



病例报告: Proteus 综合征的牙周特点和其他口腔表现

Periodontal findings and other oral manifestations in Proteus syndrome: A case report

Antoniao Canabarro Jr, DDS/Tania Maria Galheigo, DDS/Diogo Galheigo de Oliveria e Silva, MD/Eduardo Muniz Barretto Tinoco, DDS
原载 Quintessence Int 2008; 39: 307-311(英文)

张趁英 赵玉鸣 译 郑树国 审

摘要

Proteus 综合征是一种极其罕见的先天性疾病,其特征是多种组织出现进行性非对称性过度生长。目前为止,该综合征病因尚不清楚。本文描述了一例 Proteus 综合征患者牙周组织的临床特点和影像学特点,以及其他口腔表现。该 Proteus 综合征患者是一个 13 岁巴西白人女孩。我们对患者进行了临床检查和全口的口内影像学分析,发现患者表现有骨骼畸形、巨人症、特征性面型以及包括颅骨、左手和下肢在内的多种组织非对称性过度生长。患者左脚跖面有脑回状结缔组织痣,双手关节活动度也有所下降。口内检查结果显示患者还表现有其他的口腔问题,包括局限于口腔左侧的恒牙釉质发育不全、广泛性牙龈增生、大量牙菌斑沉积和牙齿错位。未检出牙周袋和牙槽骨的破坏。总之,这例 Proteus 综合征患者的口腔表现包括:牙龈增生、牙齿错位以及单侧牙齿釉质发育不全。

关键词 釉质发育不全;巨人症;牙龈增生;Proteus 综合征



郑树国教授点评:无论在临床医学还是在口腔医学领域,综合征都是较为罕见的。人们对综合征的认识尚存在局限,尤其是在遗传学角度对其致病机制认识不足,这就促使我们通过深入研究来认识其发病机制,并将这些研究结果不同程度地(因技术的局限)应用于临床的治疗和预防。综合征的临床治疗是我们面临的难点,更为完善的治疗需要多学科的合作,多种诊疗技术的联合应用,单靠一个学科很难完成高水平的治疗。

1979年, Cohen 和 Hayden 首次发现了 Proteus 综合征。这种疾病非常罕见,在美国和西欧可能仅有几百人罹患。Proteus 综合征导致多种组织在出生后以镶嵌模式过度生长,且有患某些特定肿瘤的倾向。

增生的组织包括皮肤、皮下组织、结缔组织(包括骨组织)、中枢神经系统和内脏。患者皮肤异常的类型越多,其内部器官的异常类型也越多。Proteus 综合征的并发症包括:进行性骨骼异常,侵袭性脂肪瘤,良、恶性肿瘤以及伴肺栓塞的深部静脉血栓形成。

患有 Proteus 综合征的儿童出生时通常没有明

译者 北京大学口腔医学院儿童口腔科
北京海淀区中关村南大街22号 100081

显异常,但随后会出现多种组织的进行性过度生长。因此,随着年龄的增长,患者可能会出现越来越多的组织异常。

目前为止,该综合征病因尚不清楚。据推测,该综合征起因于某种突变的镶嵌现象,而这种突变在非镶嵌状态时具有致死性。通常,在缺乏分子标记物或其他诊断性实验室检查手段的情况下,对一种本质上多变的疾病很难提出高敏感性和特异性的诊断标准。尽管如此,1998年制定了新的诊断标准以明确 Proteus 综合征的诊断。

关于 Proteus 综合征口腔表现的报道很少。因此,本文的目的是描述一例13岁的巴西白人 Proteus 综合征患者牙周组织的临床特点、影像学特点以及其他口腔表现。

病例报告

一名13岁的巴西白人女孩在里约热内卢州立大学牙医学院接受了检查。这名 Proteus 综合征患者的临床表现包括:出生时双手大小轻度不对称(由其父母告知)、脊椎骨随着年龄增长出现进行性畸形、颅面结构不对称(面型)(图1)。同时还可观察到多种骨骼畸形(图2)、左手关节活动度受损(图3)以及脑回状结缔组织痣(图4)。



图2 巨人症和骨骼的畸形:包括四肢和头颅的非对称性过度生长,伴骨肥大性过度生长的膝关节畸形



图1 Proteus 综合征患者的特征:特征性面型(长头、长脸、低鼻梁以及息止颌位时开颌)和头颅的不对称(包括眼睛、耳朵和下颌骨)

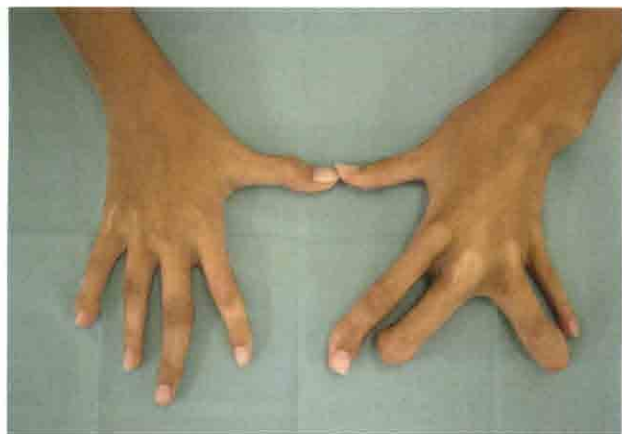


图3 左手手指不规则、硬化、僵直,部分手指关节出现结节状团块

我们对患者的口内外组织、颞下颌关节、牙齿、咬合关系以及牙周组织都进行了详细的临床检查。口内检查发现,患者表现有恒牙釉质发育不全和牙齿错位(图5),釉质发育不全的牙齿对冷刺激不敏感。



图4 左脚跖面脑回状结缔组织痣

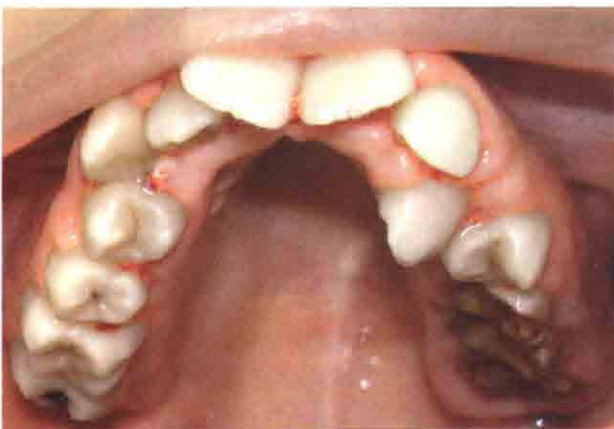


图5 口腔表现包括：口腔左侧恒牙的釉质发育不全和牙齿错位

牙周检查包括：牙龈视诊、牙周探诊和牙菌斑评估。牙周检查发现患者具有广泛性的牙龈增生。由患者及其父母所填写的调查表可知，这种牙龈增生不是服用药物引起的（图6a）。采用O'Leary菌斑控制记录表（O'Leary plaque control record）记录牙菌斑的存在及分布情况。根据游离龈缘处牙面菌斑的有无，分析每个牙面菌斑沉积情况。记录所有牙面牙菌斑的沉积情况（图6b）。

使用传统牙周探针（Hu-Friedly）对牙列中每颗牙齿的所有牙面进行牙周探诊检查。记录每颗牙齿6个位点（近中颊、颊侧中央、远中颊、近中舌、舌侧中央和远中舌）的探诊深度和临床附着丧失情况。没有发现患者有牙周袋形成（探诊深度超过3mm）或临床附着丧失[釉牙骨质界（CEJ）距袋底的距离超过1mm]。

使用长锥束平行投照技术拍摄根尖X线片。影像学分析结果显示未见牙槽骨破坏（图7）。牙槽间隔平行于相邻牙齿釉牙骨质界（CEJs）间的投影线，并且位于这条假想线的稍根方（大约1~2mm）。



图6 a. 牙龈增生; b. 牙面大量牙菌斑堆积



图7(a-j) 全口X线片检查显示没有牙槽骨丧失

讨论

由于Proteus综合征给患者带来多种医疗和心理问题,因此,对医生和父母来说,护理这类患者具有极大的挑战性。Proteus综合征表现多种畸形合并症且具有进行性,因此其治疗也极具挑战性。由于患者具有多种畸形,机体多种组织和细胞均出现不规则的过度生长,因此,多学科综合治疗对Proteus综合征患者可能更为有利。

我们是根据Cohen和Biesecker等人所描述的Proteus综合征的诊断标准对我们的患者做出诊断的。这名患者双手的精细运动功能受损,明显损害了她的进食、握铅笔和刷牙的能力。既往病例报告曾描述过单侧恒牙釉质发育不全的表型,但病变局限于口腔右侧。我们的患者有颌面过度生长的表型,而这一表型在其他病例中也有所描述。虽然Becktor等人

观察到Proteus综合征患者恒牙的牙根有明显的、特异性的吸收,然而,在我们的病例中并没有观察到这种现象,患者恒牙牙根的发育似乎是正常的。

本病例出现的牙龈增生现象与Arendorf和Hanslo描述的情况相似,而Basanti等人并没有在Proteus综合征患者中观察到这种现象。一种解释可能是Basanti等人报道的病例中患者年龄太小(3岁),还不足以表现出牙龈的异常。另一种可能的解释是,由于患者的双手运动功能明显受损,因此菌斑控制能力较差,从而导致牙龈增生。针对这种情况,应采用有效的菌斑控制措施以改善患者的牙周状况。

Proteus综合征患者表现出多种皮肤异常和真皮外异常,这些异常可表现为过度生长、生长缺陷、肿瘤和骨骼畸形。如本病例报告所述,Proteus综合征患者的口腔表现包括牙龈增生、牙齿错位以及单侧牙齿的釉质发育不全。



《口腔正畸无托槽隐形矫治临床指南》 (The Invisalign System)

著者:Orhan C. Tuncay
主译:白玉兴
定价:298元
图片:400张
四色印刷,精装

内容简介

无托槽隐形矫治技术因其美观、舒适、可随时摘戴、高效、卫生及患者复诊次数少等优点而正受到广大口腔正畸医师的欢迎,而对该技术进行全面而系统地介绍的目前只有这一本。该书由著名口腔正畸专家Tuncay教授组织国际上多名对该技术有深入研究的资深口腔正畸学专家、计算机专家、数学专家、市场管理专家与学者共同编写完成。全书内容丰富,涉及面广,向读者全面介绍了无托槽隐形矫治技术的发展背景、基本原理、关键技术、临床设计与应用等内容。

本书译者白玉兴教授在国内首次开发和研制了具有我国自主知识产权的口腔正畸无托槽隐形矫治系统,在临床上得到了广泛地应用,且取得了良好的矫治效果。该项技术填补了我国在这方面的空白,是当今先进的数字化技术在口腔正畸诊断与治疗中应用的最新成果,这对不断提高我国正畸临床诊断与治疗的水平具有一定的促进作用。

本书购买、咨询方式:首都医科大学附属北京口腔医院正畸科(北京市崇文区天坛西里4号)孟德鑫,邮编:100050,电话:010-67099220