

# 面部间隙感染为首发症状的区域性 牙发育不良 1 例及文献回顾

蒋子晨 纪雅宁 苏吉梅

浙江大学医学院附属儿童医院口腔科 国家儿童健康与疾病临床  
医学研究中心, 杭州 310052

**[摘要]** 区域性牙发育不良 (ROD) 是一种局部乳恒牙发育异常, 具有独特的鬼影样影像学表现, 临床表现为牙齿萌出延迟、形态异常, 牙周软组织反复肿胀等, 对患者影响深远。本文报告 1 例因面部肿胀就诊的 2 岁患儿, 通过病史、口腔检查、影像学及组织学检查, 结合文献回顾, 分析其病理特征、可能发病机制、多学科诊治特点, 帮助临床医师深入了解这类罕见病, 为进一步研究提供临床样本。

**[关键词]** 区域性牙发育不良; 面部间隙感染; 鬼影牙

**[中图分类号]** R788 **[文献标志码]** B **[doi]** 10.7518/hxkq.2024.2023247



本文链接 开放科学标识码

## Regional odontodysplasia with facial cellulitis: a case report and literature review

Jiang Zichen, Ji Yaning, Su Jimei

Dept. of Stomatology, Children's Hospital, Zhejiang University School of Medicine, National Clinical Research Center for Child Health, Hangzhou 310052, China

Correspondence: Su Jimei, E-mail: 6198003@zju.edu.cn

**[Abstract]** Regional odontodysplasia (ROD) is a localized developmental anomaly involving deciduous and permanent dentition, with a significant impact on patients. The affected teeth display unique ghost-like radiological characteristics, clinically manifesting as delayed tooth eruption, abnormal tooth morphology, and recurrent swelling of gingiva. In this paper, we report a case of a 2-year-old patient with ROD whose chief complaint was facial cellulitis. We analyze the medical history, clinical examination, radiographic findings, and histologic findings, and review the pathological features, pathogenesis, multidisciplinary diagnosis, and treatment of ROD. This rare case, which offers clinical samples for its further study, can provide a deeper study of ROD.

**[Key words]** regional odontodysplasia; facial cellulitis; ghost-like tooth

区域性牙发育不良 (regional odontodysplasia, ROD) 是一种罕见的同象限内数颗牙的外胚层、中胚层组织发育不良。少数可越过中线波及对侧中切牙<sup>[1-2]</sup>, 也有单颗牙或累及两个及以上象限的罕见病例<sup>[3-4]</sup>。发生率女性多于男性, 上颌多于下颌, 前牙多于后牙, 乳恒牙均可受累<sup>[5]</sup>。临床表现为牙齿萌出延迟、牙周软组织反复肿胀、牙体积

偏小、黄棕色、釉质及牙本质发育不良。牙齿萌出延迟是 ROD 患者常见的就诊原因, 其次是牙周软组织反复肿胀<sup>[5]</sup>。ROD 特征性的影像学表现为髓腔宽大, 根尖孔开放, 釉质及牙本质层薄且密度降低, 牙体影像模糊, 又称鬼影牙。

ROD 首次报告于 1934 年, 疾病命名于 1970 年, 至今只有近两百例的病例报道<sup>[6]</sup>。目前认为 ROD 非遗传性, 病因不明, 面部血管瘤、表皮痣可能合并同侧 ROD<sup>[7-8]</sup>。本文报告 1 例面部间隙感染为首发症状的 ROD 的 2 岁患儿, 并通过文献回顾总结其疾病特征, 探讨诊治方法。

**[收稿日期]** 2023-08-08; **[修回日期]** 2023-11-09

**[作者简介]** 蒋子晨, 住院医师, 硕士, E-mail: 6521034@zju.edu.cn

**[通信作者]** 苏吉梅, 主任医师, 硕士, E-mail: 6198003@zju.edu.cn

### 1 病例报告

#### 1.1 一般资料

患儿，男，2岁，因“右面部肿胀伴体温升高1日”于浙江大学医学院附属儿童医院口腔科就诊。患儿1日前右面部突然出现肿胀伴发热，体温最高达39℃，外院消炎治疗后肿痛加剧，于是至浙江大学医学院附属儿童医院口腔科就诊，右上前牙既往曾有外伤史未治疗。患儿母亲自述孕期前3个月内曾饮用减肥茶一包，具体成分不详。患儿足月顺产，身体健康，否认过敏史。父母无相关牙齿发育异常及家族病史。

#### 1.2 体格检查

患儿急性面容，面部左右不对称，右颊及眶下区肿胀，波及右侧眼睑，右眼睁受限，皮肤潮红，皮温升高，质中等硬，扪不适（图1左），

开口度、开口型未见明显异常。口内检查见图2，乳牙列，51-54牙体小于对侧同名牙，51牙色灰黄，大面积龋坏，52近中邻面龋，不松，冠周牙龈增生。53、54牙萌出程度显著低于对侧同名牙，54牙胎面探及浅龋洞，不松，叩痛(++)，冠周牙龈红肿，颊侧前庭沟变浅，扪痛。余牙未见异常。



左：初诊面部照；右：1周复查面部照。

图1 面部照片

Fig 1 Facial photo



左：唇面照；右：胎面照。

图2 口内照片

Fig 2 Intraoral photo

#### 1.3 辅助检查

全口曲面断层片（图3）：51-54牙牙体薄、髓腔大、牙根发育不良，釉质及牙本质密度低且模糊不清，呈鬼影外观；51、52牙牙根短于61、62，53、54牙牙根基本未发育，13牙牙胚发育I期，未见14牙胚。血常规示白细胞计数 $17.32 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞比例58.4%，提示细菌感染。

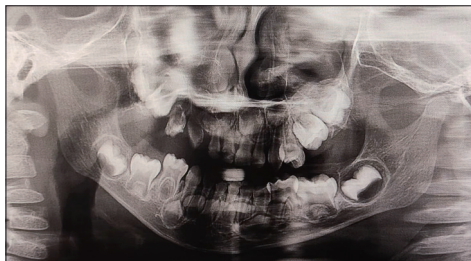


图3 全口曲面断层片

Fig 3 Panoramic radiography

#### 1.4 初步诊断

根据临床表现和辅助检查结果初步诊断：右

上颌ROD，右侧眶下间隙感染，51牙慢性根尖周炎，54牙急性根尖周炎，52牙龋病。

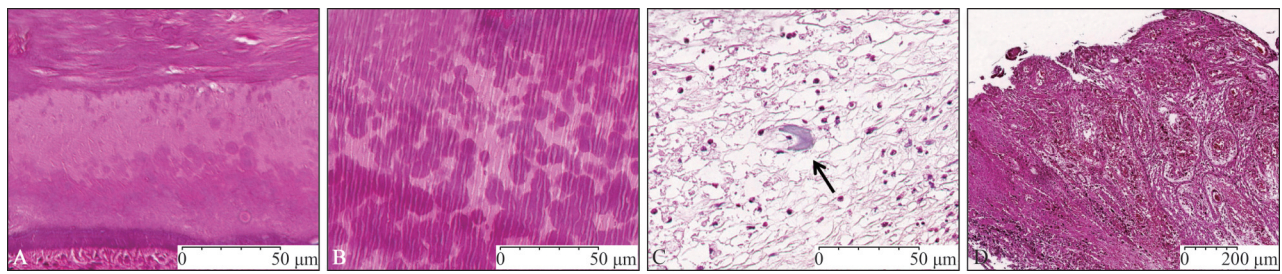
#### 1.5 治疗经过

椅旁行54牙髓腔开放，见淡黄色脓液自髓腔流出，未探及明显髓室底，给予2d头孢呋辛钠静脉滴注。2d后复查：患儿退热，右面部肿胀基本消退，血常规示白细胞计数 $9.9 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞比例32.4%。口内检查示54牙颊侧龈沟膨隆较前明显好转。继续口服头孢克洛干混悬剂，1周复查：右面部肿胀完全消退（图1右）。51、54牙予以拔除，见离体51牙牙根短小，根尖敞开，54牙牙根未形成；52牙行充填治疗。由于患儿年龄较小，未行缺牙修复，定期随访。

#### 1.6 病理检查

拔除患牙病理检查结果可见，51牙牙本质、牙骨质排列不规则，大量球间牙本质分布在牙本质全层，牙髓腔内淋巴细胞、浆细胞浸润；54牙牙本质全层分布大量球间牙本质，牙骨质发育不

良,髓腔内可见钙化,牙龈黏膜固有层大量淋巴细胞、浆细胞浸润(图4)。



A: 51牙标本的球间牙本质; B: 54牙标本的球间牙本质; C: 54牙牙髓, 箭头示不规则钙化物; D: 54牙冠周牙龈, 见炎症细胞浸润。

图4 离体牙脱钙切片 HE

Fig 4 Decalcified sections of teeth HE

## 2 讨论

### 2.1 临床诊断

ROD临床表现为牙外形异常、萌出延迟、牙龈反复肿痛等,主要通过影像学检查典型的鬼影牙影像与龅齿、特纳牙、釉质发育不全、牙本质发育不全、低碱性磷酸酶血症等鉴别诊断<sup>[9]</sup>。在患儿配合度差或基层条件受限而无法拍摄X线片的情况下,ROD患者容易被漏诊,患牙易被当作其他牙体疾患治疗甚至拔除,增加诊断的难度。本例患者既有右上象限多颗乳牙体积小、萌出延迟、牙龈增生和肿痛的临床表现,也有X线典型的鬼影牙影像学表现<sup>[3]</sup>,临床诊断明确。

ROD所致的肿胀以局部根尖周脓肿和非炎性牙龈增生为主<sup>[5]</sup>,颌面部间隙感染及发热等全身症状的病例极少,仅2018年曾明确报道<sup>[10]</sup>1例3岁ROD患者出现颊部眶下区弥漫性肿胀,而本文患儿发病年龄更早。目前2例严重感染的病例均为眶下间隙感染,可能由于ROD牙体硬组织薄、矿化低,易龋坏折裂形成细菌通道,同时牙根发育不足、根尖孔敞开,使髓腔炎症迅速扩散至根尖周,而上颌大量松质骨及骨生长中心使局部炎症易于向筋膜间隙扩散。儿童面部间隙感染较成人病程急,更容易出现发热、脱水等全身症状,易向深部发展,危重者可能发生海绵窦血栓、脑膜炎、脑脓肿或脓毒血症等<sup>[11-12]</sup>,应予以重视。

### 2.2 发病机制

ROD的发生可能与感染、局部循环障碍、局部创伤、溶血性疾病、营养不良、体细胞突变、神经嵴细胞异常以及致畸药物等有关<sup>[5,13]</sup>。孕期服用致畸药物可能导致ROD的发生<sup>[6]</sup>,本例患儿母亲孕期曾服用“减肥茶”,其成分不详,但无法排除“减肥茶”与本例ROD患儿的关系。关于ROD发

病机制的研究较少。有学者<sup>[14]</sup>提出向调控牙软体组织形成的酶、调节因子探索ROD的病因,如基质金属蛋白酶(matrix metalloproteinases, MMP)、Pax-9基因。MMP在成釉细胞分泌期降解釉质蛋白,炎症、感染可能使其增加,使釉质和牙本质基质吸收,或者通过影响牙基底膜干扰成牙本质细胞的分化<sup>[15]</sup>,成牙本质细胞的分化受干扰可能形成大量球间牙本质<sup>[16]</sup>。Pax-9在牙外胚间充质内表达,Koskinen等<sup>[17]</sup>报告1例家族性少牙症的ROD患者存在Pax-9基因突变,且有研究发现小鼠Pax-9活性降低可导致部分牙齿发育不全、釉质缺陷和修复性牙本质形成。

### 2.3 病理学表现

ROD影响所有牙体硬组织,表现为釉质发育不全、矿化低、有机含量增加,釉柱结构不典型,含大量球状钙化或针状磷灰石<sup>[16,18]</sup>;釉牙本质界连接扁平<sup>[19]</sup>;牙本质、牙骨质排列紊乱,前牙本质增厚、大量球间牙本质提示牙本质钙化不良<sup>[20-21]</sup>。牙本质内近釉牙本质交界处和球间牙本质存在裂隙,部分延伸至牙髓<sup>[16,19]</sup>,这可能是ROD牙受细菌感染的通道。牙髓内可见钙化物<sup>[18]</sup>。本例患者牙齿脱钙切片HE染色病理表现与文献描述一致。

影响牙移动萌出的因素包括牙根形成、骨改建、牙囊与牙源性上皮、牙周膜纤维。Gallo Cde等<sup>[7]</sup>通过扫描电镜发现ROD患牙牙根部分球状结构被牙周膜组织覆盖,而缺乏牙周膜组织的根部存在不规则牙骨质,这些可能导致牙根发育异常,从而影响其正常萌出。de Sá Cavalcante等<sup>[22]</sup>通过CT发现ROD病区硬化骨、骨小梁可能变粗且不规则,这可能也影响了牙齿萌出。

### 2.4 治疗与随访

目前无公认的ROD治疗指南,应个性化制定诊疗计划并长期随访,涉及口腔多学科联合治疗:1) 预防牙髓感染;2) 及早拔除出现根尖周炎的

乳牙, 随访病区恒牙胚发育情况; 3) 缺牙者通过义齿修复、种植修复或自体牙移植, 结合正畸、牙周手术等恢复功能及美观。ROD 牙易龋坏、牙体折裂并发展成牙髓感染, 建议通过口腔健康宣教、定期涂氟、龋洞充填等进行防治。预成冠也可用于釉牙本质发育缺陷的修复, 其较好的边缘封闭性或许能降低龋病风险<sup>[23]</sup>。

对于 ROD 乳牙, 50.4% 的患牙萌出后可能发生冠周软组织炎症<sup>[16]</sup>。单纯牙周感染者可通过牙周洁治和抗生素消除牙龈肿胀<sup>[24]</sup>。但临床有时难以分辨是否合并牙髓及根尖周感染, 导致保守治疗失败。由于患牙多无成形的根管系统, ROD 行牙髓治疗的案例极少<sup>[25]</sup>, 目前对于伴随牙髓、根尖周炎症甚至颌面感染者, 最常见的治疗方法是拔除病灶牙<sup>[6,10]</sup>, 其中蜂窝织炎患者需先控制炎症。儿童颌面部间隙感染常见的是葡萄球菌和链球菌感染, 单纯抗生素治疗很难控制感染, 应结合病灶牙髓腔开放引流<sup>[11-12]</sup>; 本病例及时的病灶牙髓腔开放结合头孢类广谱抗菌药应用, 疗效良好。从预防再次感染考虑, 炎症控制后拔除 54 牙及 51 牙, 并对 52 牙进行充填治疗。

ROD 常见恒牙同时受累, 仅乳牙受累者为 5%<sup>[6]</sup>。病区恒牙胚发育缓慢, 牙根形成困难, 萌出困难, 或者牙胚缺失, 甚者可能形成囊肿<sup>[4]</sup>。目前关于是否保留异常恒牙胚、保存标准及拔除时机尚无共识。早期主张预防性拔除病区所有乳牙及恒牙胚以防感染<sup>[7]</sup>, 现越来越多的病例支持 ROD 恒牙胚有一定的发育潜能<sup>[26]</sup>, 必要时可通过助萌辅助恒牙萌出, 对于牙根形成一定长度者可行氢氧化钙根管封药、MTA 根尖封闭、根管治疗及桩冠修复以保留病区恒牙并随访至患儿成年<sup>[4,13]</sup>。恒牙胚在骨内有支撑牙槽骨形态的作用, 过早手术拔除会导致牙槽骨出现不可逆的骨量丧失<sup>[27]</sup>, 因此对于生长发育期的患者, 尽量长时间地保留牙胚可维持牙槽骨量, 利于未来修复治疗<sup>[28]</sup>。

ROD 患者缺牙可通过可摘义齿、自体牙移植和种植修复恢复口腔功能。其中可摘义齿适用年龄范围广, 对口腔条件乃至全身情况要求相对不高, 但需频繁更换义齿。ROD 患者常伴随错殆畸形, 有学者<sup>[1]</sup>提出用改良的 *essix* 保持器, 有别于传统带钢丝的可摘义齿, 这类含树脂牙的透明牙列保持器相对美观舒适, 恢复缺牙的同时有轻微的矫正作用。自体牙移植和种植修复舒适佳、功能恢复好, 目前接受自体移植的 ROD 患者最小 10 岁, 接受种植修复的 ROD 患者最小 6 岁<sup>[14,24]</sup>。由于

缺牙区长期缺乏咀嚼刺激及恒牙萌出刺激, 可能出现病区牙槽骨萎缩甚至颌骨发育不足<sup>[19]</sup>, 种植修复前可通过移植自体骨髓单核细胞改善牙槽骨量<sup>[29]</sup>。自体移植有形成牙周膜、继续萌出、可正畸移动、促进骨组织发育的优点, 更适宜生长发育期的患者。对于需要正畸者, 可自体移植正畸减数牙<sup>[30]</sup>。

ROD 相关文献较少, 发病机制研究有限, 缺乏诊治共识。其同时涉及乳恒牙的发育异常, 对患者影响深远, 需要儿童口腔、牙体牙髓、修复、正畸、种植、外科等多学科合作并需要长期随访。因 ROD 引起的颌面部蜂窝织炎病例较少, 本文希望提供完整的病史、影像学及组织学内容以供深入研究, 并结合文献回顾供临床医师熟悉这类罕见病, 以期患儿能得到早期诊断、及时治疗。

利益冲突声明: 作者声明本文无利益冲突。

#### [参考文献]

- [1] Banu MD, Priya VK, Gaddam S, et al. Rehabilitation of maxillary bilateral regional odontodysplasia in a 7-year-old child using modified *essix* retainer[J]. *Contemp Clin Dent*, 2022, 13(3): 292-294.
- [2] Magalhães AC, Pessan JP, Cunha RF, et al. Regional odontodysplasia: case report[J]. *J Appl Oral Sci*, 2007, 15(6): 465-469.
- [3] Babu NS, Smriti RJ, Pratima DB. Regional odontodysplasia: report of an unusual case involving mandibular arch[J]. *Contemp Clin Dent*, 2015, 6(2): 237-239.
- [4] Quinderé LB, Cavalcante RB, Nonaka CF, et al. Regional odontodysplasia involving three quadrants of the jaws: a case report[J]. *Quintessence Int*, 2010, 41(1): 13-16.
- [5] Alotaibi O, Alotaibi G, Alfawaz N. Regional odontodysplasia: an analysis of 161 cases from 1953 to 2017[J]. *Saudi Dent J*, 2019, 31(3): 306-310.
- [6] Nijakowski K, Woś P, Surdacka A. Regional odontodysplasia: a systematic review of case reports[J]. *Int J Environ Res Public Health*, 2022, 19(3): 1683.
- [7] Gallo Cde B, Alves FA, Junior Ddos S, et al. Regional odontodysplasia: management of an acute case with a scanning electron microscope[J]. *Gen Dent*, 2011, 59(4): e178-e181.
- [8] Prakash SM, Gupta S, Kamarthi N, et al. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus and regional odontodysplasia: a rare sorority[J]. *Indian J Dent*, 2015, 6(4):

- 203-206.
- [9] Al-Mullahi AM, Toumba KJ. Regional odontodysplasia with generalised enamel defect[J]. *Case Rep Dent*, 2016, 2016: 4574673.
- [10] Bowden E, Carroll C, Gill M, et al. Cervicofacial infection in a 3-year-old child with regional odontodysplasia: a case report and literature review[J]. *J Oral Maxillofac Pathol*, 2018, 22(Suppl 1): S117-S120.
- [11] Giunta Crescente C, Soto de Facchin M, Acevedo Rodríguez AM. Medical-dental considerations in the care of children with facial cellulitis of odontogenic origin. A disease of interest for pediatricians and pediatric dentists [J]. *Arch Argent Pediatr*, 2018, 116(4): e548-e553.
- [12] Słotwińska-Pawlaczyk A, Orzechowska-Wylęgała B, Latusek K, et al. Analysis of the clinical status and treatment of facial cellulitis of odontogenic origin in pediatric patients[J]. *Int J Environ Res Public Health*, 2023, 20(6): 4874.
- [13] Koruyucu M, Yaman D, Seymen F, et al. Management of regional odontodysplasia: a 10-year-follow-up case report and literature review[J]. *Eur Oral Res*, 2018, 52(2): 111-116.
- [14] Hess P, Lauridsen EF, Daugaard-Jensen J, et al. Treatment strategies for patients with regional odontodysplasia: a presentation of seven new cases and a review of the literature[J]. *Oral Health Prev Dent*, 2020, 18(1): 669-681.
- [15] Courson F, Bdeoui F, Danan M, et al. Regional odontodysplasia: expression of matrix metalloproteinases and their natural inhibitors[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2003, 95(1): 60-66.
- [16] Tervonen SA, Stratmann U, Mokryš K, et al. Regional odontodysplasia: a review of the literature and report of four cases[J]. *Clin Oral Investig*, 2004, 8(2): 45-51.
- [17] Koskinen S, Keski-Filppula R, Alapulli H, et al. Familial oligodontia and regional odontodysplasia associated with a PAX9 initiation codon mutation[J]. *Clin Oral Investig*, 2019, 23(11): 4107-4111.
- [18] Silva Cunha JL, Barboza Santana AV, Alves da Mota Santana L, et al. Regional odontodysplasia affecting the maxilla[J]. *Head Neck Pathol*, 2020, 14(1): 224-229.
- [19] Kappadi D, Ramasetty PA, Rai KK, et al. Regional odontodysplasia: an unusual case report[J]. *J Oral Maxillofac Pathol*, 2009, 13(2): 62-66.
- [20] Canela AH, Rezende KM, Benitez M, et al. Early diagnosis of regional odontodysplasia in an infant[J]. *J Craniofac Surg*, 2012, 23(2): e134-e136.
- [21] Rosa MC, Marcelino GA, Belchior RS, et al. Regional odontodysplasia: report of case[J]. *J Clin Pediatr Dent*, 2006, 30(4): 333-336.
- [22] de Sá Cavalcante D, Fonteles CS, Ribeiro TR, et al. Mandibular regional odontodysplasia in an 8-year-old boy showing teeth disorders, gubernaculum tracts, and altered bone fractal pattern[J]. *Int J Clin Pediatr Dent*, 2018, 11(2): 128-134.
- [23] 郑黎薇, 邹静, 夏斌, 等. 儿童乳磨牙金属预成冠的修复治疗[J]. *国际口腔医学杂志*, 2017, 44(2): 125-129.
- Zheng LW, Zou J, Xia B, et al. Restoration of preformed metal crown on dental caries of primary molars[J]. *Int J Stomatol*, 2017, 44(2): 125-129.
- [24] Cahuana A, González Y, Palma C. Clinical management of regional odontodysplasia[J]. *Pediatr Dent*, 2005, 27(1): 34-39.
- [25] 代佳琪, 游梦, 郭文豪, 等. 区域性牙发育不良三例[J]. *中华口腔医学杂志*, 2020, 55(7): 501-503.
- Dai JQ, You M, Guo WH, et al. Regional odontodysplasia: a report of three cases[J]. *Chin J Stomatol*, 2020, 55(7): 501-503.
- [26] Ferguson F, Schlissel E, Kucine A, et al. Long-term management of a child with regional odontodysplasia: a case report[J]. *Pediatr Dent*, 2009, 31(4): 346-349.
- [27] Avila-Ortiz G, Elangovan S, Kramer KW, et al. Effect of alveolar ridge preservation after tooth extraction: a systematic review and meta-analysis[J]. *J Dent Res*, 2014, 93(10): 950-958.
- [28] Jahanimoghadam F, Pishbin L, ClinicalRad M. Radiographic, and histologic evaluation of regional odontodysplasia: a case report with 5-year follow-up[J]. *J Dent (Shiraz)*, 2016, 17(2): 159-163.
- [29] Abdel-Kader MA, Abdelazeem AF, Ahmed NEB, et al. Oral rehabilitation of a case with regional odontodysplasia using a regenerative approach—A case report and a review of literature[J]. *Spec Care Dentist*, 2019, 39(3): 330-339.
- [30] Tankittiwat P, Thittiwong R, Limmonthol S, et al. Mandibular premolar transplantation to replace missing maxillary anterior teeth: a multidisciplinary approach[J]. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*, 2021, 160(3): 459-472.