

## Dental Management for Turner Syndrome: Review of the Literatures and Case Report

Onauma Angwaravong<sup>1</sup>, Kasamon Satchapong<sup>1</sup> and Thidarat Angwarawong<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatric Dentistry, Faculty of Dentistry, Khon Kaen University, Muaeng, Khon Kaen, Thailand

<sup>2</sup>Department of Prosthodontics, Faculty of Dentistry, Khon Kean University, Muaeng, Khon Kaen, Thailand

### Correspondence to:

Onauma Angwaravong. Department of Pediatrics, Faculty of Dentistry, Khon Kaen University, Muaeng, Khon Kaen 40002 Thailand

Tel: 043-202405 Fax: 043-202862 E-mail: onaang@kku.ac.th

### Abstract

Turner syndrome is the most common chromosomal abnormality in females. It is characterized by anomalies of the X chromosome. The characteristic physical abnormalities include short stature, sexual infantilism and learning disability. In addition, other systemic diseases found in Turner Syndrome are heart disease, hypertension and hypothyroid. Oral manifestations are also observed, such as micrognathia, retrognathia and thin enamel. The chromosome analysis is required for definitive diagnosis. There are few articles concerning dental management for young patients with Turner syndrome. The appropriate management usually requires a multidisciplinary approach. The purposes of this article are review related literatures regarding the incidence, clinical features, diagnosis, complication, dental management of Turner syndrome and case report.

**Key words:** Dental management; Oral; Turner syndrome

Received Date: Jun 20, 2014, Accepted Date: Aug 8, 2014

## การจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์: ทบทวนวรรณกรรมและรายงานผู้ป่วย

อรอุมา อังวรารวงศ์<sup>1</sup>, กษมน สัจจพงษ์<sup>1</sup> และธิดารัตน์ อังวรารวงศ์<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ภาควิชาทันตกรรมสำหรับเด็ก คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น อำเภอเมือง จังหวัดขอนแก่น

<sup>2</sup>ภาควิชาทันตกรรมประดิษฐ์ คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น อำเภอเมือง จังหวัดขอนแก่น

### ติดต่อเกี่ยวกับบทความ:

อรอุมา อังวรารวงศ์ ภาควิชาทันตกรรมสำหรับเด็ก คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น อ.เมือง จ.ขอนแก่น 40002 โทรศัพท์: 043-202405 โทรสาร: 043-202862 อีเมล: onaang@kku.ac.th

### บทคัดย่อ

กลุ่มอาการเทอร์เนอร์เป็นความผิดปกติของโครโมโซมที่พบได้บ่อยที่สุดในเพศหญิง ซึ่งเป็นความผิดปกติของโครโมโซมเพศ X ลักษณะเด่นของกลุ่มอาการคือ ภาวะเตี้ย รังไข่ไม่เจริญ และมีความบกพร่องทางการเรียนรู้ นอกจากนี้ อาจพบโรคทางระบบอื่น ๆ ร่วมด้วย เช่น โรคหัวใจ ความดันโลหิตสูง ภาวะพร่องฮอร์โมนต่อมไทรอยด์ เป็นต้น ลักษณะในช่องปากส่วนใหญ่พบลักษณะขากรรไกรเล็ก ขากรรไกรหด และเคลือบฟันบาง การวินิจฉัยกลุ่มอาการนี้ต้องได้รับการตรวจโครโมโซม การทบทวนวรรณกรรมเรื่องการจัดการทางทันตกรรมสำหรับผู้ป่วยเด็กกลุ่มนี้ยังมีน้อย การจัดการที่เหมาะสมมักต้องวางแผนร่วมกันระหว่างแพทย์ และทันตแพทย์หลายสาขา วัตถุประสงค์ของบทความนี้ เพื่อทบทวนวรรณกรรมเกี่ยวกับอุบัติการณ์ ลักษณะทางคลินิก การวินิจฉัย ภาวะแทรกซ้อน และการจัดการทางทันตกรรมสำหรับกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ รวมถึงรายงานผู้ป่วย

**คำสำคัญ:** การจัดการทางทันตกรรม; ช่องปาก; กลุ่มอาการเทอร์เนอร์

ผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ (Turner syndrome) คือผู้ป่วยที่มีความผิดปกติของโครโมโซมเพศ ซึ่งจะพบในเพศหญิง และมีความผิดปกติทางร่างกายอื่น ๆ ร่วมด้วย ความผิดปกติที่เด่นชัดได้แก่ ภาวะเตี้ย ประจำเดือนไม่มา และมีความบกพร่องทางการเรียนรู้ นอกจากนี้ อาจพบความผิดปกติเกี่ยวกับโรคทางระบบอื่น ๆ เช่น โรคหัวใจ ความดันโลหิตสูง ผู้ป่วยส่วนใหญ่พบลักษณะภาวะคางหด เคลือบฟันบาง หากทันตแพทย์พบผู้ป่วยเด็กกลุ่มนี้ ต้องคำนึงถึงความผิดปกติของร่างกายในทุกด้านที่เกี่ยวข้องทั้งในการตรวจ การวินิจฉัย การวางแผนการรักษาที่เหมาะสม รวมทั้งให้ความรู้ทางทันตกรรมป้องกันแก่ผู้ปกครอง และเด็ก ซึ่งพบรายงานการจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยเด็กกลุ่มอาการนี้น้อย ดังนั้น บทความนี้มีวัตถุประสงค์เพื่อพบทวนอุบัติการณ์ ลักษณะทางคลินิก การวินิจฉัย ภาวะแทรกซ้อน และการจัดการทางทันตกรรมที่เหมาะสม และรายงานผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์

### ระบาดวิทยา

กลุ่มอาการเทอร์เนอร์จัดเป็นหนึ่งในกลุ่มอาการที่เกิดจากความผิดปกติของโครโมโซมเพศที่พบได้บ่อยในเพศหญิง<sup>1</sup> โดยมีอุบัติการณ์ 36 - 85 คนต่อประชากรเพศหญิง 100,000 คน<sup>2-4</sup> ซึ่งเกิดจากความผิดปกติของโครโมโซม X คนปกติทั่วไปจะมีโครโมโซม 23 คู่ 46 แท่ง ในเพศหญิงจะมีโครโมโซมเพศ XX แต่สำหรับในเพศหญิงที่เป็นกลุ่มอาการเทอร์เนอร์จะเหลือโครโมโซมเพศเพียง X ตัวเดียว<sup>5,6</sup> ลักษณะเป็นโครโมโซม 45,X ซึ่งพบว่าร้อยละ 99 ของกลุ่มอาการนี้ในการตั้งครรภ์จะแท้งเอง และพบว่าบางส่วนของผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์เป็นลักษณะที่เรียกว่าภาวะโมเซอิก (mosaicism) หรือโครโมโซมมีหลายชนิด 45,X/46,XX ปัจจุบันยังไม่ทราบสาเหตุที่แท้จริงของการหายไปของโครโมโซม X และไม่มีความสัมพันธ์กับอายุของมารดา<sup>6</sup>

### ลักษณะทางคลินิก

ลักษณะกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ในวัยแรกเกิด ได้แก่ ภาวะตัวเตี้ย (short stature) และความผิดปกติอื่น ๆ เช่น ภาวะบวม น้ำเหลือง (lymphedema) คอพังผืด (webbed neck) เส้นผมหลังต่ำ (low posterior hairline) และปลายแขนงอก (cubitus valgus) รวมถึงความผิดปกติของหัวใจ และไตอาจพบได้<sup>5,6</sup> โดยส่วนใหญ่ผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้จะมีส่วนสูงเป็นปกติในช่วง 3 ปีแรก หลังจากนั้น จะมีอัตราการเจริญเติบโตช้า<sup>5,7</sup> หากไม่ได้รับการรักษาใด ๆ มักมีส่วนสูงเฉลี่ยประมาณ 143 - 144 เซนติเมตร<sup>6,7</sup> ซึ่งเตี้ยกว่าผู้หญิงปกติประมาณ 20 เซนติเมตร<sup>5,7,8</sup> เด็กผู้หญิง

กลุ่มอาการเทอร์เนอร์มีโครโมโซมในเซลล์ร่างกายเพียง 45 แท่ง จึงทำให้รังไข่ของเด็กผู้หญิงคนนั้นมีการพัฒนาไม่ปกติคือ มีอาการฝ่อ เมื่อเด็กโตขึ้นรังไข่จะไม่สามารถผลิตฮอร์โมนที่ทำให้เข้าสู่วัยสาวได้ จึงไม่มีเต้านม ไม่มีประจำเดือน<sup>6</sup> เด็กกลุ่มนี้ยังอาจมีภาวะน้ำหนักเกินได้ง่าย<sup>9</sup> ผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้ส่วนใหญ่มีสติปัญญาปกติ แต่อาจมีปัญหาเกี่ยวกับการเรียนรู้<sup>10</sup> ความผิดปกติที่พบแสดงรายละเอียดดังตารางที่ 1<sup>5,6,9,11-13</sup>

### การวินิจฉัยโรค

ส่วนใหญ่กลุ่มอาการนี้มักจะไม่ได้รับการวินิจฉัยในวัยแรกเกิด ถ้าไม่ได้พบลักษณะโดดเด่นที่เห็นได้ชัด ได้แก่ ภาวะบวม น้ำเหลือง หรือคอมีพังผืด ประมาณ 1/3 ของกลุ่มอาการนี้จะได้รับการวินิจฉัยต่อมาในวัยเด็ก เนื่องจากมีภาวะตัวเตี้ย หรือได้รับการวินิจฉัยในวัยรุ่นเนื่องจากเป็นวัยแรกรุ่นล่าช้า และประจำเดือนไม่มา<sup>12,14</sup> และในผู้หญิงที่เป็นผู้ใหญ่จากภาวะมีบุตรยาก<sup>14</sup> แต่ทั้งนี้ต้องตรวจวิเคราะห์โครโมโซม (chromosomes analysis) เพื่อยืนยันว่า มีการหายไปของโครโมโซม<sup>6</sup>

### การพยากรณ์โรค

เมื่อผู้ป่วยได้รับการตรวจยืนยันว่า เป็นผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ มีความสำคัญเป็นอย่างยิ่งที่ผู้ป่วยต้องได้รับการดูแลจากทีมสหสาขาวิชาชีพตั้งแต่ทราบผลการวินิจฉัย<sup>1</sup> การวินิจฉัยได้ช้าเพิ่มอัตราการเจ็บป่วย และการตาย<sup>15</sup> มักพบว่า สามารถวินิจฉัยโรคได้เมื่อผู้ป่วยมีอายุเฉลี่ย 7 ปี<sup>12,16</sup> การวินิจฉัยได้เร็วจะทำให้ได้รับการรักษาเพื่อป้องกันการพัฒนาการช้าในช่วงทารกถึงวัยเด็กตอนต้นตั้งแต่นั้น ๆ เพื่อเพิ่มศักยภาพสูงสุดของผู้ป่วย เช่น การเพิ่มขึ้นของส่วนสูง<sup>8,17</sup> การป้องกันภาวะการเกิดกระดูกพรุน<sup>18</sup> เป็นต้น นอกจากนี้ครอบครัวยังต้องเข้าใจปัญหาของเด็ก และมีการสนับสนุนได้อย่างถูกต้อง<sup>12</sup> การจัดการการศึกษาที่เหมาะสมเป็นรายบุคคล รวมทั้งการสนับสนุนทางสังคมสามารถทำให้ผู้ป่วยมีชีวิตที่มีคุณภาพ<sup>1</sup> ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีแนวโน้มจะมีอายุขัยลดลง ส่วนใหญ่ปรากฏว่า เป็นผลมาจากภาวะแทรกซ้อนของโรคหัวใจเป็นหลัก และมีความเสี่ยงเพิ่มขึ้นของโรคกระดูกพรุน ภาวะพร่องฮอร์โมนต่อมไทรอยด์ ความดันโลหิตสูง โรคเบาหวาน ความผิดปกติของไต<sup>19</sup> รวมถึงมีปัญหาการสูญเสียการได้ยิน การมองเห็น และความบกพร่องทางการเรียนรู้<sup>12</sup> นอกจากนี้ ยังมีความเสี่ยงที่เพิ่มขึ้นของการเกิดมะเร็ง<sup>20</sup> ผู้ป่วยบางส่วนที่ไม่ได้มีการเข้าถึงการดูแลโดยเฉพาะทำให้คุณภาพชีวิตลดลงอย่างมีนัยสำคัญ ดังนั้น ผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรได้รับการติดตามดูแลโดยทีมสหสาขาวิชาชีพเพื่อยืดอายุขัย และลดการเจ็บป่วย<sup>21</sup> และเกือบทั้งหมดของผู้ป่วยเป็นหมัน<sup>22</sup> แต่การตั้งครรภ์ที่ได้รับการบริจาควิวินิจฉัยก่อนสามารถเป็นไปได้<sup>6</sup>

## การรักษา

กลุ่มอาการเทอร์เนอร์เป็นโรคทางพันธุกรรมเป็นมาแต่กำเนิดจึงไม่มีวิธีรักษาให้หายขาดได้ แต่มีการรักษาเพื่อช่วยบรรเทาอาการบางอย่าง เช่น ในเด็กตัวเตี้ยสามารถให้โกรทฮอร์โมน (growth hormone) เพื่อช่วยเพิ่มส่วนสูงสุดท้าย โดยควรเริ่มให้การรักษาตั้งแต่น้อยๆ เนื่องจากต้องใช้ระยะเวลานานพอสมควร ในการรักษา ซึ่งสามารถเพิ่มส่วนสูงได้โดยเฉลี่ยประมาณ 5 เซนติเมตร<sup>9</sup> และการรักษาด้วยการให้เอสโตรเจน

ทดแทนจะช่วยรักษามวลกระดูกจึงลดความเสี่ยงของภาวะกระดูกหัก<sup>18</sup>

นอกจากนั้น อาจจะพบความผิดปกติของระบบต่างๆ ในผู้ป่วยร่วมด้วย เช่น ระบบหัวใจ และหลอดเลือด โรคไต โรคความดันโลหิตสูง ภาวะการสูญเสียการได้ยิน ภาวะพร่องฮอร์โมนต่อมไทรอยด์ โรคตับ ดังแสดงในตารางที่ 1 ดังนั้น เมื่อผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยยืนยันว่า เป็นกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ สิ่งสำคัญคือ ควรได้รับการดูแลสุขภาพอย่างสม่ำเสมอจากสหสาขาวิชาชีพ<sup>1</sup>

**ตารางที่ 1** ลักษณะทางคลินิกของกลุ่มอาการเทอร์เนอร์

**Table 1** Clinical features of Turner syndrome

Clinical features	Total affected features (%)	Frequency
Short stature	73	Very frequent (> 50 %)
Gonadal dysgenesis	> 90	
Lymphedema of hands and feet	51 - > 80	
Nail dysplasia	> 70	
Unusual shape and rotation of ears	> 80	
Narrow maxilla (palate)	> 80	
High arch palate	71	
Small mandible	> 70	
Retrognathia	55	
Low posterior hairline	57	
Broad chest with widely spaced nipples or hypoplastic nipples	> 80	
Cubitus valgus	47 - > 70	
Short fourth metacarpals	33 - > 50	
Recurrent otitis media	75 - 81	
Hearing loss	20 - 30	Frequent (< 50 %)
Webbed neck	22 - 44	
Renal abnormalities	18 - 28	
Mostly horseshoe kidney	11	
Cardiovascular anomalies	44	
Bicuspid aortic valve	18 - 30	

Table 1 (Continued)

Clinical features	Total affected features (%)	Frequency
Coarctation of aorta	10 - 20	Frequent (< 50 %)
Hypertension	34	
Hypothyroidism	10 - 33	
Epicanthic fold	40 - 44	
Multiple pigmented nevi	25 - 50	
Learning difficulty	48	
Inflammatory bowel disease	< 5	Occasional (< 5 %)
Scoliosis, kyphosis, lordosis		
Osteoporosis		
Colon cancer		
Neuroblastoma		
Juvenile rheumatoid arthritis		
Liver disease		
Intellectual disability		

### ลักษณะทางคลินิกที่สัมพันธ์กับการจัดการทางทันตกรรม

#### ลักษณะกะโหลกศีรษะ และใบหน้า

บริเวณฐานศีรษะส่วนหลังสั้นขึ้น<sup>23-25</sup> มีมุมเรียบแบน<sup>23,25</sup> แต่บางการศึกษาพบว่า มีมุมที่เพิ่มขึ้น<sup>24,26</sup> กระดูกขากรรไกรบน และล่างความยาวลดลง<sup>23-25</sup> และมีการหมุนของขากรรไกรล่างไปทางด้านหลัง<sup>23,25</sup> ทำให้ดูเป็นลักษณะขากรรไกรบน และล่างหด<sup>12,23,25</sup> ซึ่งพบได้ถึงร้อยละ 55<sup>12</sup>

#### ลักษณะที่พบภายในช่องปาก

ความยาวของขากรรไกรบนมีขนาดปกติ แต่ความกว้างลดลง<sup>27,28</sup> ส่วนในขากรรไกรล่างมีความยาวลดลง และกว้างขึ้น<sup>27</sup> แต่บางการศึกษาพบว่า มีขนาดปกติ<sup>28</sup> และพบลักษณะเพดานปากสูง<sup>27-29</sup> มีการสบฟันเป็นแบบดิสทอลโมลาร์ (distal molar occlusion) สบเปิดในส่วนด้านหน้า และสบคร่อมในด้านข้าง เพิ่มขึ้นอย่างมีนัยสำคัญจากการศึกษาของ Midtbo และ Halse ในปี ค.ศ. 1996 ซึ่งนำมาสู่การสบฟันที่ผิดปกติได้<sup>30</sup> ฟันมีขนาดเล็ก<sup>27</sup>

เคลือบฟันบาง<sup>31,32</sup> ส่วนเนื้อฟันมีความหนาใกล้เคียงกับผู้หญิงปกติ แต่บางกว่าผู้ชายปกติ<sup>31</sup> ความยาวของรากฟันลดลงในฟันแท้<sup>28,33</sup> ในฟันกรามน้อยล่างพบว่า มีรากฟัน 2 ราก มากกว่าผู้หญิงทั่วไป ซึ่งมักพบรากเดียว<sup>34,35</sup> ในผู้ป่วยกลุ่มนี้มีบางการศึกษาพบฟันผุน้อย<sup>27,28,36</sup> และมีคราบจุลินทรีย์ และเหงือกอักเสบสูงกว่าผู้หญิงปกติ<sup>27</sup> ซึ่งสิ่งเหล่านี้สำคัญต่อการวางแผนรักษาทางทันตกรรม

#### การจัดการทางทันตกรรม

1. การตรวจ และการวินิจฉัย เนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้มีความผิดปกติทางร่างกายที่มีผลต่อการรักษาทางทันตกรรม โรคที่สัมพันธ์กับกลุ่มอาการที่พบได้บ่อย ได้แก่ ความผิดปกติของระบบหัวใจแต่กำเนิด ความดันโลหิตสูง ภาวะพร่องฮอร์โมนต่อมไทรอยด์ พบร้อยละ 44 34 และ 33 ตามลำดับ ดังแสดงในตารางที่ 1 ควรมีข้อพิจารณาในการจัดการทางทันตกรรมสำหรับผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ที่มีโรคแทรกซ้อน ได้แก่

### 1.1 โรคหัวใจพิการแต่กำเนิด

ทันตบุคลากรต้องพิจารณาอย่างระมัดระวังในมาตรการป้องกันที่จะทำให้เกิดความเสี่ยงน้อยที่สุดต่อการเกิดเยื่อหัวใจอักเสบติดเชื้อ (infective endocarditis) ในผู้ป่วยที่มีปัญหาความผิดปกติของหัวใจ ผู้ป่วยต้องได้รับความรู้เกี่ยวกับการดูแลสุขภาพช่องปากในชีวิตประจำวัน เช่น การกำจัดคราบจุลินทรีย์ รวมถึงการใช้ไหมขัดฟัน และติดตามประเมินผลเป็นรายบุคคลตามความเสี่ยงต่อการเกิดฟันผุ และโรคในช่องปาก การให้ยาต้านจุลชีพเพื่อป้องกันการติดเชื้อตามแนวทางของสมาคมโรคหัวใจแห่งสหรัฐอเมริกาจะให้เฉพาะผู้ป่วยที่มีปัญหาความผิดปกติของหัวใจที่มีความเสี่ยงสูงต่อผลไม่พึงประสงค์ (adverse outcome) และมีความจำเป็นในการส่งปรึกษาแพทย์เพื่อประเมินความเสี่ยงต่อการติดเชื้อ<sup>37</sup>

### 1.2 ความดันโลหิตสูง

ผู้ป่วยควรได้รับการวัดความดันโลหิตในครั้งแรกที่เข้ารับการรักษาทางทันตกรรม เพื่อประเมินภาวะความดันโลหิตสูง ถ้าความดันโลหิตที่สูงกว่า 140/90 มิลลิเมตรปรอท ถือว่า เป็นความดันโลหิตสูง ถ้าพบว่า มีความดันโลหิตสูง หรือเคยมีประวัติเป็นความดันโลหิตสูงต้องวัดทุกครั้งที่มาารับการรักษา ถ้าความดันโลหิตสูงตั้งแต่ 180/110 มิลลิเมตรปรอท ให้เลื่อนการรักษาออกไปก่อน และส่งปรึกษาแพทย์<sup>38</sup>

### 1.3 ภาวะพร่องฮอร์โมนต่อมไทรอยด์

ก่อนการรักษาทางทันตกรรม ทันตแพทย์ควรวินิจฉัยโรคได้ถูกต้อง หาสาเหตุความผิดปกติของต่อมไทรอยด์ ภาวะแทรกซ้อนทางการแพทย์ รวมถึงการรักษาทางการแพทย์ และทางทันตกรรมในอดีต<sup>39</sup>

1.3.1 ในผู้ป่วยที่ยังไม่ได้รับการรักษา หรือมีระดับฮอร์โมนที่ควบคุมไม่ได้ ให้รักษาการติดเชื้อในช่องปาก แต่หลีกเลี่ยงการทำหัตถการทางศัลยกรรม และการใช้ยาที่กดระบบประสาทส่วนกลาง<sup>40</sup>

1.3.2 ผู้ป่วยที่ระดับฮอร์โมนควบคุมได้ดี สามารถให้การรักษา และการจัดการทางทันตกรรมได้ตามปกติ แต่ให้ระวังการติดเชื้อในช่องปาก<sup>40</sup>

1.3.3 ผู้ป่วยที่เกิดภาวะวิกฤตทางการแพทย์ ซึ่งพบได้ยากคือ เกิดช็อคจากต่อมไทรอยด์พร่อง (myxedematous coma) ต้องรีบให้การรักษาทางการแพทย์อย่างเร่งด่วน<sup>40</sup>

2. การจัดการพฤติกรรม การเลือกวิธีการจัดการพฤติกรรมเป็นสิ่งสำคัญในผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้ แม้ส่วนใหญ่มีสติปัญญาปกติ แต่อาจมีปัญหาเกี่ยวกับการเรียนรู้<sup>10</sup> เด็กส่วนใหญ่ที่มีความบกพร่องทางการเรียนรู้จะยอมรับการดูแลทันตกรรม และไม่มีปัญหาการจัดการที่ผิดปกติสำหรับทันตแพทย์ในกรณีที่ต้องด้าน

อาจใช้วิธีการพฤติกรรมร่วมกับวิธีการทำให้สงบ (conscious sedation) จะช่วยให้ประสบความสำเร็จ<sup>41</sup>

3. งานทันตกรรมป้องกัน เนื่องจากในผู้ป่วยบางรายพบลักษณะกระดูกขากรรไกรหด ดั้งแสดงในตารางที่ 1 และมีการสบฟันที่ผิดปกติได้<sup>30</sup> การสูญเสียฟันไปก่อนเวลาที่เหมาะสม จะนำมาซึ่งความรุนแรงของความผิดปกติ ดังนั้น ทันตแพทย์จึงมีบทบาทสำคัญในการอธิบายให้ผู้ปกครอง และผู้ป่วยเข้าใจถึงความสำคัญของการดูแลสุขภาพช่องปาก และการพบทันตแพทย์อย่างสม่ำเสมอ เพื่อให้ผู้ป่วยเด็กสามารถดูแลสุขภาพช่องปากที่ดี และการเจริญพัฒนาของขากรรไกร และใบหน้าปกติตามลักษณะกลุ่มอาการ

### 4. การแก้ไขสภาพความผิดปกติของขากรรไกร

เนื่องจากปัจจุบันมีการนำโบท็อกซ์โอรโมนมาใช้ในผู้ป่วยกลุ่มนี้เพิ่มขึ้นเพื่อเพิ่มส่วนสูง จากการศึกษาในอดีตพบว่า โอรโมนนี้มีผลต่อการเจริญของศีรษะ และใบหน้าของเด็กเตี้ยที่มีขนาดตัวเล็กเมื่อแรกคลอด (short children born small for gestational age) โอรโมนนี้มีผลต่อความสูงของใบหน้าส่วนหลัง ฐานศีรษะ และความยาวของกระดูกขากรรไกรเพิ่มขึ้น<sup>42</sup> ในส่วนผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ก็มีลักษณะภาวะคางหดสั้น เมื่อรักษาด้วยโบท็อกซ์โอรโมนมีผลทำให้เกิดการเจริญของกระดูกขากรรไกรล่างมากกว่ากระดูกขากรรไกรบน ส่งผลให้ภาวะคางสั้นของผู้ป่วยเจริญเติบโตเข้าสู่ตำแหน่งปกติได้<sup>43</sup> แต่ในบางการศึกษาก็ยังไม่เห็นผลที่ชัดเจน<sup>26</sup> ดังนั้น ผู้ป่วยที่ได้รับโบท็อกซ์โอรโมนจำเป็นจะต้องมีการติดตามอย่างต่อเนื่องในระยะยาว<sup>43</sup> ซึ่งในรายที่มีความซับซ้อนต้องใช้วิธีการแบบสหวิทยาการเพื่อผลการรักษาที่ดีที่สุด<sup>44</sup>

การรายงานผู้ป่วยในบทความนี้ได้ผ่านการประเมินจากคณะกรรมการจริยธรรมในมนุษย์มหาวิทยาลัยขอนแก่น เลขที่ 571216 เรียบร้อยแล้ว

### รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทยอายุ 3 ปี มารับการตรวจรักษาทางทันตกรรมที่คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น จากการศึกษาประวัติครอบครัวพบว่า ผู้ป่วยเป็นบุตรคนเดียว คลอดในภาวะอายุครรภ์ปกติ แรกเกิดมีน้ำหนักตัวน้อยกว่า 2,500 กรัม พบหลังมือ หลังเท้าบวม คอเป็นแผง และตรวจหัวใจพบเส้นเลือด ดักตัส อาร์เทอริโอซัส ยังคงเปิดอยู่ (patent ductus arteriosus: PDA) ขนาด 2 - 3 มิลลิเมตร แพทย์ได้ส่งตรวจทางห้องปฏิบัติการทางพันธุศาสตร์ที่โรงพยาบาลศรีนครินทร์ โดยการตรวจเซลล์พันธุศาสตร์พบว่า ผู้ป่วยมีโครโมโซมเพศหายไป ผลการตรวจเป็น 45,X ผู้ป่วยจึงได้รับการวินิจฉัยเป็นกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ เมื่ออายุ 2 เดือน ประวัติในครอบครัวไม่พบผู้ที่เป็นกลุ่ม

อาการนี้ และผลจากการตรวจติดตามผู้ป่วยเมื่ออายุ 3 ปีพบว่า เส้นเลือดดักตัส อาร์เทอริโอซัสได้ปิดแล้ว ปัจจุบันได้รับการรักษา ที่คลินิกโภชนาการ เนื่องจากมีภาวะเลี้ยงไม่โต (failure to thrive)

#### การตรวจร่างกาย

ผู้ป่วยมีน้ำหนัก 13 กิโลกรัม อยู่ในเกณฑ์น้ำหนักปกติ และส่วนสูง 88 เซนติเมตร อยู่ในเกณฑ์ส่วนสูงที่ค่อนข้าง

เตี้ย<sup>45</sup> จากการตรวจภายนอกช่องปาก ใบหน้าสมมาตร (ดังรูปที่ 1B) ใบหน้าด้านข้างเป็นแบบตรง (straight profile) (ดังรูปที่ 1A และ 1C) มีรอยย่นของผิวหนังมาปิดที่หัวตา ทำให้ดูเหมือนคนตาเหล่ (ดังรูปที่ 2A) คอสั้น และมีพังผืดทางเป็นปึก (ดังรูปที่ 1B) หัวนมอยู่ห่างกัน (ดังรูปที่ 2B) เล็บเท้าแคบและเล็ก (ดังรูปที่ 2C)

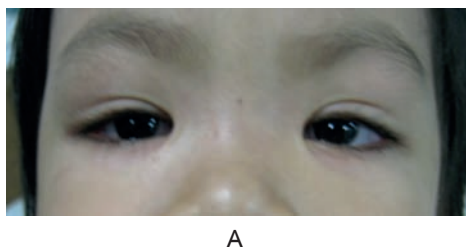


รูปที่ 1 ภาพถ่ายภายนอกช่องปากก่อนการรักษา

A. ใบหน้าด้านขวา B. ใบหน้าตรง C. ใบหน้าด้านซ้าย

Figure 1 Preoperative extraoral photograph

A. Right view B. Front view C. Left view



A



B



C

รูปที่ 2 ลักษณะร่างกายผู้ป่วย

A. รอยย่นของผิวหนังมาปิดที่หัวตา B. หัวนมอยู่ห่างกัน C. เล็บเท้าแคบและเล็ก

Figure 2 Physical appearance

A. Epicanthic fold B. Widely spaced nipples C. Small and narrow foot nails



พบคราบจุลินทรีย์บริเวณคอฟันโดยเฉพาะฟันหน้าบน รูปร่างของฟันปกติ เป็นระยะฟันน้ำนม ที่ฟันกรามน้ำนมบนซี่ที่ 2 ขึ้นเพียงบางส่วน ฟันซี่อื่นขึ้นเต็มซี่ ไม่พบฟันผุในช่องปาก มีคราบสี ติดบริเวณด้านแก้มของฟันตัดกลางน้ำนมบนด้านขวา (ฟันซี่ 51) และฟันตัดกลางน้ำนมบนด้านซ้าย (ฟันซี่ 61) (ดังรูปที่ 3) ฟันกราม น้ำนมมีหลุม และร่องฟันที่ลึก

การสบฟัน ความสัมพันธ์ของฟันกรามน้ำนมซี่ที่สองด้านซ้าย และขวาเป็นแบบมีเขี้ยวสแต็ป (mesial step) และความสัมพันธ์ ของฟันเขี้ยวด้านขวา และด้านซ้ายเป็นแบบคลาสวัน (class I canine relationship) แนวกึ่งกลางฟัน (midline) ของขากรรไกรล่าง เอียงมาทางด้านขวา 2 มิลลิเมตร การสบเหลื่อมแนวตั้ง (overbite) 2.5 มิลลิเมตร การสบเหลื่อมแนวราบ (overjet) 3 มิลลิเมตร



รูปที่ 3 ภาพถ่ายภายในช่องปากก่อนการรักษา: การสบฟันด้านหน้า

Figure 3 Preoperative intraoral photograph: anterior occlusion

### การจัดการทางทันตกรรม

ซักประวัติ ตรวจภายนอก และภายในช่องปาก ส่งปรึกษาแพทย์เกี่ยวกับโรคทางระบบของผู้ป่วยต่อการรักษาทางทันตกรรม อธิบายแผนการรักษา ข้อดี ข้อด้อยของการรักษา การนัดหมาย และความคิดเห็น การยอมรับของผู้ปกครองต่อการรักษาทางทันตกรรม แนะนำเกี่ยวกับการรับประทานอาหารที่มีผลดีกับสุขภาพร่างกาย และช่องปาก สอนแปรงฟันโดยใช้แปรงสีฟันร่วมกับยาสีฟันผสมฟลูออไรด์ความเข้มข้น 500 พีพีเอ็ม (ppm) ปริมาณเท่าเม็ดถั่ว (pea size) ด้วยวิธีขัดฟันในแนวนอน (horizontal scrub technique) โดยแนะนำให้ผู้ปกครองทำความสะอาดให้ผู้ป่วยเป็นประจำที่บ้านโดยแปรงฟันร่วมกับยาสีฟันผสมฟลูออไรด์อย่างน้อยวันละ 2 ครั้ง เช้า และก่อนนอน และการใช้ไหมขัดฟัน ทำการขัดฟัน เคลือบฟลูออไรด์เฉพาะที่ และการฉีกหลุม และร่องฟันที่มีหลุมร่องฟันลึก โดยให้ผู้ปกครองช่วยจับขณะทำฟัน เนื่องจากผู้ป่วยไม่ให้ความร่วมมือ ร้องไห้ และดิ้น ทำการนัดตรวจสุขภาพช่องปากซ้ำทุก 3 เดือน เพื่อส่งเสริมป้องกัน และเฝ้าระวังโรคโดยเคลือบฟลูออไรด์ ประเมิน และแนะนำการดูแลสุขภาพช่องปาก

### การติดตามผล

ระยะดูแลสุขภาพช่องปากอย่างต่อเนื่อง (maintenance

phase) หลังจากการติดตามผลการรักษา 6 เดือน ลักษณะภายนอก (ดังรูปที่ 4) ผู้ป่วยมีน้ำหนัก 13.5 กิโลกรัม เพิ่มขึ้น 0.5 กิโลกรัม อยู่ในเกณฑ์น้ำหนักปกติ<sup>45</sup> และส่วนสูงเพิ่มขึ้น 1 เซนติเมตร เป็น 89 เซนติเมตร อยู่ในเกณฑ์ส่วนสูงที่เตี้ย ในระยะนี้มีการตรวจสภาพช่องปาก และตรวจหาพยาธิสภาพใหม่ที่เกิดขึ้นในช่องปาก (ดังรูปที่ 5) ประเมินการดูแลทันตสุขภาพ จากการตรวจช่องปากพบการเปลี่ยนสีของฟันตัดกลางน้ำนมบนด้านขวา (ฟันซี่ 51) ไม่มีอาการใด ๆ และภาพรังสี (ดังรูปที่ 6) จากการซักประวัติ ผู้ปกครองแจ้งว่า ประมาณ 6 เดือนก่อนมาพบทันตแพทย์ ผู้ป่วยหกล้ม พบริมฝีปากล่างแตก และไม่มีเลือดออกบริเวณฟันสังเกตอาการที่บ้าน ไม่ได้พาไปพบทันตแพทย์ ภายในช่องปากมีคราบอาหารโดยทั่วไป และพบฟันผุขนาดเล็กบนด้านบดเคี้ยวฟันกรามน้ำนมล่างขวาซี่ที่ 2 (ฟันซี่ 84) ที่เคยได้รับการฉีกหลุม และร่องฟันได้ทำการรักษาโดยวิธีบูรณะเพื่อการป้องกัน (preventive resin restoration) ส่วนฟันที่มีการเปลี่ยนสี นัดติดตามเป็นระยะการดูแลสุขภาพช่องปาก ผู้ปกครองไม่สามารถแปรงฟันให้ผู้ป่วยได้ทุกวัน เนื่องจากผู้ป่วยไม่ให้ความร่วมมือ





รูปที่ 4 ภาพถ่ายภายนอกช่องปากภายหลังการติดตามผลการรักษา 6 เดือน

A. ใบหน้าด้านขวา B. ใบหน้าตรง C. ใบหน้าด้านซ้าย

Figure 4 Follow up 6-month extraoral photograph

A. Right view B. Front view C. Left view



รูปที่ 5 ภาพถ่ายภายในช่องปากหลังการติดตามผลการรักษา 6 เดือน

A. ขากรรไกรบนด้านขวา B. ขากรรไกรบนด้านหน้า C. ขากรรไกรบนด้านซ้าย

D. การสบฟันด้านหน้า E. ขากรรไกรล่างด้านขวา F. ขากรรไกรล่างด้านหน้า

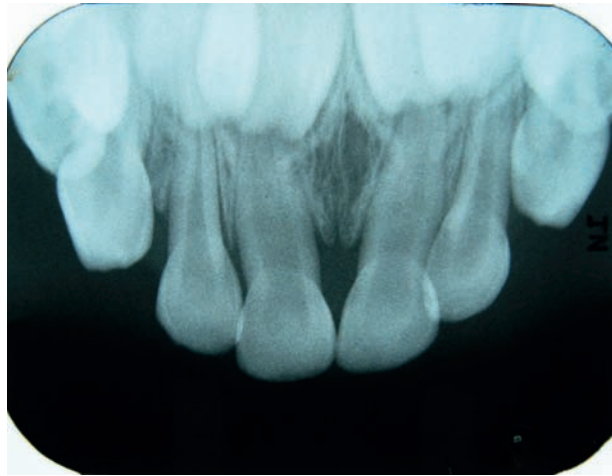
G. ขากรรไกรล่างด้านซ้าย

Figure 5 Follow up 6-month intraoral photograph

A. Right upper arch B. Anterior upper arch occlusion C. Left upper arch

D. Anterior occlusion E. Right lower arch F. Anterior lower arch

G. Left lower arch



รูปที่ 6 ภาพรังสีรอบปลายรากด้านหน้าบนหลังการติดตามผลการรักษา 6 เดือน

Figure 6 Upper anterior periapical view after 6-month follow up

## บทวิจารณ์

ผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์รายนี้มีลักษณะเด่นชัดคือภาวะเตี้ย ส่วนสูงของผู้ป่วยเมื่อเปรียบเทียบกับเกณฑ์ส่วนสูงของกรมอนามัย ประเทศไทย อยู่ในเกณฑ์ค่อนข้างเตี้ย และจากการนัดติดตาม 6 เดือน ผู้ป่วยมีส่วนสูงเพิ่มขึ้นเพียง 1 เซนติเมตร จากเกณฑ์ค่อนข้างเตี้ยแต่เดิมตกลงไปอยู่ในเกณฑ์เตี้ย<sup>45</sup> แต่เมื่อประเมินส่วนสูงกับเกณฑ์ส่วนสูงกลุ่มอาการเทอร์เนอร์พบว่า ส่วนสูงของผู้ป่วยอยู่ระหว่างเปอร์เซ็นต์ไทล์ที่ 75 และ 90 ซึ่งถือว่า อยู่ในเกณฑ์ส่วนสูงปกติของกลุ่มอาการเทอร์เนอร์<sup>7</sup> แสดงให้เห็นว่าไม่สามารถใช้เกณฑ์ส่วนสูงของคนปกติทั่วไปมาประเมินการเจริญเติบโตของผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้ได้ มีเช่นนั้นผู้ป่วยอาจจำเป็นต้องได้รับการรักษาเกี่ยวกับภาวะเตี้ย ทั้ง ๆ ที่จริงแล้ว ผู้ป่วยมีส่วนสูงตามวัยของกลุ่มอาการ แต่เกณฑ์ส่วนสูงของคนปกติทั่วไปนั้นจะช่วยให้คำนึงถึงกลุ่มอาการนี้ในผู้ป่วยที่อยู่ในเกณฑ์เตี้ย และยังไม่เคยได้รับการวินิจฉัยมาก่อน ลักษณะอื่น ๆ ที่พบในผู้ป่วยรายนี้ได้แก่ ลักษณะตาที่เหมือนคนตาเหล่ ร่วมกับคอสั้นดูเป็นแผง ซึ่งลักษณะเหล่านี้เป็นลักษณะที่พบได้บ่อยจากตารางที่ 1 แต่ถ้าไม่สังเกตอย่างชัดเจนอาจดูเหมือนเด็กผู้หญิงปกติที่ตัวเล็กกว่าเด็กวัยเดียวกัน ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการตรวจโครโมโซมตั้งแต่แรกเกิด ซึ่งถือว่าเร็วกว่าผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้ทั่วไปที่จะได้รับการวินิจฉัยช้าถึงช่วงอายุเฉลี่ย 7 ปี<sup>12, 16</sup> ประมาณร้อยละ 25 ที่ได้รับการวินิจฉัยตั้งแต่แรกเกิด

โดยส่วนใหญ่วินิจฉัยจากการมีแผงที่คอ และมีภาวะบวมน้ำเหลืองที่มือ และเท้า<sup>9</sup> ซึ่งตรงกับอาการแรกเกิดของผู้ป่วยรายนี้ แพทย์จึงได้ส่งตรวจโครโมโซมเพื่อยืนยันการวินิจฉัย เนื่องจากมีลักษณะเป็นแผงที่คอ สามารถพบได้ทั้งกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ และกลุ่มอาการนูแนน (Noonan syndrome) โดยกลุ่มอาการนูแนนโครโมโซมปกติสามารถเกิดได้ทั้งเพศหญิง และชาย แต่กลุ่มอาการเทอร์เนอร์พบในเพศหญิงเท่านั้น เนื่องจากการหายไปของโครโมโซมเพศ X<sup>6</sup> ดังนั้น การดูเพียงลักษณะทางคลินิกเพียงอย่างเดียวไม่สามารถวินิจฉัยได้แน่ชัดสำหรับผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ ซึ่งการวินิจฉัยได้เร็วจะทำให้เริ่มต้นประเมิน และวางแผนการรักษาได้เร็ว ถ้าได้รับการรักษาในเวลาที่เหมาะสม ผู้ป่วยสามารถมีส่วนสูงเข้าใกล้ค่าเฉลี่ยส่วนสูงที่สูงสุดของผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้<sup>17</sup> ลดภาวะน้ำหนักเกิน<sup>9</sup> และความเสี่ยงต่อการเป็นโรคกระดูกพรุน<sup>18</sup> ถ้าวินิจฉัยช้าที่อายุ 14 ปี หรือมากกว่าการรักษาด้วยโกรทฮอร์โมนอาจให้ผลลดลง<sup>9</sup> ภาวะโรคทางระบบที่พบในผู้ป่วยรายนี้ ได้แก่ หัวใจมีเส้นเลือดดัดตัส อาร์เทอริโอซิส ยังคงเปิดอยู่ ซึ่งพบได้น้อยเมื่อเทียบกับโรคของลิ้นหัวใจเอออร์ติค หรือหลอดเลือดแดงใหญ่ตีบ<sup>46</sup> ซึ่งโรคหัวใจชนิดนี้สามารถให้การรักษาทางทันตกรรมโดยไม่ต้องใช้ยาปฏิชีวนะเพื่อการป้องกัน<sup>37</sup>

ลักษณะกะโหลกศีรษะ และขากรรไกรของผู้ป่วยรายนี้ไม่มีความผิดปกติ แต่ต้องมีการติดตาม เนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีกระดูกเป็นปกติในช่วง 3 ปีแรก หลังจากนั้นจะมีอัตรา

การเจริญเติบโตที่ช้า<sup>5,7</sup> ซึ่งอาจทำให้รูปหน้ามีการเปลี่ยนแปลงจากการเจริญที่ช้าลงของกะโหลกศีรษะ และขากรรไกร จนส่งผลให้เป็นลักษณะขากรรไกรหด ดังที่พบได้บ่อยมากกว่าร้อยละ 50 จากตารางที่ 1 และภาวะขากรรไกรหดนี้ถ้าได้รับการรักษาด้วยโกรทฮอร์โมน อาจช่วยให้กระดูกขากรรไกรหดเจริญไปอยู่ตำแหน่งปกติได้<sup>43</sup>

จากภาวะโรคทางระบบ ภาวะการเจริญเติบโตที่ไม่ปกติ เนื่องจากการขาดฮอร์โมน ซึ่งส่งผลต่อการพัฒนาร่างกายกระดูกขากรรไกร และใบหน้า<sup>26</sup> จึงจำเป็นต้องอาศัยทีมสหวิทยาการร่วมกันวางแผน และให้การรักษาย่างครบถ้วน ได้แก่ กุมารแพทย์โรคหัวใจ แพทย์โรคต่อมไร้ท่อ มีการศึกษาพบว่า ในเด็กบางรายมีความยากที่จะเรียนรู้ มีปฏิสัมพันธ์กับกลุ่มที่ไม่ดี และมีปัญหาในการจดจำสิ่งต่าง ๆ<sup>47</sup> ซึ่งเด็กที่มีอาการนี้อาจส่งจิตแพทย์สำหรับเด็กเพื่อให้คำปรึกษากับผู้ปกครอง และจัดการศึกษาพิเศษสำหรับเด็ก และพฤติกรรมเช่นนี้อาจส่งผลต่อการจัดการทางทันตกรรม

โดยปกติในผู้ป่วยใหม่ที่มาพบทันตแพทย์ ควรได้รับการถ่ายภาพรังสีเพื่อประเมินรอยโรคในช่องปาก สำหรับชุดฟันน้ำนม ถ้าฟันหลังด้านประชิดไม่สามารถตรวจได้ด้วยโพรบ (probe) หรือมองเห็นจะแนะนำให้ถ่ายภาพรังสีชนิดกัดสบ (bitewing)<sup>48</sup> แต่กรณีผู้ป่วยรายนี้ยังไม่ได้ถ่ายภาพรังสีชนิดกัดสบ เพราะฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 2 ยังขึ้นไม่เต็มซี่ และเมื่อติดตามผล 6 เดือน ก็ยังพบว่าฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 2 ยังขึ้นไม่เต็มซี่ในช่องปากและยังคงมีเหงือกมาปกคลุมด้านไกลกลาง (distal surface) (ดังรูปที่ 5) และยังสนับสนุนเหตุผลจาก Tinanoff และ Douglass ในปี ค.ศ. 2002 ที่มีหลักฐานเชิงประจักษ์ว่า ร้อยละ 72 - 81 ของฟันผุด้านประชิดในฟันน้ำนมจะยังคงอยู่ในชั้นเคลือบฟันหลังผ่านไป 12 เดือน<sup>49</sup> ดังนั้น ทันตแพทย์ที่ทำการรักษาจึงเลือกที่จะรอถ่ายภาพรังสีชนิดกัดสบในการติดตามผลการรักษาในครั้งถัดไป

ลักษณะในช่องปากผู้ป่วยรายนี้พบว่า มีเพดานปากสูงและแคบ แต่ไม่พบความผิดปกติของการสบฟัน ดังที่นิยามพบในผู้ป่วยกลุ่มอาการนี้ ดังตารางที่ 1 สภาพในช่องปากพบคราบจุลินทรีย์โดยทั่วไป ซึ่งมีภาวะเสี่ยงต่อการเกิดโรคฟันผุในช่องปากสูง นอกจากการนัดมาตรวจสุขภาพฟัน และทาฟลูออไรด์เฉพาะที่โดยทันตแพทย์ทุก 3 เดือนแล้ว ยังควรมีการใช้ฟลูออไรด์เพิ่มเติมที่บ้าน โดยแนะนำให้แปรงฟันด้วยยาสีฟันผสมฟลูออไรด์ วันละ 2 ครั้ง<sup>50</sup> โดยปริมาณฟลูออไรด์ในยาสีฟันที่แนะนำในเด็กอายุ 3 - 6 ปีคือ 500 - 1000 พีพีเอ็ม และมีปริมาณยาสีฟัน ความยาว 5 มิลลิเมตร หรือขนาดเท่าเม็ดถั่ว<sup>51</sup> จากการนัดติดตามพบว่า มีการเกิดฟันผุขึ้น สาเหตุอาจเกิดจากปัจจัยหลาย ๆ อย่าง เช่น เวลาที่ไม่ตรงกันของทันตแพทย์ และผู้ป่วย ทำให้ไม่สามารถนัดติดตามได้ภายใน 3 เดือนทั้ง ๆ ที่ผู้ป่วยมีความเสี่ยงสูง เกิดจาก

ความล้มเหลวของทันตแพทย์ในการทำฟันปลอม และร่องฟันจากลักษณะฟันผุคือ ผุเป็นหลุมเล็ก ๆ บนเคลือบหลุมร่องฟัน ซึ่งในการเคลือบหลุมร่องฟันครั้งแรกนั้นอาจมีรูพรุน (void) และจากการสอบถามบางครั้งผู้ปกครองไม่สามารถแปรงฟันให้ผู้ป่วยได้เนื่องจากผู้ป่วยไม่ให้ความร่วมมือ และพฤติกรรมการบริโภคขนมหวานทำให้เราต้องเน้นย้ำให้ผู้ปกครองตระหนักถึงความสำคัญของการดูแลสุขภาพช่องปาก แนะนำอาหารทางเลือก ตำแหน่ง และลักษณะท่าทางการแปรงฟันที่ถูกวิธี โดยให้ผู้ปกครองลองฝึกปฏิบัติด้วยตนเอง เน้นย้ำความสำคัญของการทำความสะอาดช่องปาก โดยผู้ปกครองต้องใช้ยาสีฟันผสมฟลูออไรด์ และใช้ไหมขัดฟันเพิ่มเติมเนื่องจากฟันกรามซี่ที่ 2 กำลังจะขึ้นเต็มซี่ และจะมีด้านประชิดฟันที่แน่น ทั้งนี้ในผู้ป่วยรายนี้ต้องมีการติดตามดูแลเพื่อคงสภาพสุขภาพช่องปากที่ดีต่อไปโดยทันตแพทย์สำหรับเด็ก และประเมินลักษณะการสบฟันที่อาจมีความผิดปกติเกิดขึ้นได้จากลักษณะของกลุ่มอาการในอนาคต<sup>30</sup> โดยควรมีการปรึกษากับทันตแพทย์จัดฟัน ซึ่งจากการศึกษาพบบทความน้อยมากที่อธิบายถึงการดูแลทางทันตกรรมในผู้ป่วยกลุ่มอาการเทอร์เนอร์ บทความส่วนใหญ่อธิบายเกี่ยวกับทันตกรรมจัดฟันในผู้ป่วยกลุ่มนี้<sup>44, 52</sup>

## บทสรุป

กลุ่มอาการเทอร์เนอร์ มีรอยโรคปรากฏในอวัยวะหลายระบบ โดยเฉพาะมีความผิดปกติของระบบหัวใจ และหลอดเลือดที่ต้องคำนึงก่อนการรักษาทางทันตกรรม ดังนั้น จำเป็นต้องอาศัยทีมสหวิทยาการรวมทั้งทันตบุคลากรในการให้การรักษาย่างสมบูรณ์ รวมทั้งความร่วมมือจากผู้ปกครอง และผู้ป่วย จึงจะพัฒนาคุณภาพชีวิตผู้ป่วยได้อย่างมีประสิทธิภาพ และประสบความสำเร็จ ในผู้ป่วยบางรายอาจไม่ได้รับการวินิจฉัยตั้งแต่ระยะแรก ทันตแพทย์เองเป็นกลุ่มที่มีโอกาสตรวจพบ เนื่องจากความผิดปกติหลาย ๆ อย่าง ในกลุ่มอาการนี้พบได้บริเวณศีรษะ ขากรรไกร และใบหน้า รวมถึงในช่องปาก ดังนั้น ทันตแพทย์จึงควรมีความเข้าใจลักษณะเฉพาะของกลุ่มอาการ เพื่อที่จะวินิจฉัยเบื้องต้น และส่งปรึกษาแพทย์ผู้เชี่ยวชาญ ซึ่งจะส่งผลให้ผู้ป่วยได้รับการดูแลที่เหมาะสม และในทางทันตกรรมนั้นเมื่อทันตแพทย์ทราบถึงความผิดปกติของผู้ป่วยจากการวินิจฉัยโดยแพทย์ ควรแจ้งลักษณะทางทันตกรรมที่สัมพันธ์กับกลุ่มอาการที่อาจเกิดขึ้นได้ เพื่อให้ผู้ป่วยเข้าใจ และเตรียมใจถึงสิ่งที่อาจเกิดขึ้นในอนาคต ส่วนตัวทันตแพทย์เองนั้นควรเน้นการดูแลสุขภาพทางทันตกรรมซึ่งเป็นส่วนหนึ่งของการดูแลสุขภาพของผู้ป่วย ซึ่งไม่ใช่เพียงการดูแลระดับปฐมภูมิ แต่ต้องดูแลสุขภาพทางทันตกรรมไปตลอดชีวิต ด้วยการมุ่งเน้นติดตามสถานะของโรค และการดูแลสุขภาพอนามัยช่องปาก ติดตามการ

ขึ้นของฟัน และอวัยวะรอบฟันของผู้ป่วย เพื่อให้ผู้ป่วยมีสุขภาพช่องปากที่ดี และสามารถคงสภาวะที่ดีดังกล่าวไว้ได้ ทั้งนี้เพื่อให้ได้หน้าที่การทำงาน และรูปร่างที่ดีของช่องปากรวมทั้งใบหน้าที่ดี และเหมาะสม

## กิตติกรรมประกาศ

ขอขอบพระคุณคุณสาธิต มั่งคั่ง ที่เป็นผู้ถ่ายภาพตลอดการรักษา และผู้ช่วยทันตกรรมสำหรับเด็กที่ช่วยข้างแก้อันในการรักษาผู้ป่วยรายนี้

## เอกสารอ้างอิง

1. Doswell BH, Visootsak J, Brady AN, Graham JM JR. Turner Syndrome: An Update and Review for the Primary Pediatrician. *Clin Pediatr* 2006;45:301-13.
2. Stockholm K, Juul S, Juel K, Naeraa RW, Gravholt CH. Prevalence, incidence, diagnostic delay, and mortality in Turner syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:3897-902.
3. Tan KB, Yeo GS. Pattern of Turner syndrome in Singapore (1999-2004). *Singapore Med J* 2009;50:587-90.
4. Adeyokunnu AA. The incidence of Turner's syndrome in Ibadan, Nigeria. *Afr J Med Med Sci* 1982;11:105-12.
5. Jones KL, Jones MC, Campo MD. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013. p. 78-83
6. Kansra AR, Donohoue PA. Hypofunction of the Ovaries. In: Kliegman RM, editor. Nelson Textbook of Pediatrics. 19<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 1951-57.
7. Lyon AJ, Preece MA, Grant DB. Growth curve for girls with Turner syndrome. *Arch Dis Child* 1985;60:932-5.
8. Gonzalez L, Witchel SF. The patient with Turner syndrome: puberty and medical management concerns. *Fertil Steril* 2012;98:780-6.
9. McCarthy K, Bondy CA. Turner syndrome in childhood and adolescence. *Expert Rev Endocrinol Metab* 2008;3:771-5.
10. Saenger P. Turner's syndrome. *N Engl J Med* 1996;335:1749-54.
11. Frias JL, Davenport ML. Health supervision for children with Turner syndrome. *Pediatrics* 2003;111:692-702.
12. Säwendahl L, Davenport ML. Delayed diagnoses of Turner's syndrome: proposed guidelines for change. *J Pediatr* 2000;137:455-9.
13. Davenport ML. Approach to the patient with Turner syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2010;95:1487-95.
14. Sybert VP, McCauley E. Turner's Syndrome. *New Engl J Med* 2004;351:1227-38.
15. Gravholt CH, Stockholm K. The epidemiology of Turner syndrome. *Int Congr Series* 2006:139-45.
16. Massa G, Verlinde F, De Schepper J, Thomas M, Bourguignon JP, Craen M, et al. Trends in age at diagnosis of Turner syndrome. *Arch Dis Child* 2005;90:267-8.
17. Quigley CA, Crowe BJ, Anglin DG, Chipman JJ. Growth hormone and low dose estrogen in Turner syndrome: results of a United States multi-center trial to near-final height. *J Clin Endocrinol Metab* 2002;87:2033-41.
18. Hanton L, Axelrod L, Bakalov V, Bondy CA. The importance of estrogen replacement in young women with Turner syndrome. *J Women Health* 2003;12:971-7.
19. Gravholt CH, Juul S, Naeraa RW, Hansen J. Morbidity in Turner Syndrome. *J Clin Epidemiol* 1998;51:147-58.
20. Hasle H, Olsen JH, Nielsen J, Hansen J, Friedrich U, Tommerup N. Occurrence of cancer in women with Turner syndrome. *Br J Cancer* 1996;73:1156-9.
21. Elsheikh M, Dunger DB, Conway GS, Wass JA. Turner's Syndrome in Adulthood. *Endocr Rev* 2002;23:120-40.
22. Gravholt CH. Epidemiological, endocrine and metabolic features in Turner syndrome. *Eur J Endocrinol* 2004;151:657-87.
23. Gron M, Pietila K, Alvesalo L. The craniofacial complex in 45,X/46,XX females. *Arch Oral Biol* 1999;44:1077-84.
24. Dumancic J, Kaic Z, Varga ML, Lauc T, Dumic M, Milosevic SA, et al. Characteristics of the craniofacial complex in Turner syndrome. *Arch Oral Biol* 2010;55:81-8.
25. Midtbo M, Wisth PJ, Halse A. Craniofacial morphology in young patients with Turner syndrome. *Eur J Orthod* 1996;18:215-25.
26. Hass AD, Simmons KE, Davenport ML, Proffit WR. The effect of growth hormone on craniofacial growth and dental maturation in Turner syndrome. *Angle Orthod* 2001;71:50-9.
27. Szilagyi A, Keszthelyi G, Nagy G, Madlena M. Oral manifestations of patients with Turner syndrome. *Oral Surg Oral*

*Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000;89:577-84.

28. Lopez ME, Bazan C, Lorca IA, Chervonagura A. Oral and clinical characteristics of a group of patients with Turner syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002;94:196-204.
29. Johnson R, Baghdady VS. Maximum palatal height in patients with Turner's syndrome. *J Dent Res* 1969;48:473-6.
30. Midtbo M, Halse A. Occlusal morphology in Turner syndrome. *Eur J Orthod* 1996;18:103-9
31. Alvesalo L, Tammissalo E. Enamel thickness of 45,X females' permanent teeth. *Am J Hum Genet* 1981;33:464-9.
32. Zilberman U, Smith P, Alvesalo L. Crown components of mandibular molar teeth in 45,X females (Turner syndrome). *Arch Oral Biol* 2000;45:217-25.
33. Lahdesmaki R, Alvesalo L. Root growth in the permanent teeth of 45,X/46,XX females. *Eur J Orthod* 2006;28:339-44.
34. Varrela J. Effect of 45,X/46,XX mosaicism on root morphology of mandibular premolars. *J Dent Res* 1992;71:1604-6.
35. Kusiak A, Sadlak-Nowicka J, Limon J, Kochanska B. Root morphology of mandibular premolars in 40 patients with Turner syndrome. *Int Endod J* 2005;38:822-6.
36. Takala I, Alvesalo L, Palin-Palokas T, Paunio K, Suoranta K. Caries prevalence in Turner's syndrome (45,X females). *J Dent Res* 1985;64:126-8.
37. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis: Guidelines from the American Heart Association. *J Am Heart Assoc* 2007;1736-54.
38. Little JW, Falace DA, Miller CS, Rhodus NL. Hypertention. In: Little JW, Falace DA, editors. Dental Management of the Medically Compromised Patient. 8<sup>th</sup> ed. St Louis: Elsevier Mosby; 2013. p. 37-50.
39. Pinto A, Glick M. Management of patients with thyroid disease: oral health considerations. *J Am Dent Assoc* 2002;133:849-58.
40. Little JW. Thyroid disorders. Part II: hypothyroidism and thyroiditis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;102:148-53.
41. Weddell JA, sander BJ, jone JE. Dental Problems of Children with special Health Care Needs. In: McDonald RE, Avery DR, editors. Dentistry for the Child and Adolescent. 9<sup>th</sup> ed. Maryland Heights: Elsevier Mosby 2011. p. 460-86.
42. Van ER, Mulier M, Carels C, Verbeke G, de Zegher F. Craniofacial growth in short children born small for gestational age: effect of growth hormone treatment. *J Dent Res* 1997;76:1579-86.
43. Simmons KE. Growth hormone and craniofacial changes: preliminary data from studies in Turner's syndrome. *Pediatrics* 1999;104:1021-4.
44. Jivanescu A, Bratu AE, Naiche D, Scurtu A, Bratu CD. Interdisciplinary in oral maxillofacial dysmorphism rehabilitation of a patient with Turner syndrome. A clinical case report. *Rom J Morphol Embryol* 2012;53:407-11.
45. Nutrition.anamai.moph.go.th [homepage on the Internet] Nonthaburi: Growth curve in 2-7 years girl [updated 2014-Feb 6; cited 2014 Mar 12] Available from: [http://nutrition.anamai.moph.go.th/temp/files\\_child/2-7\\_girlart-web.gif](http://nutrition.anamai.moph.go.th/temp/files_child/2-7_girlart-web.gif).
46. Douchin S, Rossignol AM, Klein SK, Siché JP, Baguet JP, Bost M, et al. [Heart malformations and vascular complications associated with Turner's syndrome. Prospective study of 26 patients]. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000;93:565-70.
47. Rovet J, Ireland L. Behavioral phenotype in children with Turner syndrome. *J Pediatr Psychol* 1994;19:779-90.
48. American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on prescribing dental radiographs for infants, children, adolescents, and persons with special health care needs. *Pediatr Dent* 2012;34:189-91.
49. Tinanoff N, Douglass JM. Clinical decision making for caries management in children. *Pediatr Dent* 2002;24:386-92.
50. American Academy of Pediatric Dentistry. Guideline on caries-risk assessment and management for infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent* 2013;35:E157-64.
51. Thaidental.net [homepage on the Internet] Bangkok: The dental association of Thailand. Guidelines for the use of fluoride in children [updated 2011, cited 2014 Aug 2]. Available from: <http://www.thaidental.net/images/fluoride/fluoride2554.pdf>.
52. Russell KA. Orthodontic treatment for patients with Turner syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthoped* 2001;120:314-22.