

การจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยเด็กที่มีภาวะสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์ เหตุการณ์พันธุและรายงานผู้ป่วย 2 ราย

รศ.ริน สมประสงค์

ทันตแพทย์ เทศบาลนครอุดรธานี จ.อุดรธานี

ปิยวัฒน์ ทาบุราณ

ทันตแพทย์ โรงพยาบาลสิรินธร จ.ขอนแก่น

อรอุมา อังวรารงค์

ผู้ช่วยศาสตราจารย์ ภาควิชาทันตกรรมสำหรับเด็ก

คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

ติดต่อเกี่ยวกับบทความ:

ผู้ช่วยศาสตราจารย์ ทันตแพทย์หญิงอรอุมา อังวรารงค์

ภาควิชาทันตกรรมสำหรับเด็ก

คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น อ.เมือง

จ.ขอนแก่น 40002

โทรศัพท์: 043-202222-41

อีเมล: onaang@kku.ac.th

แหล่งเงินทุน: การวิจัยนี้ได้รับเงินสนับสนุนจาก

คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

บทคัดย่อ

ภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุการณ์พันธุเป็นความผิดปกติเกี่ยวกับการเมตาบอลิซึมของคอลลาเจนชนิดที่ 1 ส่งผลให้เกิดความผิดปกติของเนื้อเยื่อเกี่ยวพันจึงมีผลกระทบต่ออวัยวะในหลายระบบของร่างกาย เช่น กระดูก เยื่อบุตาขาว ข้อต่อ เอ็นกล้ามเนื้อ เอ็นยึด ผิวหนัง หูชั้นกลางและหูชั้นใน เป็นต้น ซึ่งอาจพบความผิดปกติภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ร่วมด้วย การทบทวนวรรณกรรมเรื่องการจัดการทางทันตกรรมสำหรับเด็กในผู้ป่วยกลุ่มนี้ยังมีน้อย จึงเป็นที่มาของบทความนี้เพื่อทบทวน สาเหตุ ระบาดวิทยา การแบ่งลักษณะความผิดปกติทั่วไปของภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุการณ์พันธุในปัจจุบันและการจัดการทางทันตกรรมสำหรับผู้ป่วยเด็ก รวมไปถึงรายงานผู้ป่วยเด็ก 2 ราย ที่แตกต่างกัน คือในรายที่พบความผิดปกติของภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์และไม่พบความผิดปกติ ทำให้การจัดการทางทันตกรรมของผู้ป่วย 2 รายนี้มีความแตกต่างกัน นอกจากนี้ได้รวบรวมสาเหตุ ระบาดวิทยา และการจำแนกกลุ่มลักษณะต่าง ๆ ของโรคนี้ เพื่อเป็นประโยชน์สำหรับทันตแพทย์ทั่วไปในการจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยเด็กกลุ่มนี้

บทนำ

ผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุการณ์พันธุ (osteogenesis imperfecta) นั้นจะพบความผิดปกติทั้งกระดูก ข้อต่อ เยื่อบุตาขาว ซึ่งอาจพบความผิดปกติของภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ (dentinogenesis imperfecta) ร่วมด้วย หากทันตแพทย์พบผู้ป่วยเด็กกลุ่มนี้ต้องคำนึงถึงความผิดปกติของร่างกายในทุกด้านที่เกี่ยวข้อง ทั้งในการตรวจ การวินิจฉัย การวางแผนการรักษาที่เหมาะสมกับเด็ก รวมทั้งให้ความรู้ทางทันตกรรมป้องกันแก่ผู้ปกครองและเด็ก ซึ่งมีรายงานการจัดการทางทันตกรรมสำหรับภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุการณ์พันธุในผู้ป่วยเด็กพบน้อย ดังนั้นบทความนี้มีวัตถุประสงค์เพื่อทบทวนสาเหตุ ระบาดวิทยา ลักษณะความผิดปกติโดยทั่วไป ลักษณะความผิดปกติภายในช่องปากและการจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยเด็กกลุ่มนี้และรายงานผู้ป่วย 2 รายที่มีและไม่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์

สาเหตุและระบาดวิทยา

ภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์คือ กลุ่มของความผิดปกติที่ถ่ายทอดทางพันธุกรรมซึ่งพบว่ายีน COL1A1 หรือ COL1A2 มีความผิดปกติจากการกลายพันธุ์ทำให้เกิดโรค¹ ซึ่งยีนนี้จะควบคุมเมตาบอลิซึมของคอลลาเจน ชนิดที่ 1 ซึ่งส่งผลให้เกิดความผิดปกติของเนื้อเยื่อเกี่ยวพันที่มีผลต่อการสร้างกระดูก ฟัน เยื่อตาขาว และเอ็นยึดต่าง ๆ ลักษณะความผิดปกติจึงพบได้หลายรูปแบบ เช่น กระดูกเปราะ (brittle bone) เอ็นกล้ามเนื้อฉีก (tendon rupture) เอ็นยึดหย่อน (ligamentous laxity) ความผิดปกติของการได้ยิน (hearing impairment) ภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ (dentinogenesis imperfecta) เยื่อตาขาวมีสีฟ้า (blue sclera) เป็นต้น² ภาวะความผิดปกตินี้สามารถถ่ายทอดทางพันธุกรรมได้ทั้งแบบ ทายกรรมลักษณะเด่น (autosomal dominant inheritance) และแบบ ทายกรรมลักษณะด้อย (autosomal recessive inheritance) แต่จากข้อมูลในปัจจุบันพบว่าผู้ป่วยโรคนี้จะพบลักษณะปรากฏทางคลินิกหลากหลายซึ่งเกิดจากที่ผู้ป่วยมีการผ่าเหล่าของยีน อุบัติการณ์การเกิดโรคนี้นพบในช่วง 1:5000 ถึง 1:20000 ในเด็กแรกเกิด และการเกิดโรคไม่ขึ้นกับเพศและเชื้อชาติ¹

ลักษณะทางคลินิก

เนื่องจากโรคนี้เกิดจากการผ่าเหล่าของยีน ทำให้ลักษณะความผิดปกติของผู้ป่วยแต่ละคนไม่เหมือนกัน จากการทบทวนวรรณกรรมส่วนใหญ่แบ่งลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วยภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ได้เป็น 4 ชนิด^{1,3-5} แต่เนื่องจากในปัจจุบันมีวิวัฒนาการทางวิทยาศาสตร์ที่ก้าวหน้าทำให้มีการแบ่งชนิดของโรคนี้เพิ่มขึ้นจากเดิม โดยใช้เกณฑ์ลักษณะความผิดปกติของยีน ความผิดปกติของกระดูกและลักษณะทางพยาธิวิทยา (histopathology) ซึ่งแบ่งได้เป็นทั้งหมด 7 ชนิด โดยในชนิดที่ 5-7 ที่มีการจัดแบ่งใหม่นั้นเป็นกลุ่มที่ไม่พบความผิดปกติที่เยื่อตาขาวและฟัน^{6,7} ซึ่งสามารถสรุปได้ดังตารางที่ 1^{1,3-5,7-9}

ลักษณะที่พบภายในช่องปาก

ผู้ป่วยกลุ่มนี้พบความผิดปกติภายในช่องปากได้หลายลักษณะ ดังนี้

1. ภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ พบได้ในผู้ป่วยที่มีภาวะการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ทุกชนิด แต่ไม่ได้พบความผิดปกตินี้ในผู้ป่วยทุกราย^{4,5,10} มีรายงานว่าไม่พบความสัมพันธ์กันระหว่างความรุนแรงของผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูก

ไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ หรือความถี่ของการแตกหักของกระดูกกับระดับความผิดปกติของภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์⁵

ภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์เป็นความผิดปกติของเนื้อฟันพบลักษณะฟันมีสีน้ำตาลอำพันจนถึงสีเทาอมฟ้าซึ่งความผิดปกติที่เนื้อฟันทำให้เคลือบฟันกะเทาะหลุดจากเนื้อฟันได้ง่าย เนื่องจากชั้นเนื้อฟันที่รองรับชั้นเคลือบฟันนั้นมีลักษณะการสะสมแร่ธาตุที่ไม่ดีทำให้ชั้นเคลือบฟันแตกหักออกมาจากตัวฟัน ส่งผลให้ผู้ป่วยมีฟันสึกกร่อนอย่างรวดเร็วแม้ว่าการสร้างเคลือบฟันจะปกติ พบอุบัติการณ์เท่ากับ 1 ต่อ 8000 คน¹¹

จากการทบทวนวรรณกรรมทำให้แบ่งกลุ่มภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ได้เป็น 3 ชนิด ตามลักษณะทางคลินิก ภาพรังสี และความผิดปกติของยีนที่ตำแหน่งต่าง ๆ ดังตารางที่ 2¹²⁻¹⁶

2. โครงสร้างใบหน้าแบบที่ 3 (skeletal III pattern) พบอุบัติการณ์ที่ผู้ป่วยมีโครงสร้างใบหน้าเป็นแบบที่ 3 สูงมากกว่าร้อยละ 70 ในผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์เทียบกับกลุ่มประชากรปกติที่มีอุบัติการณ์เพียงร้อยละ 3-8 เท่านั้น⁵ ซึ่งสาเหตุที่นี้อาจมาจากที่ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีตำแหน่งของขากรรไกรบนอยู่หลังต่อฐานกะโหลก (cranial base) มากกว่าขากรรไกรล่าง จึงเป็นสาเหตุให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีอุบัติการณ์การเกิดโครงสร้างใบหน้าแบบที่ 3 สูงกว่าประชากรทั่วไป หรืออาจเกิดจากที่ผู้ป่วยมีการสูญเสียฟันและความสูงแนวตั้งของใบหน้าอย่างรวดเร็วทำให้การสบฟันไม่เสถียร ทำให้ผู้ป่วยต้องยื่นขากรรไกรล่างมาด้านหน้า เป็นต้น¹⁰

3. ความผิดปกติอื่น ๆ ที่อาจพบได้ เช่น ฟันหายไปแต่กำเนิด (congenitally missing teeth) การขึ้นของฟันผิดปกติ (ectopic eruption) เป็นต้น⁵

การวินิจฉัยโรค

การวินิจฉัยผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ ส่วนใหญ่ใช้ลักษณะการถ่ายทอดทางพันธุกรรม ลักษณะทางคลินิกที่ปรากฏ¹ เช่น กระดูกเปราะหักง่าย เยื่อตาขาวมีสีฟ้า หรือภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ เป็นต้น⁹ และลักษณะทางภาพรังสี เช่น พบรอยกระดูกหักใหม่และร่องรอยกระดูกที่เริ่มหายในบริเวณใกล้เคียงกัน โดยมักพบลักษณะเช่นนี้ในกระดูกยาว กระดูกซี่โครง กระดูกเล็ก ๆ ที่บริเวณมือและเท้า หรืออาจพบการผิดปกติของกระดูกและกระดูกสันหลังคดได้ นอกจากนี้ ยังมีข้อควรระวังที่อาจทำให้เกิดการวินิจฉัยผิดพลาดได้หลายประการ เช่น ในเด็กทารกปกติก็อาจพบเยื่อตาขาวมีสีฟ้าได้เช่นกัน และกรณีที่เด็กมีกระดูกแตกหักต้องวินิจฉัยแยกจากอาการบาดเจ็บที่ไม่ได้

ตารางที่ 1 ลักษณะความผิดปกติของภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์^{1,3-5,7-9}

Table 1 Main features of osteogenesis imperfecta (OI)^{1,3-5,7-9}

Type	Inheritance	Gene mutations	Typical features	Sclera manifestations	Teeth manifestations
I	Autosomal dominant	<i>COL1A1</i>	<ul style="list-style-type: none"> - mild to moderate bone fragility - normal height or mild short stature - no bowing of long bones - non-deforming - bone fracture frequently - only 10% of patients may not have bone fracture. - hearing loss common 	blue	Subtype IA- normal teeth IB-opalescent teeth
II	Autosomal dominant (common) Autosomal recessive (rare)	<i>COL1A1</i> or <i>COL1A2</i>	<ul style="list-style-type: none"> - severe bone fragility - perinatal lethal - multiple ribs and long bone fracture at birth - low density of skull bone - 60%-80% die within the first day or month 	blue- gray	patients with lethal OI, phenotypes have not been sufficiently characterized
III	Autosomal dominant (common) Autosomal recessive (rare)	<i>COL1A1</i> or <i>COL1A2</i>	<ul style="list-style-type: none"> - severe bone fragility - bone fracture at birth - severe kyphoscoliosis - very short stature - triangular facies - head size is usually large for height - progressive limb deformation - muscle weakness 	blue (in infancy) pale blue or normal (in adolescent and adult)	normal teeth and opalescent teeth
IV	Autosomal dominant	<i>COL1A1</i> or <i>COL1A2</i>	<ul style="list-style-type: none"> - mild to moderate bone fragility - mild to severe deformity - short stature, bowing of the long bones - variable phenotype not meet in type I-III 	normal	Subtype IA- normal teeth IB-opalescent teeth
V	Autosomal dominant	Unknown	<ul style="list-style-type: none"> - moderate to severe bone fragility - mild to moderate deformity - hyperplastic callus 	normal	normal teeth
VI	Autosomal dominant	Unknown	<ul style="list-style-type: none"> - moderate to severe bone fragility - moderate deformity - scoliosis - fish-scale pattern of bone lamellation 	normal	normal teeth
VII	Autosomal recessive	Unknown	<ul style="list-style-type: none"> - moderate to severe bone fragility - mild deformity - short humeri and femora 	normal	normal teeth

ตารางที่ 2 ชนิด ตำแหน่งของยีนที่ผิดปกติ ลักษณะทางคลินิก และลักษณะภาพรังสีของภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์¹²⁻¹⁶

Table 2 Classification, gene mutation, feature and radiograph of dentinogenesis imperfecta¹²⁻¹⁶

Typical features	Type of dentinogenesis imperfecta		
	Type I	Type II	Type III
1. OMIM [*]	#166240	#125490	#125500
2. Gene and location <i>COL1A2-7q21.3</i>	<i>COL1A1-17q21.33</i>	<i>DSPP-4q22.1</i>	<i>DSPP-4q22.1</i>
3. Clinical features			
3.1 Dentition	- DI ^{**} with OI ^{***} - severity of DI ^{**} primary > permanent dentition	- affected by DI ^{**} only - severity of DI ^{**} primary = permanent dentition	- affected by DI ^{**} only - severity of DI ^{**} primary = permanent dentition - unusual dental finding in a triracial isolate from southern Maryland and Washington D.C.
3.2 Color and texture	- amber translucency - enamel tend to chip away from incisal rim	- opalescent dentin - similar finding in type I	- similar finding in type I and type II - multiple exposed pulp of primary teeth
4. Radiographic finding	- short roots - constricted roots - dentin hypertrophy leading to pulpal obliteration	- bulbous crowns - marked cervical constriction - pulpal obliteration	- clinical features are variable - often manifest "shell" teeth

OMIM^{*} = Online Mendelian Inheritance in Man

DI^{**} = Dentinogenesis imperfecta

OI^{***} = Osteogenesis imperfecta

ตารางที่ 3 คำแนะนำด้านทันตกรรมป้องกันและการบูรณะฟันในผู้ป่วยที่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์^{30,35-39}

Table 3 Prevention and restoration in dentinogenesis imperfecta^{30,35-39}

Dentition	Prevention	Restoration	
		Anterior teeth	Posterior teeth
Primary	<ul style="list-style-type: none"> - advice in diet and nutrition that cause dental caries or attrition - advice to use oral care product with fluoride such as dentifrice - supplement fluoride from professional 	<ul style="list-style-type: none"> - composite filling - celluloid strip crown - SSC - open faced SSC 	<ul style="list-style-type: none"> - SSC for severe attrition teeth - over denture for case who loss of many teeth, severe attrition with loss of vertical dimension for relief TMD
Mixed	<ul style="list-style-type: none"> - advice in diet and nutrition that cause dental caries or attrition - advice to use oral care product with fluoride such as dentifrice, mouthwash - supplement fluoride from professional - temporary sealant with GI cement in partial eruption posterior teeth - sealant in primary and permanent teeth 	<ul style="list-style-type: none"> - composite filling - temporary restoration with celluloid strip crown for moderate to severe case and permanent restoration with porcelain crown at appropriate situation 	<ul style="list-style-type: none"> - SSC in first permanent molar for keep vertical dimension and permanent restoration with crown at appropriate situation - partial denture
Permanent	<ul style="list-style-type: none"> - advice in diet and nutrition that cause dental caries or attrition - advice to use oral care product with fluoride such as dentifrice, mouthwash - supplement fluoride from professional - sealant in permanent teeth 	<ul style="list-style-type: none"> - bleaching - porcelain veneer or porcelain crown in permanent anterior teeth - full crowns for severe case - endodontic treatment in case pulp exposure due to extensive coronal wear - partial denture - complete denture - orthodontic treatment to corrected skeletal pattern deformity by in the multidisciplinary team 	

เกิดจากอุบัติเหตุ หรือการทารุณกรรมเด็ก หรือภาวะกระดูกพรุน แต่กำเนิดในเด็กหรือภาวะพร่องสารฟอสเฟตอีกด้วย⁶

ทันตแพทย์ที่พบผู้ป่วยที่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์นั้น ควรคำนึงถึงภาวะโรคทางระบบของผู้ป่วยด้วย เนื่องจากภาวะความผิดปกตินี้มีรายงานการพบร่วมกับกลุ่มอาการต่างๆ นอกจากภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ เช่น Ehlers-Danlos syndrome type 3, Goldblatt syndrome และ Schimke immunosseous dysplasia¹³

การรักษา

ในปัจจุบันยังไม่มีการรักษาโรคนี้ให้หายขาดได้ แต่การรักษาจะมีวัตถุประสงค์เพื่อลดความผิดปกติของอวัยวะ ทำหน้าที่ของอวัยวะได้อย่างปกติและพัฒนาคุณภาพชีวิตของผู้ป่วย ในปัจจุบันมีวิธีการรักษาหลายวิธี ได้แก่

การรักษาแบบประคับประคอง (supportive treatment) ส่วนใหญ่ผู้ป่วยโรคนี้จะได้รับการรักษาโดยวิธีกายภาพบำบัดร่วมกับการให้ยาเพื่อเสริมความแข็งแรงของกระดูก เช่น แคลซิโทนิน (calcitonin) โซเดียมฟลูออไรด์ (sodium fluoride) วิตามินซีและดี (vitamin C, D) เป็นต้น¹

การรักษาทางเวชกรรม (medical treatment) ปัจจุบันพบว่า การให้ยาในกลุ่มบิสฟอสฟอเนต (bisphosphonate) มีประสิทธิภาพ ในการลดการแตกหักและลดความเจ็บปวดของกระดูกในผู้ป่วย กลุ่มนี้ โดยผู้ป่วยจะได้รับยาทางหลอดเลือดดำขนาด 0.5-1.5 มิลลิกรัม/น้ำหนักตัว 1 กิโลกรัม¹⁷ ซึ่งยาตัวนี้เป็นยาที่ใช้รักษาโรค กระดูกพรุนหรือโรคที่มีเมตาบอลิซึมของกระดูกที่ผิดปกติ เช่น เนื้องอกที่เกี่ยวข้องกับการมีแคลเซียมในกระแสเลือดสูงหรือมีการ ทำลายของกระดูก (tumor-associated hypercalcemia/osteolysis) โดย ยานี้มีผลลดจำนวนและรบกวนการทำหน้าที่ของเซลล์สลายกระดูก (osteoclast) และกลไกอื่น ๆ เช่น ส่งเสริมการทำหน้าที่ของเซลล์ สร้างกระดูก (osteoblast) เป็นต้น และอาจทำให้เกิดการตายของ กระดูกขากรรไกรทั้งบนและล่างจากการขาดเลือด (bisphosphonate-associated osteonecrosis)¹⁸ มีรายงานผู้ป่วยที่ได้รับยานี้ต่อเนื่อง เป็นเวลานานจะมีผลกระทบต่อกรหายใจของแผลหลังจากการ ถอนฟันหรือการทำศัลยกรรมในช่องปาก¹⁷ ดังนั้นควรมีการศึกษา วิจัยผลกระทบของการใช้ยาในกลุ่มนี้ในระยะยาวว่ามีผลต่อการ ถอนฟันหรือทำศัลยกรรมในช่องปากหรือไม่¹⁹

การรักษาโดยวิธีศัลยกรรม ผู้ป่วยที่อยู่ในกลุ่มที่มีอาการ แสดงของโรคในระดับปานกลางถึงรุนแรงอาจจะได้รับรักษา โดยการศัลยกรรมใส่แท่งเหล็กเข้าไปที่กระดูก (rodding surgery) เพื่อ แก้ไขการผิดรูปของกระดูกและลดการหักซ้ำของกระดูก²⁰

การรักษาทางยีน (gene therapy) มีการศึกษาเกี่ยวกับวิธี การรักษาโรคนี้โดยการแก้ไขยีน COL1A1 และยีน COL1A2 ที่มี ความผิดปกติ ซึ่งอาจจะมีความเป็นไปได้ที่ผู้ป่วยอาจได้รับการ รักษาในอนาคต²¹⁻²³

ในปัจจุบันวิธีการรักษาที่กล่าวมายังไม่มีวิธีใดที่ให้ผลการ รักษาที่ดีที่สุด ส่วนใหญ่ผู้ป่วยจึงได้รับการรักษาร่วมกันหลายวิธี เพื่อให้ได้ผลการรักษาที่ดี

การจัดการทางทันตกรรม

1. การตรวจและการวินิจฉัย เนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้มีความผิดปกติทางร่างกายที่มีผลต่อการรักษาทางทันตกรรม ดังนั้นทันตแพทย์จึงมีข้อพึงระวังหลายประการ ดังนี้

ในกรณีที่ต้องมีการตรวจวัดความดันโลหิตก่อนทำหัตถการ ควรใช้เครื่องมือวัดความดันโลหิตแบบวัดด้วยมือและไม่ควรพันแน่นเกินไป ถ้าใช้เครื่องมือวัดความดันโลหิตอัตโนมัติอาจทำให้กระดูก หักได้เนื่องจากไม่สามารถบังคับแรงได้²⁴

ตำแหน่งศีรษะและการจัดท่าผู้ป่วยในการรักษาทางทันตกรรม ทันตแพทย์ควรระวังในการจัดตำแหน่งศีรษะของผู้ป่วยอย่า

ดึงหรือหมุนคอผู้ป่วย หากต้องการเคลื่อนผู้ป่วยต้องขยับทั้งตัว ไม่ ควรดึงเฉพาะคอหรือแขนขาเพียงอย่างเดียว การจัดทำอนบน แก้อั้วทำฟันควรหาหมอนหรือผ้ารองตัวผู้ป่วย จัดทำอนให้ผู้ป่วย ให้อยู่ในตำแหน่งที่สบายไม่พยายามยืดหรือทำให้แขนขาอยู่ใน ท่าตรง^{24,25}

องค์การอาหารและยาแห่งประเทศสหรัฐอเมริการายงานว่า พบผู้ที่แพ้ยาง (latex) ในกลุ่มประชากรทั่วไปประมาณร้อยละ 1 และ ผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์มีโอกาสแพ้ยางได้มากกว่าประชากรทั่วไป⁵ ดังนั้นทันตแพทย์ต้องมีการซักประวัติการแพ้ของผู้ป่วยก่อนให้การรักษ เนื่องจาก อุปกรณ์ในการรักษาทางทันตกรรมหลายชนิด มีส่วนประกอบ ของยางหรือทำจากยาง เช่น ถุงมือยาง หัวขัดยาง หรือแท่งยางกัด เป็นต้น

ข้อควรระวังอื่น ๆ ได้แก่ ภาวะโรคหัวใจ เนื่องจากผู้ป่วย ภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์บางรายพบว่า มีความผิดปกติของหัวใจร่วมด้วย^{3,26} ดังนั้นผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรมีการให้ ยาปฏิชีวนะเพื่อป้องกันการติดเชื้อ ในผู้ป่วยรายที่เข้าเกณฑ์ตาม แนวทางที่กำหนดของสมาคมโรคหัวใจแห่งประเทศสหรัฐอเมริกา²⁷ แต่กรณีนี้ที่ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยใส่แท่งเหล็กในกระดูกไม่จำเป็นต้องได้รับยาปฏิชีวนะเพื่อป้องกันการติดเชื้อ²⁸ หรือกรณีผู้ป่วยที่ได้รับยาในกลุ่มบิสฟอสฟอเนตเป็นระยะเวลาอันมีรายงานว่าทำให้เกิด การหายใจของแผลบริเวณกระดูกขา เช่น เกิดกระดูกตายในแผล หลังถอนฟัน ทันตแพทย์ควรถอนฟันด้วยความระมัดระวังไม่ให้เกิดการชอกช้ำและการเผยผุของกระดูกมาก เพื่อป้องกันภาวะ แทรกซ้อนที่อาจเกิดหลังการถอนฟันได้²⁹ หรือในกรณีที่ผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับการถอนฟันควรระวังเนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้มีการทำหน้าที่ ของเกล็ดเลือดผิดปกติและหลอดเลือดขนาดเล็กประจำซึ่งเป็นสาเหตุ หนึ่งของเลือดหยุดยากภายหลังการถอนฟันและมีการหายใจของ แผลซ้ำ²⁶

2. การจัดการพฤติกรรม การเลือกวิธีการจัดการพฤติกรรม ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ก็เป็นสิ่งสำคัญที่ต้องคำนึงถึงร่วมกับการรักษาทาง ทันตกรรม โดยทันตแพทย์ประเมินระดับความร่วมมือของผู้ป่วย และปริมาณงานที่ต้องให้การรักษาในช่องปากร่วมกัน ซึ่งสามารถ แบ่งได้หลายกรณี ดังนี้

กรณีผู้ป่วยให้ความร่วมมือในการรักษาได้ดีสามารถให้ การรักษาในสภาวะปกติได้ แต่ต้องมีภาวะระมัดระวังในการจัด ทำทางผู้ป่วยบนแก้อั้วทำฟันและควรทำด้วยความนุ่มนวล²⁵

กรณีที่มีพฤติกรรมไม่ให้ความร่วมมือในการรักษาแต่มี ปริมาณงานในช่องปากน้อยสามารถให้การรักษาภายใต้สภาวะ

ปกติ^{25,30} โดยใช้วิธีจัดการทางพฤติกรรมขั้นพื้นฐาน เช่น การจัดการพฤติกรรมด้วยวิธีบอก-แสดง-ทำ (tell-show-do) หรือการควบคุมด้วยเสียง (voice control) เป็นต้น³¹

กรณีที่มีพฤติกรรมไม่ให้ความร่วมมือในการรักษา แต่มีปริมาณงานในช่องปากมาก อาจเหมาะกับการรักษาทางทันตกรรมภายใต้การดมยาสลบมากกว่าการทำในสภาวะปกติ^{32,33} แต่การดมยาสลบในผู้ป่วยกลุ่มนี้มีความเสี่ยงสูงขึ้นจากผู้ป่วยปกติหลายประการ ได้แก่ ภาวะที่มีศีรษะใหญ่ผิดปกติ (megaloccephaly) ภาวะที่มีลิ้นใหญ่ (macroglossia) การใส่ท่อหายใจทำได้ยากเนื่องจากผู้ป่วยมีคอสั้น ลิ้นใหญ่ เป็นต้น²⁶

3. งานทันตกรรมป้องกัน เนื่องจากในผู้ป่วยบางรายพบลักษณะภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ร่วมด้วยทำให้ผู้ป่วยมีความเสี่ยงต่อการเกิดโรคฟันผุ³⁴ ดังนั้นทันตแพทย์จึงมีบทบาทสำคัญในการอธิบายให้ผู้ปกครองและผู้ป่วยเข้าใจถึงสภาวะความเสี่ยงและผลเสียของการเกิดโรคฟันผุ และความสำคัญของการดูแลทำความสะอาดช่องปากและการพบทันตแพทย์อย่างสม่ำเสมอเพื่อให้ผู้ป่วยเด็กสามารถคงสุขภาพช่องปากที่ดีและมีการเจริญพัฒนาของขากรรไกรและใบหน้าปกติ

4. การบูรณะและแก้ไขสภาพความผิดปกติของฟัน เนื่องจากในผู้ป่วยอาจจะพบภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ ทำให้เกิดการสึกของฟันอย่างรวดเร็ว อาจจะทำให้เกิดรอยโรคฟันผุทะลุเนื้อเยื่อในและเกิดการสูญเสียฟันก่อนกำหนด ซึ่งส่งผลให้เกิดการสูญเสียมิติแนวตั้ง (vertical dimension) ของใบหน้าได้ เนื่องจากในผู้ป่วยกลุ่มนี้มีแนวโน้มที่จะมีโครงสร้างใบหน้าผิดปกติอยู่แล้ว จากความผิดปกติร่วมกันของกะโหลกศีรษะและใบหน้าที่สูงเสริมให้เกิดความผิดปกติของการสบฟัน ดังนั้นจึงมีความจำเป็นอย่างมากที่ทันตแพทย์ต้องให้การรักษาอย่างเร่งด่วนในผู้ป่วยที่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ เพื่อคงมิติแนวตั้งของใบหน้าไว้ ปัจจุบันยังไม่มีข้อกำหนดหรือแนวทางในการบูรณะฟันตามช่วงอายุอย่างชัดเจน ควรจะพิจารณาจากระดับความรุนแรงของการสึกหรือรอยโรคของผู้ป่วยเฉพาะราย^{16,35} ตัวอย่างเช่น มีรายงานการเริ่มให้การรักษาแก่เด็กที่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ เมื่ออายุ 20 เดือน โดยการบูรณะฟันหน้าด้วยวัสดุเรซินคอมโพสิตและครอบฟันเหล็กไร้สนิมที่ฟันกรามน้ำนมซี่ที่หนึ่งภายใต้การดมยาสลบ และ 10 เดือนต่อมา บูรณะฟันเขี้ยวน้ำนมด้วยวัสดุเรซินคอมโพสิตและครอบฟันเหล็กไร้สนิมที่ฟันกรามน้ำนมซี่ที่สองภายใต้การดมยาสลบ³² ซึ่งการให้การรักษาในผู้ป่วยที่มีอายุน้อยยังเป็นข้อถกเถียงกันอยู่³⁵

ดังนั้นในการวางแผนการรักษาทางทันตกรรมในผู้ป่วยภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ ต้องพิจารณาถึงความผิดปกติของผู้ป่วยแต่ละรายและปรับแผนการรักษาให้เหมาะสมกับผู้ป่วยรายนั้น ๆ จากการทบทวนวรรณกรรมสามารถสรุปแนวทางการบูรณะฟันและทันตกรรมป้องกันของผู้ป่วยที่มีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ ดังตารางที่ 3^{30,35-39}

รายงานผู้ป่วยฉบับนี้ผ่านการประเมินจากคณะกรรมการจริยธรรมวิจัยในมนุษย์ มหาวิทยาลัยขอนแก่นเรียบร้อยแล้ว

รายงานผู้ป่วยรายที่ 1

ผู้ป่วยเด็กชายไทย อายุ 3 ปี 2 เดือน มาพบทันตแพทย์ด้วยอาการสำคัญคือ รับประทานอาหารไม่ได้ ส่วนสูง 82 ซม. น้ำหนัก 12 กก. (ความสูงต่ำกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 3 และน้ำหนักตัวต่ำกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 10) (รูปที่ 1) ประวัติทางการแพทย์ได้รับการวินิจฉัยเป็นผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ไม่ระบุชนิด ประวัติในครอบครัวไม่พบผู้ที่เป็นโรคนี้บิดาและมารดามีอายุ 25 ปี ลักษณะร่างกายทั่วไปปกติ ผู้ป่วยเป็นบุตรคนที่สอง คลอดมีอายุครรภ์ปกติและมีน้ำหนักแรกคลอด 2,600 กรัม ผู้ป่วยมีแขนขาคดงอและแขนขาซ้ายหักตั้งแต่แรกคลอด



รูปที่ 1 ลักษณะร่างกายผู้ป่วยเมื่ออายุ 3 ปี 2 เดือน

Fig. 1 Physical appearance at 3 years and 2 months

(รูปที่ 2) จากการซักประวัติมีการแตกหักของกระดูกทั่วร่างกาย ตั้งแต่แรกเกิดจนถึงปัจจุบันมากกว่า 10 ครั้ง และได้รับการรักษา โดยยากลุ่มบีสฟอสเฟต ชื่อยาพัลมิโดรเนต ตั้งแต่แรกเกิด โดยปัจจุบันได้รับยาปริมาณ 30 มิลลิกรัมทางเส้นเลือดดำเป็นเวลา 3 วัน โดยมีระยะห่างของการได้รับยาแต่ละครั้งทุก 2 เดือน และรับประทานแคลเซียมและเหล็กทุกวัน จากการตรวจพบว่าผู้ป่วยมีเยื่อตาขาวมีสีฟ้า มารดาให้ข้อมูลเพิ่มเติมว่าเมื่อแรกเกิดมีเยื่อตาขาวมีสีฟ้าเข้มและเป็นทั่วทั้งหมดของตาขาว แต่เมื่อโตขึ้นสีฟ้าจางลงและบริเวณสีฟ้าเล็กลงเรื่อย ๆ (รูปที่ 3) จากการตรวจในช่องปากพบฟันทั้งหมด 15 ซี่ ฟันมีสีเหลืองอำพัน (รูปที่ 4) และพบฟันผุลุกลามทะลุเนื้อเยื่อในทั้งหมด 11 ซี่ในช่องปากทำให้ผู้ป่วยมีอาการเจ็บปวดเมื่อเคี้ยวอาหาร

การวางแผนการรักษาทางทันตกรรมสำหรับผู้ป่วยรายนี้คือการถอนฟัน 11 ซี่ บริเวณฟันหน้าบน ฟันกรามล่างบนล่าง

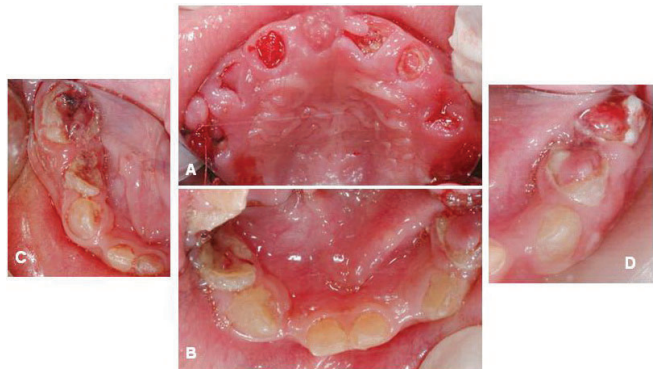


รูปที่ 2 ภาพรังสีแสดงลักษณะกระดูกขาโค้งงอเมื่ออายุ 2 ปี 10 เดือน
 Fig. 2 Radiograph showing bow legs bone at 2 years 10 months

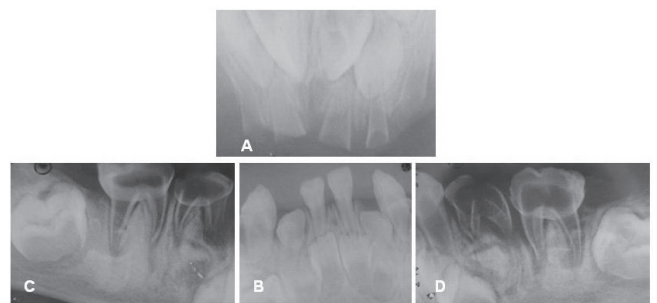


รูปที่ 3 เยื่อตาขาวมีสีฟ้า
 Fig. 3 Blue sclera

ด้านซ้ายและขวาภายใต้การดมยาสลบเนื่องจากฟันทุกซี่ที่มีการผุเนื้อเยื่อใน และสูญเสียเนื้อฟันไปมากไม่สามารถบูรณะได้ ขั้นตอนการรักษาเริ่มจากประเมินสภาวะร่างกายและโรคประจำตัวโดยกุมารแพทย์และวิสัญญีแพทย์ และประเมินสภาวะในช่องปากและวางแผนการรักษาทางทันตกรรมโดยทันตแพทย์ และเข้ารับกรถอนฟันจำนวน 11 ซี่ ภายใต้การดมยาสลบ หลังจากรักษาทางทันตกรรมแบบเสร็จสมบูรณ์ ได้นำผู้ป่วยกลับมาติดตามผลทุก 3 เดือน ในการตรวจซ้ำเดือนที่ 6 น้ำหนักตัวผู้ป่วยเพิ่มขึ้น 1.5 กิโลกรัม และสูงขึ้น 4 เซนติเมตร (ความสูงต่ำกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 3 และน้ำหนักตัวเท่ากับเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 25) และไม่พบฟันผุเพิ่ม



รูปที่ 4.1 ภาพภายในช่องปากของผู้ป่วยรายที่ 1 A) ฟันหน้าบน B) ฟันหน้าล่าง C) ฟันกรามล่างด้านขวา D) ฟันกรามล่างด้านซ้าย
 Fig. 4.1 Intra-oral photographs in the first case A) upper anterior teeth B) lower anterior teeth C) lower right posterior teeth C) lower left posterior teeth



รูปที่ 4.2 ภาพรังสีของผู้ป่วยรายที่ 1 A) ฟันหน้าบน B) ฟันหน้าล่าง C) ฟันกรามล่างด้านขวา D) ฟันกรามล่างด้านซ้าย
 Fig. 4.2 Radiographs in the first case A) upper anterior teeth B) lower anterior teeth C) lower right posterior teeth C) lower left posterior teeth

รายงานผู้ป่วยรายที่ 2

ผู้ป่วยเด็กชายไทยอายุ 13 ปี 8 เดือน มาพบทันตแพทย์ ด้วยอาการสำคัญคือตรวจสุขภาพช่องปาก ส่วนสูง 137 ซม. น้ำหนัก 31.5 กก. (ความสูงต่ำกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 3 และน้ำหนักตัวต่ำกว่าเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 10) (รูปที่ 5) ประวัติทางการแพทย์ได้รับการวินิจฉัยเป็นผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์โดยไม่ระบุชนิดของความผิดปกติ ประวัติในครอบครัวไม่พบผู้ที่เป็นโรคนี้ บิดาและมารดามีอายุ 34 ปี ลักษณะร่างกาย ความสูงปกติ ผู้ป่วยเป็นบุตรชายคนเดียวคลอดมีอายุครรภ์ปกติ และมีน้ำหนักแรกคลอด 2,480 กรัม ผู้ป่วยมีแขนขาคดงอและมีขาซ้ายหักตั้งแต่แรกคลอด (รูปที่ 6) จากการซักประวัติมีการแตกหักของกระดูกทั่วร่างกายตั้งแต่แรกเกิดจนถึงปัจจุบันมากกว่า 10 ครั้ง และได้รับการรักษาโดยยากกลุ่มบิสฟอสฟอเนต ชื่อยาพัลมิโดรเนต ตั้งแต่อายุ 9 ปี จนถึงปัจจุบัน โดยปัจจุบันผู้ป่วยได้รับยาปริมาณ 0.5 มก./กก./วัน ในวันแรก และ 1 มก./กก./วัน อีก 2 วันทางเส้นเลือดดำทุก 3 เดือน และรับประทานแคลเซียมและวิตามินดีทุกวัน จากการตรวจพบผู้ป่วยมีเยื่อตาขาวมีสีฟ้า (รูปที่ 7) มารดาให้ข้อมูลเพิ่มเติมว่าเมื่อแรกเกิดมีเยื่อตาขาวมีสี



รูปที่ 5 ลักษณะร่างกายผู้ป่วยเมื่ออายุ 12 ปี
Fig. 5 Physical appearance at 12 years old

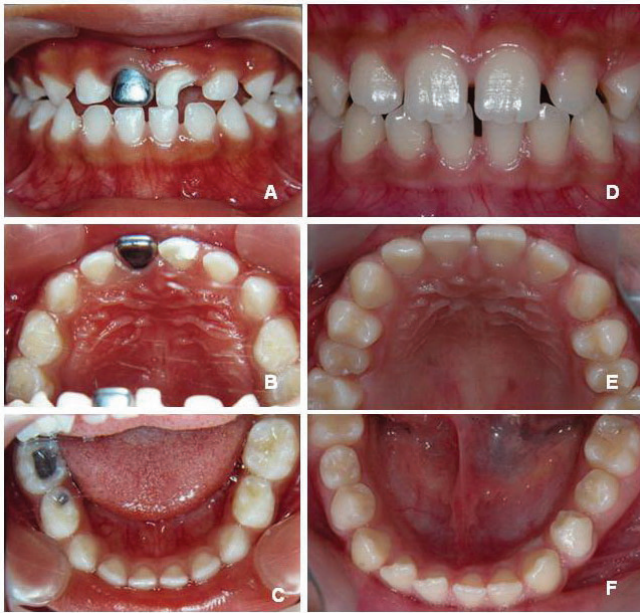
ฟ้าเข้ม แต่เมื่อโตขึ้นสีฟ้าจางลง ประวัติทางทันตกรรมพบว่าเมื่อผู้ป่วยอายุ 4 ปี พบว่ามีฟันน้ำนมและไม่มีลักษณะเนื้อฟันที่ผิดปกติและเคยได้รับการรักษาทางทันตกรรมคือ อุดฟัน รักษาเนื้อเยื่อในด้วยวิธีฟัลท์เพ็กโทมิและครอบฟันเหล็กไร้สนิม (รูปที่ 8) โดยผู้ป่วยมีพฤติกรรมให้ร่วมมือในการรักษา จากการตรวจภายในช่องปากและภาพรังสี พบว่าผู้ป่วยมีลักษณะฟันเป็นชุดฟันแท้ไม่พบฟันผุ เหงือกอักเสบเล็กน้อยและไม่มีลักษณะเนื้อฟันที่ผิดปกติ (รูปที่ 8) ทันตแพทย์จึงให้การรักษาโดยการขัดฟันเคลือบฟลูออไรด์ และให้คำแนะนำในการแปรงฟันด้วยวิธีเบสส์ดัดแปร (modified bass technique) แนะนำการเลือกบริโภคอาหารที่มีประโยชน์ต่อสุขภาพทั่วไปและทันตสุขภาพ และติดตามผลการรักษาทุก 6 เดือน



รูปที่ 6 ภาพรังสีแสดงลักษณะกระดูกขาโค้งงอ เมื่ออายุ 12 ปี
Fig. 6 Radiograph showing bow legs bone at 12 years old



รูปที่ 7 เยื่อตาขาวมีสีฟ้า
Fig. 7 Blue sclera



รูปที่ 8 ภาพภายในช่องปากของผู้ป่วยรายที่ 2 A, B, C) ชุดฟันน้ำนม D, E, F) ชุดฟันแท้

Fig. 8 Intra-oral photograph in the second case A, B, C) primary dentition D, E, F) permanent dentition

บทวิจารณ์

ในอดีตการวินิจฉัยภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์ เหตุกรรมพันธุ์ มักใช้ลักษณะทางคลินิกและประวัติทางครอบครัว ในการวินิจฉัยแยกโรค แต่ในปัจจุบันมีวิวัฒนาการทางการแพทย์ มากขึ้นจึงนำความผิดปกติของยีนมาใช้ในการวินิจฉัยแยกโรค พบว่าแม้ลักษณะปรากฏของผู้ป่วยคล้ายคลึงกันแต่ตำแหน่งของยีน ที่ผิดปกติอาจจะไม่ใช่ตำแหน่งเดียวกัน ในปัจจุบันจึงมีการแบ่ง ชนิดของโรคออกได้มากกว่า 4 ชนิด^{6,7} ซึ่งแตกต่างจากอดีตที่ผ่านมาที่นิยมใช้การแบ่งชนิดของ Sillence และคณะ⁹ ซึ่งแบ่งชนิดของ โรคออกเป็น 4 ชนิด เนื่องจากสามารถใช้ได้ง่ายโดยดูจากลักษณะ ทางคลินิก ลักษณะภาพรังสี และประวัติครอบครัวของผู้ป่วย ส่วน การวินิจฉัยโดยใช้ยีนนั้นใช้เวลานานและค่าใช้จ่ายสูง อีกทั้งการ วินิจฉัยที่เฉพาะเจาะจงของโรคไม่มีผลต่อการรักษาผู้ป่วยดังนั้นใน ผู้ป่วยทั้ง 2 ราย แพทย์จึงวินิจฉัยเฉพาะโรคโดยไม่ระบุชนิด เนื่องจาก ลักษณะทางคลินิกและภาพถ่ายรังสีของผู้ป่วย 2 รายไม่สามารถ ระบุได้แน่ชัดว่าผู้ป่วยอยู่ในชนิดใด หากต้องการระบุชนิดของ ความผิดปกติที่แน่ชัดให้ได้ต้องใช้การตรวจตำแหน่งยีนที่ผิดปกติ หรือกลายพันธุ์ไป ซึ่งการตรวจนี้จะช่วยให้ทราบถึงความผิดปกติ

ของยีนและอาจทำให้ทราบถึงความผิดปกติของระบบร่างกายอื่นๆ ที่แฝงอยู่จากตำแหน่งของยีนที่ผิดปกติได้อีกด้วยซึ่งวิธีการดังกล่าว อาจจะใช้เวลานานและค่าใช้จ่ายสูง

ผู้ป่วย 2 รายนี้ มีการวางแผนการรักษาที่แตกต่างกัน โดย ในผู้ป่วยรายแรกมีภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ร่วมกับภาวะ ของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ ผู้ป่วยมีอายุน้อย ไม่สามารถให้ความร่วมมือในการรักษาทางทันตกรรมภายใต้ สภาวะปกติได้ และผู้ป่วยมาพบเมื่อมีโรคฟันผุลุกลามเผยเนื้อเยื่อ ในและมีการสูญเสียเนื้อฟันในระดับที่ไม่สามารถบูรณะได้ จึงต้อง ถอนฟันซี่ที่ผุทะลุเนื้อเยื่อในและไม่สามารถบูรณะได้ออกทั้งหมด ภายใต้การดมยาสลบ เนื่องจากผู้ป่วยไม่สามารถให้อุปกรณ์ใน การยึดตรึงร่างกาย (physical restraint) ร่วมกับการรักษาภายใต้ สภาวะปกติได้ เพราะอาจจะเกิดการแตกหักของกระดูกซึ่ง ทันตแพทย์ควรจะอธิบายให้ผู้ปกครองรับรู้ถึงความเสี่ยงในการ รักษาภายใต้การดมยาสลบ เพื่อหลีกเลี่ยงไม่ให้ผู้ป่วยต้องเข้ารับ การรักษาทางทันตกรรมภายใต้การดมยาสลบซ้ำอีก ส่วนในผู้ป่วย รายที่ 2 เป็นผู้ป่วยในชุดฟันแท้ที่ไม่พบความผิดปกติของเนื้อฟัน กำเนิดไม่สมบูรณ์และผู้ป่วยให้ความร่วมมือในการรักษาเป็นอย่างดี ไม่พบรอยฟันผุ จึงสามารถให้การรักษาภายใต้ภาวะปกติได้ จาก การซักประวัติผู้ปกครอง พบว่าผู้ป่วยต้องเข้ารับการรักษาวาจะ ของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ที่โรงพยาบาลเป็น ประจําตั้งแต่อายุยังน้อย ทำให้ผู้ปกครองมีโอกาสพาผู้ป่วยเข้ารับ การตรวจสุขภาพช่องปากและรักษาทางทันตกรรมอย่างสม่ำเสมอ ตั้งแต่ในชุดฟันน้ำนม ซึ่งก่อนที่จะมาพบทันตแพทย์ผู้ป่วยมี สุขภาพช่องปากไม่ดี มีฟันน้ำนมผุต้องได้รับการอุดและรักษา เนื้อเยื่อในร่วมกับครอบฟันโลหะไร้สนิมหลายซี่ แต่เมื่อได้เข้ารับ การรักษาอย่างต่อเนื่อง ได้รับความรู้ในเรื่องการดูแลสุขภาพช่อง- ปากจากทันตแพทย์ ทำให้ผู้ปกครองเห็นถึงความสำคัญและมีความรู้ที่จะดูแลสุขภาพช่องปากของผู้ป่วย รวมถึงสามารถ ถ่ายทอดความรู้ในการดูแลสุขภาพช่องปากไปยังตัวผู้ป่วยเมื่อผู้ป่วย โตพอที่จะดูแลเองได้ ทำให้ปัจจุบันผู้ป่วยสามารถแปรงฟันและ ใช้เส้นใยขัดฟันได้ด้วยตัวเองได้อย่างมีประสิทธิภาพ ดังนั้นในชุด ฟันแท้ของผู้ป่วยจึงไม่พบรอยฟันผุ

การรักษาทางทันตกรรมไม่ได้มีความสำคัญเฉพาะการ บรรเทาความเจ็บปวดในช่องปากเท่านั้น แต่ยังทำให้ภาวะ โภชนาการของผู้ป่วยดีขึ้นได้อีกด้วย ซึ่งจะเห็นได้ชัดเจนเมื่อติดตามผลการเจริญเติบโตของผู้ป่วยรายแรกภายหลังการรักษาทาง ทันตกรรมภายใน 6 เดือน พบว่าผู้ป่วยมีน้ำหนักและส่วนสูงมากขึ้นจากเดิมและผู้ปกครองให้ข้อมูลว่าผู้ป่วยสามารถรับประทานอาหาร

อาหารได้มากขึ้นเป็นผลให้ผู้ปกครองพึงพอใจและเห็นความสำคัญของการดูแลสุขภาพช่องปากมากขึ้น

จากการรายงานผู้ป่วยนี้แสดงให้เห็นว่าลักษณะความผิดปกติของโครงสร้างฟันและการดูแลในด้านทันตกรรมป้องกันของผู้ปกครองตั้งแต่ระยะเริ่มแรกนั้นสำคัญมากในผู้ป่วยกลุ่มที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ และเนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้มีลักษณะความผิดปกติของเนื้อฟันแต่ละรายไม่เหมือนกัน เมื่อทันตแพทย์พบผู้ป่วยกลุ่มนี้ต้องตรวจดูลักษณะของเนื้อฟันว่าปกติหรือไม่ หากพบความผิดปกติให้พิจารณาว่าความรุนแรงของความผิดปกติอยู่ในระดับใด เพื่อใช้ประเมินความเสี่ยงต่อการเกิดโรคฟันผุ การเลือกวิธีการทางทันตกรรมป้องกันและการบูรณะฟันที่เหมาะสมให้แก่ผู้ป่วยแต่ละรายเพื่อให้เกิดประโยชน์สูงสุดแก่ตัวผู้ป่วยและครอบครัว

บทสรุป

เมื่อทันตแพทย์พบผู้ป่วยที่มีภาวะของการสร้างกระดูกไม่สมบูรณ์เหตุกรรมพันธุ์ สิ่งที่ต้องคำนึงถึงมีดังนี้ ปรึกษาแพทย์ประจำตัวของผู้ป่วยเพื่อวินิจฉัยโรคและตรวจหาระดับความเสี่ยงของโรคก่อนการรักษาทางทันตกรรม ลักษณะสำคัญทางร่างกายของผู้ป่วยกลุ่มนี้คือการมีกระดูกเปราะแตกหักง่าย ทันตแพทย์จำเป็นต้องระมัดระวังในการใช้เครื่องมือหรืออุปกรณ์ต่าง ๆ ที่ใช้ในการรักษาทางทันตกรรม ความรุนแรงของภาวะเนื้อฟันกำเนิดไม่สมบูรณ์ในผู้ป่วยแต่ละรายแตกต่างกัน ทันตแพทย์ควรมีการวางแผนและรักษาเฉพาะในแต่ละราย สิ่งสำคัญควรรีบทำการบูรณะฟันให้เร็วที่สุดเพื่อรักษาความสูงของไบรอน้ำไว้และป้องกันการเกิดรอยโรคในฟันแท้ และทันตแพทย์ควรให้ความรู้ความเข้าใจด้านทันตกรรมป้องกันแก่ผู้ปกครองและผู้ป่วยเพื่อให้ผู้ป่วยมีสุขภาพช่องปากที่ดีอย่างยั่งยืน รวมทั้งผู้ป่วยกลุ่มนี้ต้องมีการนัดตรวจซ้ำบ่อยกว่าผู้ป่วยปกติเพื่อป้องกันการเกิดรอยโรคซ้ำ

กิตติกรรมประกาศ

ผู้เขียนขอขอบพระคุณ อ.ทพ.พีรณิ กันตะบุตร อาจารย์ประจำภาควิชาทันตกรรมจัดฟันและทันตกรรมสำหรับเด็ก มหาวิทยาลัยเชียงใหม่ ที่ให้คำปรึกษาเกี่ยวกับภาวะความผิดปกติของผู้ป่วย และ อ.ทญ.สมพิศ ธรรมวังรอง อาจารย์พิเศษประจำภาควิชาทันตกรรมสำหรับเด็ก มหาวิทยาลัยขอนแก่น สำหรับคำแนะนำในการเขียนบทความ

เอกสารอ้างอิง

- Huber MA. Osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103:314-20.
- Pope FM, Nicholls AC, McPheat J, Talmud P, Owen R. Collagen genes and proteins in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1985;22:466-78.
- Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC. Syndromes of the Head and neck. Oxford: Oxford university press; 2001, p.178-91.
- Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand* 2002;60:65-71.
- O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:189-96.
- Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet* 2004;363:1377-85.
- Roughley PJ, Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta - clinical and molecular diversity. *Eur Cell Mater* 2003;5:41-7; discussion 47.
- Petersen K, Wetzel WE. Recent findings in classification of osteogenesis imperfecta by means of existing dental symptoms. *ASDC J Dent Child* 1998;65:305-9,354.
- Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1979;16:101-16.
- Chang PC, Lin SY, Hsu KH. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients. *Eur J Orthod* 2007;29:232-7.
- Witkop CJ. Hereditary defects in enamel and dentin. *Acta Genet Stat Med* 1957;7:236-9.
- Hart PS, Hart TC. Disorders of human dentin. *Cells Tissues Organs* 2007;186:70-7.
- Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. *J Dent Res* 2007;86:392-9.
- Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973;18:543-53.
- Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:31.
- Bouvier D, Leheis B, Duprez JP, Bittar E, Coudert JL. Dentinogenesis imperfecta: long-term rehabilitation in a child. *J Dent Child* 2008;75:192-6.

17. Schwartz S, Joseph C, Iera D, Vu DD. Bisphosphonates, osteonecrosis, osteogenesis imperfecta and dental extractions: a case series. *J Can Dent Assoc* 2008;74:537-42.
18. Cheng A, Mavrokokki A, Carter G, Stein B, Fazzalari NL, Wilson DF, et al. The dental implications of bisphosphonates and bone disease. *Aust Dent J* 2005;50:S4-13.
19. Rauch F, Travers R, Glorieux FH. Pamidronate in children with osteogenesis imperfecta: histomorphometric effects of long-term therapy. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:511-6.
20. Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. *Annu Rev Med* 1992;43:269-82.
21. Chamberlain JR, Schwarze U, Wang PR, Hirata RK, Hankenson KD, Pace JM, et al. Gene targeting in stem cells from individuals with osteogenesis imperfecta. *Science* 2004;303:1198-201.
22. Niyibizi C, Wang S, Mi Z, Robbins PD. Gene therapy approaches for osteogenesis imperfecta. *Gene Ther* 2004;11:408-16.
23. Pochampally RR, Horwitz EM, DiGirolamo CM, Stokes DS, Prockop DJ. Correction of a mineralization defect by overexpression of a wild-type cDNA for COL1A1 in marrow stromal cells (MSCs) from a patient with osteogenesis imperfecta: a strategy for rescuing mutations that produce dominant-negative protein defects. *Gene Ther* 2005;12:1119-25.
24. The National Institutes of Health. Osteogenesis Imperfecta: A Guide for Nurses 2005. Available from: URL http://www.niams.nih.gov/Health_Inf./Bone/Osteogenesis-Imperfecta/nurses_guide.pdf. Accessed Aug.3.2009.
25. Sanches K, de Queiroz AM, de Freitas AC, Serrano KV. Clinical features, dental findings and dental care management in osteogenesis imperfecta. *J Clin Pediatr Dent* 2005;30:77-82.
26. Stynowick GA, Tobias JD. Perioperative care of the patient with osteogenesis imperfecta. *Orthopedics* 2007;30:1043-9.
27. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *J Am Dent Assoc* 2007;138:739-45, 747-60.
28. No authors listed. Advisory statement. Antibiotic prophylaxis for dental patients with total joint replacements. American Dental Association; American Academy of Orthopaedic Surgeons. *J Am Dent Assoc* 1997;128:1004-8.
29. Tanvetyanon T, Stiff P. Management of adverse effects associated with intravenous bisphosphonates. *Ann Oncol* 2006;17:897-907.
30. Rios D, Vieira AL, Tenuta LM, Machado MA. Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: associated disorders. *Quintessence Int* 2005;36:695-701.
31. American Academy on Pediatric Dentistry Clinical Affairs Committee-Behavior Management Subcommittee; American Academy on Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs. Guideline on behavior guidance for the pediatric dental patient. *Pediatr Dent* 2008;30:125-33.
32. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001;23:232-7.
33. Huth KCh, Paschos E, Sagner T, Hickel R. Diagnostic features and pedodontic-orthodontic management in dentinogenesis imperfecta type II: a case report. *Int J Paediatr Dent* 2002;12:316-21.
34. American Academy on Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs. Policy on use of a caries-risk assessment tool (CAT) for infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent* 2008-2009;30:29-33.
35. Delgado AC, Ruiz M, Alarcon JA, Gonzalez E. Dentinogenesis imperfecta: the importance of early treatment. *Quintessence Int* 2008;39:257-63.
36. Sapir S, Shapira J. Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatr Dent* 2007;29:330-6.
37. Stephen LX, Beighton P. Dental management of severe dentinogenesis imperfecta in a mild form of osteogenesis imperfecta. *J Clin Pediatr Dent* 2002;26:131-6.
38. American Academy on Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs. Guideline on oral health care/dental management of heritable dental development anomalies. *Pediatr Dent* 2008;30:196-201.
39. Tahmassebi JF, Day PF, Toumba KJ, Andreadis GA. Paediatric dentistry in the new millennium: 6. Dental anomalies in children. *Dent Update* 2003;30:534-40.

Original Article

Dental Management in Osteogenesis Imperfecta Children: Cases report

Rossarin Somprasong

Dentist
Municipality Udonthani Province

Piyawat Taburan

Dentist
Sirindhorn Hospital
Khon Kean Province

Onauma Angwaravong

Assistant Professor
Department of Pediatric Dentistry
Faculty of Dentistry, Khon Kaen
University

Correspondence to:

Assistant Professor Onauma Angwaravong
Department of Pediatric Dentistry
Faculty of Dentistry, Khon Kaen University
Muang, Khon Kaen 40002
Tel: 043-202222-41
E-mail: onaang@kku.ac.th

Grant: This work was supported by the Faculty of Dentistry, Khon Kaen University

Abstract

Osteogenesis imperfecta is a genetic disorder affecting the construction of connective tissue, mainly type I collagen. The defective type I collagen may be involved in several body parts, including bone, sclera, joint, tendon, ligament, skin and middle and inner ear. More importantly, abnormal type I collagen also results in a malformation of dentin as manifested in dentinogenesis imperfecta in most cases. There are few articles in Thai concerning dental management for young patients with osteogenesis imperfecta. This case-series report demonstrates two different treatment modalities based on the presence of dentinogenesis imperfect, for two children with osteogenesis imperfecta. In addition, the cause, epidemiology and classification are also updated and described. We aim that this article will be useful for general dentists in order to provide a good oral care for children with osteogenesis imperfecta.

Key words: Dentinogenesis imperfect; Dental treatment; Osteogenesis imperfect