

· 病例报告 ·

# 先天性大涎腺缺失 2 例报告

杨 震 许建辉 寿柏泉 孟昭业 张森林

先天性大涎腺缺失 (congenital absence of major salivary glands) 是涎腺畸形的一种, 由胚胎期间大涎腺发育障碍所致。本病极为罕见, 可能与遗传有关, 国外曾有少量病例报道, 国内仅查见一例腮腺缺失报告。现结合有关文献将 1995 年来南京军区南京总医院口腔科就诊的 2 例患者的临床表现及检查情况报告如下。

## 1 病例报告

患者为兄弟 2 人, 兄 28 岁, 弟 26 岁, 出生后即发现口干, 进食时需以汤水伴食物下咽, 自幼眼干无泪。全身体格正常。口腔专科检查: 口腔粘膜干燥, 两侧颊粘膜、舌下肉阜处未见涎腺导管开口, 挤压无唾液流出。颌后凹腮腺区凹陷。兄:  $\frac{3}{873}$  先天性缺失 X 线片未见牙胚,  $\frac{64}{4}$  牙颈部龋,  $\frac{54}{45}$  楔状缺损,  $\frac{3}{1}$  龋坏脱落,  $\frac{7654}{65}$  |  $\frac{4567}{4567}$  颌面龋,  $\frac{2}{1}$  2 过小牙; 弟:  $\frac{6}{1}$  6 残根,  $\frac{65}{57}$  龋,  $\frac{1}{6}$  残冠,  $\frac{1}{1}$  脱落,  $\frac{2}{1}$  2 过小牙,  $\frac{8}{8}$  |  $\frac{8}{8}$  先天性缺失 X 线片未见牙胚。眼科检查: 视力正常, 角膜、结膜无溃疡、糜烂。兄: 双眼上下泪点存在, 泪膜破裂时间缩短, 约为 4 s; 弟: 右眼上泪点缺失, 泪膜破裂时间左 14 s, 右 6 s。辅助检查: 血、尿、粪常规, 肝肾功能, 胸片, 心电图, 肝脾 B 超检查均正常。染色体检查: 外周血淋巴细胞染色体核型分析, 46, XY。ECT 检查: 静脉注射示踪剂后立即动态显影, 甲状腺显影并逐渐增强, 血中示踪剂逐渐减低, 观察 60 min, 始终未见腮腺、颌下腺、舌下腺等显影 (图 1)。MRI 检查: 行眼、腮腺及颌下腺区域多方位三维成像, 其磁共振诸层面图像可见双侧泪腺均消失, 眼外肌、眼球均在正常范围, 双侧腮腺缺如, 其腮腺区域被高信号脂肪组织替代, 其颌后凹陷; 脂肪抑制技术可见该处高信号的脂肪消失; 腮腺下横断层面的 MRI 图像也未见中等信号的颌下腺; 冠状 MRI 图像也未见双侧泪腺、腮腺及颌下腺 (图 2)。唇腺病理检查结果为轻度慢性炎症。

家族史: 父 1993 年因肺气肿去世, 生前也有口干喜饮水症状, 母亲、叔叔和姑姑 (各 2 人) 及其子女均无口干、眼干症状, 其它亲属也无类似症状。

## 2 讨 论

自 Gruber 等 1885 年尸检发现右颌下腺缺失以来, Ramsey (1924) 首先报告 1 例 3 岁女孩 4 个主要涎腺缺失<sup>1</sup>。国内杨茂功等<sup>2</sup> 1983 年报道 1 例腮腺缺如。至今查见

文献报告 38 例<sup>1-9</sup>, 年龄最小 3 岁, 最大 67 岁, 其中 26 例明确性别, 男 女为 19 7, 有单个或全部腺体缺失。

本病原因不明。复习 38 例中 17 例有家族史, 故学者们推测本病有遗传的可能性, 并且认为是具有较高外显率的常染色体显性遗传<sup>3,5,7</sup>。Smith 等<sup>1</sup> 收集的家族性病例较少, 认为不能对遗传途径作过多的推测。本报告 2 例经染色体检查正常, 故对确诊为遗传性疾病尚需作基因和 DNA 等进一步检查。此外, 由于胚胎内涎腺、泪器在开始发育的时期内, 某种致病因素可使上述组织的发育受到不同程度的障碍, 造成部分或全部缺失。

涎腺缺失可单独发生, 也可伴随其他畸形。38 例<sup>1-9</sup> 中 9 例报告有泪器官发育异常, 泪腺、泪点、泪囊等缺失、发育不良或功能障碍, 临床表现眼干无泪或少泪, 泪道阻塞感染、角膜炎、泪囊炎、泪囊漏等症状。本组 2 例还有先天性缺齿、过小畸形牙。其他还有颜面畸形、手骨发育畸形<sup>1</sup>。

单个涎腺缺失, 因无任何临床症状, 不易被发现。对多个涎腺缺失的患者, 根据临床症状和体征, 尤其有口干、多龋的患者, 追问病史, 一般不难诊断。因正常涎腺上皮可吸收核素, 注射示踪剂后 10~20 min 达最高值, 并可观察各大涎腺及口腔、鼻腔、咽部小涎腺的功能。因此, 核素显像确诊该病已成首选<sup>1,5,7-9</sup>。近年来, 应用 CT、MRI 观察涎腺、泪腺的缺失, 并可用于鉴别诊断是大涎腺缺失还是其他原因 (如 Sjögren's 综合征) 引起的口干<sup>5,7,8</sup>。前者涎腺组织被脂肪组织替代, 颌后区因缺失腮腺而凹陷, 后者涎腺组织仍存在。此外, 应行眼科体检、泪腺破裂试验、Schimer 试验、泪囊造影等检查, 对泪器官情况进行评价<sup>8</sup>。该病应注意与 Sjögren's 综合征、服用药物或放疗后引起的口干症相鉴别<sup>7</sup>。还应对龋齿严重、伴口干的患者排除该病。该病中小唾液腺发育是否受影响及影响程度还有待进一步研究。

本病无特殊治疗, 但应加强口腔卫生。对无临床症状及并发症的患者无需处理。对因眼干出现角膜炎、结膜充血、糜烂者可给予人工泪液等对症治疗。

(本文图见中心插页 12)

## 3 参 考 文 献

1 Smith NDJ, Smith PB. Congenital absence of major salivary glands Br Dent J, 1977, 142(8): 259~ 260

- 2 杨茂功, 陈殿廉 先天性腮腺缺如一例 华西口腔医学杂志, 1983, 1(1): 34
- 3 Caccamise WC, Townes PL. Congenital absence of the lacrimal puncta associated with alacrima and aptyalism. Am J Ophthalmol, 1980, 89(1): 62~ 65
- 4 Hughes RD, Syrop HW. A familiar study of the parotid gland duct In: Proceedings of the Tenth International Congress of Genetics, 128 Montreal University of Toronto Press
- 5 Wisenfield D, Ferguson MM, Allan GJ, et al Bilateral parotid gland aplasia Br J Oral Surg, 1983, 21(3): 175~ 178
- 6 Higashino H, Tsuguo H, Yoshiaki O, et al Congenital absence of lacrimal puncta and of all major salivary glands: case report and literature review. Clin Pediatr, 1987, 26(7): 366~ 368
- 7 Whyte AM, Hayward MWJ. Agenesis of the salivary glands: a report of two cases Br J Radiol, 1989, 62(743): 1023~ 1026
- 8 Myers MA, Youngberg RA, Bauman JM. Congenital absence of the major salivary glands J Am Dent Assoc, 1994, 125(2): 210~ 212
- 9 Sucupira MS, Weinreb JW, Camargo EE, et al Salivary gland imaging and radionuclide dacryocystography in agenesis of salivary gland Arch Otolaryngol, 1983, 109(3): 197~ 198

(1998-09-16 收稿)

## 上颌尖牙萌出致侧切牙牙根吸收一例

李志强 王俊环 孙喜岩

在正畸病例中, 常见尖牙萌出位置不正引起侧切牙远中根面的快速吸收。当尖牙顺着侧切牙牙体长轴方向萌出时, 则可产生广泛性的侧切牙牙根吸收, 今报道一例如下。

患儿, 女, 初诊年龄 9 岁 2 个月。主诉: 上颌中切牙之间有间隙, 要求矫形治疗。正貌对称, 侧貌下颌颈部有轻度前突感。口内检查见牙龄 IIIA 期, 覆𪙇 4.0 mm, 覆盖 2.0 mm, 上颌前牙间隙 2.5 mm, 下颌前牙轻度拥挤, 第一磨牙咬合关系为 Angle I 类, 上颌中线偏右约 2 mm, 下颌中线和面中线一致。

曲面断层片见: 恒牙数目基本正常。X 线片见上颌右侧尖牙胚位于同侧侧切牙牙体长轴上方, 比原位靠近近中方向, 右侧切牙牙根吸收达 1/3。头颅侧位 X 线片示: A 点、B 点都位于平均值之下, B 点在前方位置 (ANB 0.5°), 上颌骨体长 (A'-Ptm) 略短, 下颌骨 (Gn-Cd) 也略短。下颌下缘平面角略偏大。见上颌前牙轴的舌侧倾斜和下颌牙体长轴的较重的舌侧倾斜。

诊断: Angle I 类错𪙇, 上颌侧切牙牙根吸收, 深覆盖, 牙间隙。

治疗经过: 拔除 2|4。3 年多后 3|在拔除侧切牙部位萌出, 中线得到改善。从 14 岁 4 个月开始装置方丝弓托槽矫正器。目前已治疗 7 个月, 中缝已关闭, 中线偏位得到改善。覆𪙇减少 2 mm, 双侧磨牙关系为 Angle II 类, 咬合紧密, 而且安定。已将上颌右侧尖牙的牙尖磨除一部分, 形成与侧切牙相似的形态。既往史和家族史无特殊。

讨论 上颌尖牙和其它牙齿比较, 容易出现埋伏和萌出异常, 或者萌出方向异常。有人认为<sup>1,2</sup> 其原因是上颌尖牙的牙胚位置距牙槽嵴顶远; 萌出路径最长; 尖牙萌出滞

后, 容易受影响。笔者认为, 除上述原因外, 人类在进化过程中上、下颌骨愈来愈小, 加之尖牙萌出较晚, 其位置不够, 易致阻生或错位萌出, 造成相邻牙根部的吸收。甚至还有因此造成中切牙牙根吸收的报告。Ericson 等<sup>3</sup> 研究认为, 产生牙根吸收的病例中: 牙龄比实际年龄大, 尖牙在牙列中靠近中位置。尖牙萌出的方向近于水平方向。Ericson 等<sup>2,3</sup> 研究还发现在 10~ 13 岁尖牙萌出异常的病例中有 12% 侧切牙牙根吸收, 整体发病率为 0.7% 的侧切牙牙根吸收。所以在正畸治疗前和治疗中必须定期拍 X 线片密切观察上颌尖牙的位置和萌出方向, 确认其邻牙是否吸收, 这不可忽视。

(本文图见中心插页 11)

### 参考文献

- 1 佐藤 洋 埋伏犬齿により齿根吸收を来した上腭两侧中切齿に対する 1 治验例 甲北信越矫齿志, 1993, 1(1): 38~ 46
- 2 Ericson S, Kuro1J. Radiographic examination of ectopically erupting maxillary canines Am J Orthod Dentofac Orthop, 1987, 91: 483~ 492
- 3 Ericson S, Kuro1J. Resorption of maxillary lateral incisors caused by ectopic eruption of the canines: A clinical and radiographic analysis of predisposing factors Am J Orthod Dentofac Orthop, 1988, 94: 503~ 513

(1999-03-03 收稿)

## 正畸不同用氟方法预防釉质粘接面早期龋的超微结构观察

(正文见第267页)

图1 正常釉质经酸蚀后的 $\alpha$ 酸蚀形态,呈排列规则的笋状结构 SEM  $\times 4000$

图2 正常釉质经酸蚀后的 $\beta$ 酸蚀形态,呈蜂巢状凹陷结构 SEM  $\times 4000$

图3 釉质酸蚀中用氟后,蜂巢状外观不甚规则,形似波浪,周边质的顶部和四周可见少量微球状颗粒沉积 SEM  $\times 4000$

图4 釉质酸蚀后用氟,蜂巢状结构的凹陷内有大量形似微球的反应产物沉积 SEM  $\times 4000$

## 牙源性钙化囊肿的X线表现

(正文见第286页)

图1 单囊型COC 5F1单囊性病变区内有团块状钙化,其边缘粗糙,32被推压移位

图2 牙瘤相关型COC 11缺失,111滞留,321区单囊性病变,3阻生,被推压至11根尖下方,其冠方有边缘光滑的细小团块状钙化,21被明显推压移位

图3 牙槽骨型COC,殆片显示牙槽骨破坏,无囊壁形成,111缺失,邻牙有移位,12牙根吸收,可见小点状钙化

图4 牙槽骨型COC全景片,11-5牙槽骨破坏,13阻生,12根尖吸收,111滞留

图5 恶性变型COC全景片,显示右上颌骨单囊性病变范围较大,尖牙阻生,边缘不规则,牙根有吸收,并波及上颌窦

## 先天性大涎腺缺失2例报告

(正文见第291页)

图1 ECT检查:静脉注射示踪剂后立即动态显影,观察至60min,始终未见腮腺、颌下腺、舌下腺等显影

图2 MRI检查:经泪腺层面(a)、腮腺层面(b)、颌下腺层面(c)的横断T1加权图像,均未见等信号的泪腺、腮腺及颌下腺组织,被高信号的脂肪组织替代