تامین بهداشت کافی، مناسب می باشد. نیاز این پلاک به ادجاست گیر، سبب مراجعه منظم کودک به دندانپزشکی و ارتقای سطح سلامت دهان کودک می شود.

### تشکر و قدردانی

از والدین بیمار که با مراجعات منظم خود ما را در تکمیل درمان و تهیه فوتوگرافی ها و تاریخچه کامل یاری کردند متشکریم.

پروتز و جراحی مشاوره شد. اما با توجه به اختلاف سنی که بین کیس مورد مطالعه ی ما و کیس مطالعه ی Bhakta، درمان های نهایی انتخاب شده متفاوت است.

Torres و همکاران<sup>(۱۹)</sup> در مطالعه ای به بررسی درمان در یک دختر ۶ ساله مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی پرداختند. آنها دندان های مخروطی و تارودنتیسم را در این کودک مشاهده کردند و تاکید کردند که برای درمان باید از روش هایی استفاده شود که با رشد و نمو طبیعی کودک تداخلی نداشته باشد. آنها عنوان کردند که درمان های بازسازی پروتزی می تواند اعتماد به نفس را به کودک باز گرداند و زیبایی او را ارتقا دهد. روش های درمانی و استدلال های اخذ شده در مطالعه ی آنها با مطالعه ی حاضر همسو است و هر دو مورد، بر تاثیرگذاری و مفید بودن درمان های متحرک در سنین پیش از بلوغ تاکید دارند.

Wang و همکاران<sup>(۲۰)</sup> در مطالعه ای به بررسی آناتومی استخوانی در بیماران مبتلا به اکتودرمال دیسپلازی پرداختند و از روش های درمانی متعددی چون پروتزهای متحرک و ثابت و همچنین ایمپلنت ها برای درمان این بیماران یاد کردند. آنها گزارش کردند که ضخامت و ارتفاع زایگوما در

### منابع

1. Pinto AS, Melo do Val C, Costa Oliveira L, Costa de Aquino C, Vasconcelos DF. Prosthetic management of a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: 6-year follow-up. *Case Rep Dent* 2016; 2016:6.
2. Joseph S, Cherackal GJ, Jacob J, Varghese AK. Multidisciplinary management of hypohidrotic ectodermal dysplasia—a case report. *Clin Case Rep* 2015; 3(5):280-6.
3. Nortje CJ, Farman AG, Thomas CJ, Watermeyer GJ. X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia—An unusual prosthetic problem. *J Prosthet Dent* 1978; 40(2):137-42.
4. Ou-Yang LW, Li TY, Tsai AI. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *Eur J Paediatr Dent* 2019; 20(2):139-42.
5. Guckes AD, Scurria MS, King TS, McCarthy GR, Brahim JS. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent* 2002; 88(1):21-5.
6. Ierardo G, Luzzi V, Sfasciotti GL, Nardacci G, Polimeni A, Voza I. Using of modified rapid palate expander with miniscrews in a patient affected by ectodermic dysplasia. *Clin Ter* 2019; 170(3):e168-73.
7. Deshmukh S, Prashanth S. Ectodermal dysplasia: a genetic review. *Int J Clin Pediatr Dent* 2012; 5(3):197.
8. Nguyen-Nielsen M, Skovbo S, Svaneby D, Pedersen L, Fryzek J. The prevalence of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia (XLHED) in Denmark, 1995-2010. *Eur J Med Gen* 2013; 56(5):236-42.
9. Bergendal B. Prosthetic habilitation of a young patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia and oligodontia: a case report of 20 years of treatment. *Int J Prosthodont* 2001; 14(5):471-9.

10. Moshaverinia A, Torbati A, Kar K, Aalam AA, Takanashi K, Chee WW. Full mouth rehabilitation of a young patient with partial expressions of ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2014; 112(3):449-54.
11. de Alencar NA, Reis KR, Antonio AG, Maia LC. Influence of oral rehabilitation on the oral health-related quality of life of a child with ectodermal dysplasia. *J Dent Child* 2015; 82(1):36-40.
12. Quintanilha LE, Carneiro-Campos LE, Antunes LA, Antunes LS, Fernandes CP, Abreu FV. Prosthetic rehabilitation in a pediatric patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a case report. *Gen Dent* 2017; 65(5):72-6.
13. Alsayed HD, Alqahtani NM, Levon JA, Morton D. Prosthodontic rehabilitation of an ectodermal dysplasia patient with implant telescopic crown attachments. *J Prosthodont* 2017; 26(7):622-7.
14. Levy-Bercowski D, Abreu A, Parker C, Riggs B, Rockman R. immediate vacuum formed overdenture for a pediatric patient with ectodermal dysplasia. *J Dent Child* 2018; 85(3):139-42.
15. Ierardo G, Luzzi V, Sfasciotti GL, Nardacci G, Polimeni A, Voza I. Using of modified rapid palate expander with miniscrews in a patient affected by ectodermic dysplasia. *Clin Ter* 2019; 170(3):e168-73.
16. Liu Y, Tang C. Interdisciplinary treatment with implant-supported prostheses for an adolescent with ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2019; In Press.
17. AlNuaimi R, Mansoor M. Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia and Oligodontia: a case report. *J Med Case Rep* 2019; 13(1):1-6.
18. Bhakta P, Barthunia B, Nigam H, Pawar P. Ectodermal dysplasia-A rare case report. *J Fam Med Primary Care* 2019; 8(9):3054.
19. Torres CP, dos Reis AC, Queiroz AM, Stuan MB, Mira P, Ferreira PS, et al. Oral rehabilitation of a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Dent Child* 2019; 86(3):158-63.
20. Wang H, Hung K, Zhao K, Wang Y, Wang F, Wu Y. Anatomical analysis of zygomatic bone in ectodermal dysplasia patients with oligodontia. *Clin Implant Dent Relat Res* 2019; 21(2):310-6.