การจัดการทางทันตกรรมในผู้ป่วยโรคหนังเกล็ดปลาชนิดอิพิเดอร์โมไลติก: รายงานผู้ป่วย 1 ราย

Dental Management in a Child with Epidermolytic Ichthyosis: A Case Report

อรทัย ตันตยานนท์ ท.บ.,
อนุมัติบัตรทันตกรรมสำหรับเด็ก
กลุ่มงานทันตกรรม
โรงพยาบาลนครปฐม
จังหวัดนครปฐม

Oratai Tantayanon D.D.S.,
Dip.,Thai Board of Pedodontics
Devision of Dentistry
Nakhonpathom Hospital
Nakhon Pathom

บทคัดย่อ

โรคหนังเกล็ดปลา (ichthyosis) เป็นโรคที่มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรม โดยพบความผิดปกติในการสร้างเคราติน ซึ่งมีลักษณะอาการผิวแห้งเป็นสะเก็ดหรือมีการหนาของผิวหนังตามร่างกาย โรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis เป็นโรคผิวหนังในกลุ่มนี้ซึ่งเป็นชนิดที่พบได้น้อย โดยมักเริ่มมีอาการตั้งแต่แรกเกิด การเจริญของฟันปกติ แต่มักจะเกิดฟันผุได้ง่ายขึ้น อย่างไรก็ตามยังมีการศึกษาน้อยเกี่ยวกับลักษณะอาการที่แสดงในช่องปากและฟันในกลุ่มผู้ป่วยโรคนี้ บทความนี้เป็นรายงานผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 2 ปี 10 เดือน ที่เป็นโรคนี้ซึ่งมีฟันผุในเด็กเล็ก และการจัดการทางทันตกรรม

คำสำคัญ : โรคหนังเกล็ดปลา ฟันผุในเด็กเล็ก การจัดการทางทันตกรรม
วารสารแพทย์เขต 4-5 2564 ; 40(4) : 559–68.

Abstract

Ichthyosis is a heterogeneous family of hereditary keratinisation disorders mostly characterized by scaling patterns or hyperkeratosis of the body. Epidermolytic itchthyosis is a rare case in this group and disorders that present at birth. The teeth are normally developed but in others there may be defect and likely to develop caries. However, there is little evidence regarding the involvement of oral and dental structures in epidermolytic ichthyosis. This article describes a case of 2 years and 10 month-old female of early childhood caries in epidermolytic ichthyosis and the dental management.

Keywords : epidermolytic ichthyosis, early childhood caries, dental management
Received : Jun 29,2021; Revised : Jul 31, 2021; Accepted : Sep 28, 2021
Reg 4-5 Med J 2021 ; 40(4) : 559–68.

บทนำ

โรคหนังเกล็ดปลา (ichthyosis) เป็นภาวะที่ผู้ป่วยมีผิวหนังเป็นสะเก็ดคล้ายเกล็ดปลา ซึ่งมีพยาธิกำเนิดต่างๆ กัน เป็นโรคผิวหนังที่ส่วนใหญ่มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรม (genodermatoses) โดยพบความผิดปกติในการสร้างเคราติน (keratin) จึงทำให้ผู้ป่วยมีลักษณะผิวที่แห้งและเป็นสะเก็ด คำว่า ichthy มาจากภาษากรีกว่า ichthys แปลว่า ปลา เนื่องจากผิวหนังทั่วๆ ไปมีสะเก็ดคล้ายปลา ถึงแม้จะไม่เหมือนมากแต่เป็นคำที่ใช้ต่อๆ กันมา คนส่วนใหญ่อาจมีอาการผิวแห้ง แต่อาจเป็นเฉพาะที่และเป็นๆ หายๆ แต่โรคหนังเกล็ดปลาจะเป็นตลอดเวลา มักจะเป็นทั้งตัว และมักมีอาการแสดงตั้งแต่เกิด บางครั้งทารกที่เกิดใหม่อาจมีหนังตึงคลุมรอบตัวคล้ายเป็นพลาสติกที่เรียกว่าเด็กดักแด้ (collodion baby) หรืออาจมีผิวหนังที่มีลักษณะตุ่มพองและอาจแตกออกเอง (blisters) พบรอยแดง (erythema) ตั้งแต่แรกคลอด

โรคหนังเกล็ดปลา เป็นโรคผิวหนังที่มีความผิดปกติของผิวหนังในชั้นหนังกำพร้า[1] ปกติเซลล์ในชั้นหนังกำพร้าแบ่งเป็น 5 ชั้น เรียงลำดับจากบนลงล่างคือ corneum, lucidum, granular, Spinous และ basal ชั้น basal มี germinative cell ที่แบ่งตัวทุก 19 วัน หลังจากที่แบ่งตัวเซลล์ในชั้น basal จะขยับตัวขึ้นบนเปลี่ยนไปเป็นเซลล์ในชั้น spinous และ granular การเปลี่ยนแปลงนี้จะใช้เวลา 2 สัปดาห์ เซลล์ในชั้น granular จะเปลี่ยนเป็นเซลล์ในชั้น corneum และจะหลุดออกไปภายใน 2 สัปดาห์ การขยับตัวจากชั้นล่างขึ้นชั้นบนและหลุดลอกออกนั้น จะทำให้ส่วนประกอบบางอย่างในเซลล์หายไป โดยชั้น corneum จะไม่มีนิวเคลียส มีการสร้างเคราตินมากขึ้น ซึ่งเป็นส่วนประกอบสำคัญของชั้น corneum ถ้าการสร้างเคราตินผิดปกติไป จะทำให้การหลุดลอกของเซลล์ผิวหนังผิดปกติไปด้วย โรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis เป็นโรคผิวหนังในกลุ่มนี้ ซึ่งเป็นชนิดที่พบได้น้อย การเจริญของฟันมักปกติแต่มักจะเกิดฟันผุได้ง่ายขึ้น อย่างไรก็ตามยังมีการศึกษาน้อยเกี่ยวกับลักษณะอาการที่แสดงในช่องปากและฟันในกลุ่มผู้ป่วยโรคนี้ บทความนี้จึงมีวัตถุประสงค์เพื่อทบทวนวรรณกรรมเกี่ยวกับสาเหตุ อุบัติการณ์การเกิดโรค ลักษณะทางคลินิก และแนวทางการรักษา รวมถึงการจัดการทางทันตกรรมที่เหมาะสม ร่วมกับรายงานผู้ป่วยโรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis 1 ราย โดยเป็นผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 2 ปี 10 เดือน และพบว่า เป็นโรคฟันผุในเด็กเล็ก (early childhood caries) ร่วมด้วย

การวินิจฉัยแยกโรคชนิดต่างๆ ของโรคหนังเกล็ดปลา (ichthyosis)[2-4]

สามารถแบ่งโดยใช้อาการทางคลินิก ตรวจสอบลักษณะทางพันธุกรรม และผลทางชีวเคมี ช่วยในการวินิจฉัยแยกโรค ของผู้ป่วย ichthyosis ได้หลายชนิด เช่น ichthyosis vulgaris, recessive X-linked ichthyosis, lamellar ichthyosis, nonbullous congenital ichthyosis erythroderma, epidermolytic itchthyosis, harlequin ichthyosis โดยผู้ป่วยชนิด ichthyosis vulgaris เป็นกลุ่มที่พบบ่อยที่สุดประมาณร้อยละ 95 ของทั้งหมด[4-6] และผู้ป่วยชนิด harlequin ichthyosis มีอาการรุนแรงที่สุด[7] ในบทความนี้ขอกล่าวถึงเฉพาะโรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis ซึ่งมีชื่ออื่นที่มีความหมายถึงโรคชนิดนี้เช่นเดียวกัน ได้แก่ bullous congenital ichthyosis erythroderma, epidermolytic hyperkeratosis

Epidermolytic Ichthyosis

เป็นโรคผิวหนังที่มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรมแบบ autosomal dominant[4,8] โดยมักเริ่มมีอาการตั้งแต่แรกเกิด[9] ผิวหนังมักพบมีลักษณะตุ่มพองและอาจแตกออกเอง พบรอยแดง หรือลักษณะผิวแตกเป็นแผล (superficial ulcerations) ทำให้ร่างกายขาดการปกป้องจากผิวหนัง ซึ่งอาจเกิดภาวะขาดน้ำ (dehydrate) และมีความเสี่ยงของการติดเชื้อได้ สามารถจัดกลุ่มเป็น 2 ชนิด คือ ชนิด PS-type ซึ่งจะพบว่า มีการหนาตัวของฝ่ามือ ฝ่าเท้า (palmoplantar

or palm/sole hyperkeratosis) และชนิด NPS-type ซึ่งจะไม่พบว่า มีการหนาตัวของ ฝ่ามือ ฝ่าเท้า แต่พบการหนาตัวบริเวณอื่นของร่างกาย มีลักษณะทางพยาธิวิทยาของผิวหนังที่มีการเปลี่ยนแปลงจำเพาะที่เรียกว่า epidermolytic hyperkeratosis[4]

สาเหตุการเกิดโรค

พยาธิกำเนิด[4] เกิดจากการกลายพันธุ์ของ KRT1 gene หรือ KRT10 gene โดยเมื่อเกิดการกลายพันธ์ของยีนจะทำให้เกิดการเปลี่ยนแปลงโปรตีนของเคราติน เคราติโนไซด์ (keratinocytes) เปราะบางและถูกทำลายได้ง่าย ทำให้เกิดแผลพุพองในวัยเด็ก แต่เมื่อโตขึ้นผิวกลับหนาและหยาบ สาเหตุเกิดจากการเจริญผิดปกติของเซลล์ผิวหนังชั้นนอก (epidermal cells) ซึ่งเป็นผลให้มีการหนาตัวของผิวหนัง หากผู้ป่วยมีการกลายพันธุ์ใน KRT1 gene มักมีฝ่ามือ ฝ่าเท้าหนา ซึ่งจะไม่พบในผู้ป่วยที่มีการกลายพันธุ์ใน KRT10 gene

อุบัติการณ์การเกิดโรค

พบน้อยมาก[4,8-9] ประมาณ 1:200,000–300,000 ไม่มีความแตกต่างระหว่างจำนวนผู้ป่วยเพศชายกับหญิง[10]

ลักษณะทางคลินิก

1. ในช่วงแรกเกิด

ในเด็กทารกแรกเกิด[9-10] มักมีผิวหนังที่พบมีลักษณะตุ่มพองและอาจแตกออกเอง พบรอยแดงและลักษณะผิวแตกเป็นแผล ทำให้ร่างกายขาดการปกป้องจากผิวหนัง ซึ่งอาจเกิดภาวะขาดน้ำ และมีความเสี่ยงของการติดเชื้อได้

2. ในช่วงวัยเด็กและวัยผู้ใหญ่

มักจะมีอาการคลินิก ดังนี้[4,7,11-13] ผิวหนังมีลักษณะแห้งกร้าน ลอกเป็นขุย (xerosis) อาจพบรอยแดงของผิวหนังหรือเยื่อเมือกอันเป็นผลมาจากการขยายหลอดเลือด (erythema) รอยแยกเป็นเส้นตรงผ่านผิวหนังชั้นนอกที่ขยายไปถึงชั้นหนังแท้ (fissure) สูญเสียส่วนของหนังกำพร้า (erosion) ภาวะขาดเหงื่อ (anhidrosis) หรือมีการขับเหงื่อลดลง อาการคัน (pruritus) มีการหนาตัวของผิวหนังบางส่วนเฉพาะที่หรือทั่วตัว (keratoderma) การเพิ่มความหนาและการพองตัวของผิวหนังอย่างรุนแรง ผิวหนาขึ้น (hyperkeratosis) สีจะเข้มกว่าผิวหนังปกติ และในส่วนผิวหนังที่หนาจะทำให้เป็นที่อยู่ของแบคทีเรียง่ายขึ้น ทำให้มีกลิ่นเหม็น และมีแนวโน้มที่จะติดเชื้อได้ง่าย อาจพบความผิดปกติของเล็บ หนังศีรษะอาจมีอาการรุนแรง ผมร่วงได้ เมื่อโตขึ้นผิวอาจมีลักษณะหยาบหนา โดยลักษณะที่ค่อนข้างจำเพาะสำหรับของโรคนี้ คือ ผิวบริเวณข้อพับมักมีลักษณะเป็นริ้วๆ ส่วนผิวบริเวณด้านนอกที่ยืด จะมีลักษณะเหมือนถนนหิน โรคดังกล่าวเป็นเรื้อรังและมองไม่สวย อาจก่อให้เกิดปัญหาจิตใจและสังคมได้ ผู้ป่วยบางรายที่เป็นมากตัวจะเป็นหนามแหลมๆ คล้ายเม่น เรียกว่า ichthyosis hystrix gravor

ลักษณะทางช่องปาก

ไม่ค่อยมีรายงานเกี่ยวกับลักษณะเนื้อเยื่อในช่องปาก ไม่พบความผิดปกติเกี่ยวกับฟัน[8]

แนวทางการรักษา

การรักษาเป็นการรักษาตามอาการ[4,7-10] ขึ้นกับลักษณะของอาการที่เกิดขึ้นในแต่ละราย ในเด็กแรกเกิดควรจัดให้อยู่ในตู้อบที่มีความชื้นเพื่อป้องกันการอักเสบการติดเชื้อและสิ่งที่อาจเกิดอันตรายต่อผิวหนัง ในวัยเด็กถ้ามีตุ่มน้ำ อาจพุพองและแตกออก ต้องระวังการติดเชื้อ การขาดน้ำ และสภาวะไม่สมดุลของอิเลคโทรไลต์ เมื่อเด็กโตขึ้นควรส่งเสริมให้มีการลดการหนาตัวของผิวหนัง ลอกผิวเพื่อให้ ชั้นของ corneum หลุดลอกและบางขึ้น รวมถึงการเพิ่มความชุ่มชื้นให้ผิว ส่วนใหญ่แนะนำให้ทำการขัดผิวเบาๆ ช่วงอาบน้ำ อาบน้ำให้นานขึ้น ทาสารเพิ่มความลื่นและชุ่มชื้น เช่น lactic acid, alpha-hydroxy acid, หรือ urea preparations ควรใช้ยาปฏิชีวนะเมื่อมีการติดเชื้อที่ผิวหนัง ในรายที่มีปัญหาผิวหนังรุนแรงอาจพิจารณาให้ วิตามินเอทั้งในรูปแบบทาหรือยาทาน ทั้งนี้ต้องระมัดระวังผลข้างเคียงที่อาจเกิดขึ้นด้วย

การพยากรณ์โรค

ไม่มีวิธีรักษาให้หายขาดได้แต่ไม่อันตรายถึงชีวิต เนื่องจากผู้ป่วยมีความผิดปกติของผิวหนังชัดเจน อาจนำมาซึ่งปัญหาทางสภาพจิตใจและปัญหาในการเข้าสังคมได้ ครอบครัวมีส่วนสำคัญอย่างมากในการประคับประคองจิตใจ และดูแลสภาพร่างกายให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 2 ปี 10 เดือน และผู้ปกครองมาพบทันตแพทย์ด้วยปัญหาปวดฟันกรามล่างด้านขวา (น้ำหนัก 13 กิโลกรัม สูง 93 เซนติเมตร BMI 15.03 กิโลกรัม/เมตร^2)

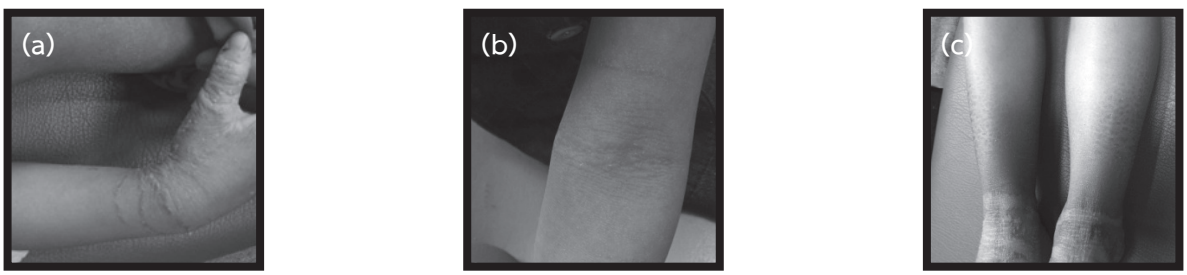
ประวัติทางการแพทย์ และประวัติทางการรักษาทางทันตกรรม

ไม่มีประวัติแพ้ยา ไม่ได้รับประทานยาใดเป็นประจำ มีโรคประจำตัวโดยได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis โดยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านโรคผิวหนังเด็ก จากการซักประวัติครอบครัวผู้ปกครองให้ประวัติว่า ปู่และพ่อของผู้ป่วย มีลักษณะอาการของโรคเช่นเดียวกัน ผู้ป่วยมีพี่สาว 1 คน ไม่มีอาการของโรคนี้ ผิวหนังของเด็กเมื่อแรกเกิดมีลักษณะคล้ายผิวพุพอง ลอกและมีรอยแดง (รูปที่ 1) ซึ่งได้รับการแจ้งโดยสูตินรีแพทย์ การเจริญการพัฒนาการของเด็กอยู่ในเกณฑ์ปกติ ระดับสติปัญญาปกติ สามารถเรียนร่วมกับเพื่อนในชั้นได้ ไม่เคยมีอาการเลือดออกผิดปกติ ไม่แพ้ยาชา ไม่เคยมีประวัติอุบัติเหตุของใบหน้าและขากรรไกร

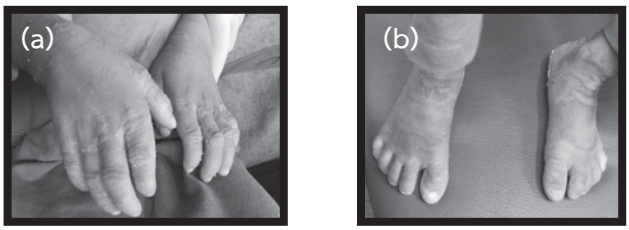
รูปที่ 1 (a-c) แสดงลักษณะ ผิวหนังเด็กเมื่อแรกเกิดมีลักษณะคล้ายผิวพุพอง ลอกและมีรอยแดง

ลักษณะทางคลินิก

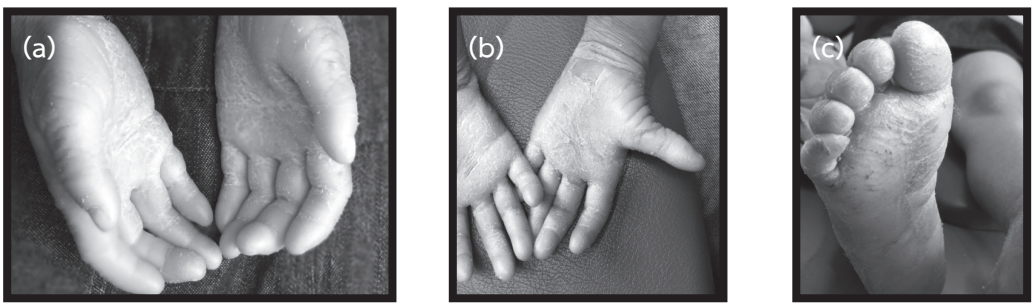
สภาพการตรวจร่างกาย ลักษณะของผิวหนัง มีลักษณะแห้งกร้าน ลอกเป็นขุย มีรอยแดงตรงข้อพับแขน ผิวหนาขึ้นและสีเข้ม บริเวณข้อพับข้อเท้า (รูปที่ 2) มีการหนาตัวของผิวหนัง บริเวณมือและเท้า (รูปที่ 3) มีผิวหนาขึ้น มีรอยแยกของผิวหนังชั้นนอก สูญเสียส่วนของหนังกำพร้าบริเวณฝ่ามือและฝ่าเท้า มีความผิดปกติของเล็บ (รูปที่ 4) ลักษณะอื่นๆ พบว่า ส่วนของศีรษะ มีลักษณะผมบาง อาจเนื่องจากการร่วงของผม (รูปที่ 5)



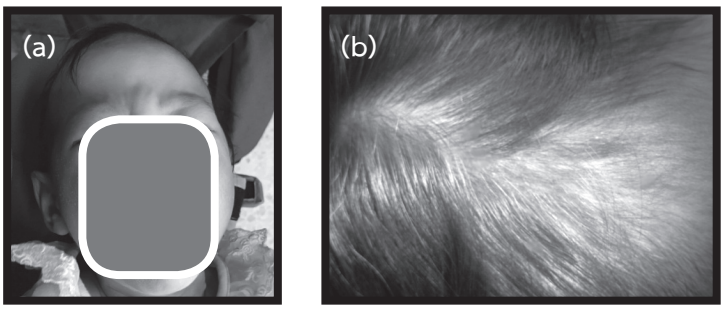
รูปที่ 2 (a-c) แสดงลักษณะความผิดปกติ มีลักษณะแห้งกร้าน ลอกเป็นขุย มีรอยแดงตรงข้อพับผิวหนาขึ้นและสีเข้ม บริเวณข้อพับข้อเท้า



รูปที่ 3 (a-b) แสดงลักษณะความผิดปกติ มีการหนาตัวของผิวหนัง บริเวณมือ และเท้า



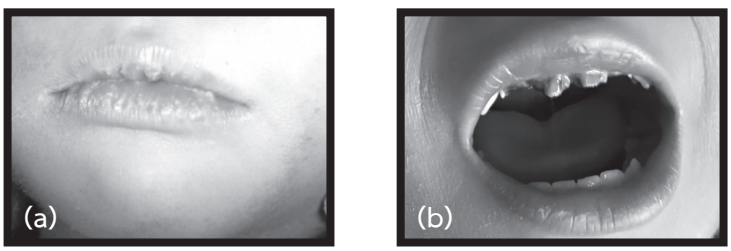
รูปที่ 4 (a-c) แสดงลักษณะความผิดปกติ มีผิวหนาขึ้น มีรอยแยกของผิวหนังชั้นนอก สูญเสียส่วนของหนังกำพร้า บริเวณฝ่ามือและฝ่าเท้า มีความผิดปกติของเล็บ



รูปที่ 5 (a-b) แสดงลักษณะของ ส่วนของศีรษะ มีลักษณะผมบาง

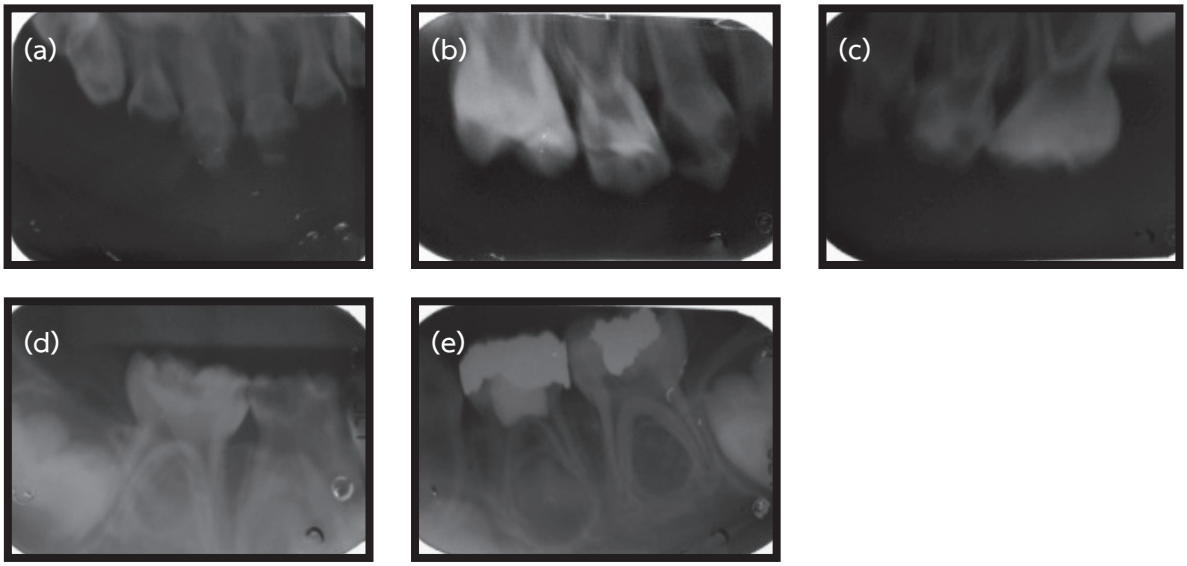
สภาพช่องปากและฟัน

เนื้อเยื่อภายในช่องปากปกติ พบมีอาการปากแห้ง ผิวหนังรอบริมฝีปากมีลักษณะค่อนข้างตึงทำให้การอ้าปากได้น้อย เป็นโรคฟันผุในเด็กเล็ก ซึ่งมีฟันผุทุกซี่ และมีลักษณะเนื้อฟันกร่อนในฟันหลายซี่ (รูปที่ 6) การสบฟัน Angles class I molar relationship การทำความสะอาดช่องปากทำได้ไม่ดี มีคราบฟันมาก เคยได้รับการรักษาโดยการอุดฟัน ซี่ 75 และรักษารากฟัน ซี่ 74 มาจากคลินิก



รูปที่ 6 (a-b) แสดงลักษณะริมฝีปากแห้ง ผิวหนังรอบริมฝีปากมีลักษณะค่อนข้างตึงทำให้การอ้าปากได้น้อย และเป็นโรคฟันผุในเด็กเล็ก

ลักษณะจากภาพรังสี



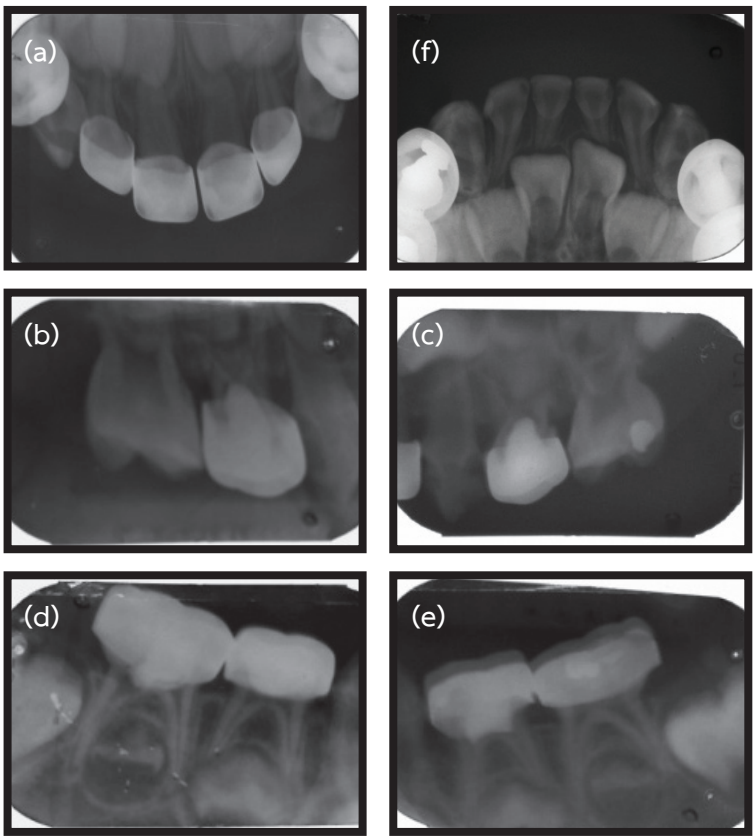
รูปที่ 7 (a-e) แสดงภาพรังสีรอบปลายรากก่อนการรักษา

การรักษาทางทันตกรรม

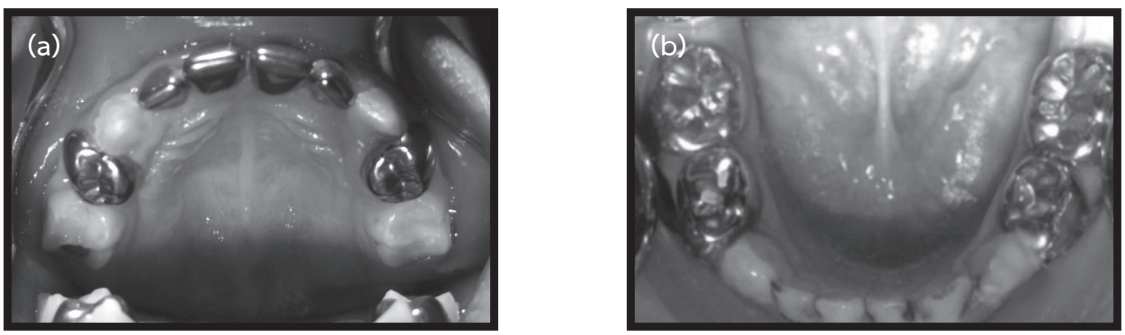
พบว่า มีอาการปากแห้งแนะนำให้จิบน้ำบ่อยๆ ในผู้ป่วยรายนี้เนื่องจาก ผู้ป่วยมีอายุน้อยและมีงานในช่องปากที่ต้องทำการรักษามาก อีกทั้งไม่ให้ความร่วมมือในการรักษา ได้แนะนำให้รักษาภายใต้การดมยาสลบ แต่ผู้ปกครองปฏิเสธการรักษาภายใต้การดมยาสลบ จึงทำได้การรักษาแบบปกติร่วมกับ child behavior management ซึ่งการรักษาเป็นไปได้โดยยาก เนื่องจากผิวรอบปากตึง อ้าปากได้น้อย โดยได้ทำการรักษาด้านทันตกรรม ประกอบด้วย การบูรณะฟันด้วยการทำครอบฟันโลหะไร้สนิม 6 ซี่ (ซี่ 51, 52, 61, 62, 74 และ 75) การรักษาด้วยวิธีพัลพ์โพโตมี ร่วมกับการบูรณะฟันด้วยการทำครอบฟันโลหะไร้สนิม 4 ซี่ (ซี่ 54, 64, 84 และ 85) อุดฟัน 6 ซี่ (ซี่ 53, 55, 63, 65, 73 และ 83) ทาซิลเวอร์ไดเอมีนฟลูออไรด์บริเวณฟันหน้าล่าง 4 ซี่ (ซี่ 71, 72, 81, 82, ด้านใกล้กลางของฟันซี่ 73 และ 83) ในฟันหน้าล่างหลังจากทาซิลเวอร์ไดเอมีนฟลูออไรด์ พบว่า รอยผุหยุดยั้ง ผู้ป่วยสามารถแปรงฟันได้ รวมถึงรอยผุที่มีการเปลี่ยนสี เป็นสีดำ ผู้ป่วยและผู้ปกครองยอมรับได้ จึงไม่ได้บูรณะในฟันดังกล่าว ทันตแพทย์ให้คำแนะนำเรื่องการรับประทานอาหาร ให้ทันตสุขศึกษากับเด็กและผู้ปกครอง เน้นให้เห็นความสำคัญของการดูแลสุขภาพช่องปาก ตระหนักถึงผลกระทบต่อสุขภาพร่างกาย สอนวิธีการแปรงฟันโดยให้เด็กแปรงฟันเอง ให้ผู้ปกครองแปรงฟันซ้ำร่วมกับใช้ไหมขัดฟัน และเคลือบฟลูออไรด์วานิช และมาตรวจติดตามการรักษาเป็นระยะตามรอบการนัด โดยได้ทำการตรวจนัดรักษาทุก 3 เดือน นอกจากนี้ยังแนะนำให้ผู้ปกครองคำนึงถึงสภาพจิตใจผู้ป่วยด้วย

การติดตามผลหลังการรักษา 3 เดือน ตรวจในช่องปากพบว่า สภาพฟันในช่องปากยังคงปกติไม่มีอาการ ในฟันหน้าล่างที่ทาซิลเวอร์ไดเอมีนฟลูออไรด์ไม่พบการผุลุกลาม คราบฟันในช่องปากยังมีปานกลาง เน้นย้ำเรื่องการรับประทานอาหาร การดูแลและการทำความสะอาด เคลือบฟลูออไรด์วานิช การติดตามผลการรักษาหลังการรักษา 6 เดือน ถ่ายภาพรังสีรอบปลายราก (รูปที่ 8) ร่วมกับการตรวจในช่องปาก (รูปที่ 9) พบว่าสภาพฟันในช่องปากยังคงปกติไม่มีอาการ ในฟันหน้าล่าง

ที่ทาซิลเวอร์ไดเอมีนฟลูออไรด์ ไม่พบการผุลุกลาม คราบฟันในช่องปากยังมีบ้าง เน้นย้ำเรื่องการรับประทานอาหาร การดูแลและการทำความสะอาด เคลือบฟลูออไรด์วานิช สำหรับการรักษาอื่นได้รับการรักษากับแพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านโรคผิวหนังเด็ก



รูปที่ 8 (a-f) แสดงภาพรังสีรอบปลายรากหลังจากติดตามผลหลังการรักษา 6 เดือน



รูปที่ 9 (a-b) แสดงภาพถ่ายในช่องปากหลังจากติดตามผลหลังการรักษา 6 เดือน

บทวิจารณ์

โรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis เป็นโรคผิวหนังที่มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรมแบบ autosomal dominant โดยพบความผิดปกติในการสร้างเคราติน และแสดงความผิดปกติของผิวหนังรุนแรง ผู้ป่วยกลุ่มนี้แม้ว่าอายุมากขึ้นอาการทางผิวหนังก็ไม่ดีขึ้นหรืออาจจะเป็นมากขึ้น การรักษาเป็นการรักษาตามอาการ ไม่มีวิธีรักษาให้หายขาดได้ แต่ไม่อันตรายถึงชีวิต และเนื่องจากผู้ป่วยมีความผิดปกติของผิวหนังชัดเจน อาจนำมาซึ่งปัญหาทางสภาพจิตใจและปัญหาในการเข้าสังคมได้

ในผู้ป่วยรายนี้พบว่าการเจริญและพัฒนาการของเด็กอยู่ในเกณฑ์ปกติ โดยมีน้ำหนักปกติค่อนข้างน้อย คือ เปอร์เซนไทล์ที่ประมาณ 17 (เกณฑ์ปกติ 5–85) ระดับสติปัญญาปกติ สามารถเรียนร่วมกับเพื่อนในชั้นได้ และไม่พบผลข้างเคียงต่อ ไต สมอง ตับอ่อน ไทรอยด์ ลำไส้ กระดูก สภาพเนื้อเยื่อภายในช่องปากและฟันพบว่าริมฝีปากมีลักษณะแห้ง และผิวหนังรอบริมฝีปากมีลักษณะค่อนข้างตึงทำให้การอ้าปากได้น้อย และมีฟันผุทุกซี่ในช่องปาก ซึ่งถือว่าเป็นโรคฟันผุในเด็กเล็ก (early childhood caries) ยังไม่มีการศึกษาที่พบความผิดปกติของลักษณะอาการที่แสดงในช่องปากและฟันในกลุ่มผู้ป่วยโรคนี้ มีหลายการศึกษารายงานเรื่องเกี่ยวกับฟันในกลุ่มผู้ป่วยประเภทอื่นของโรคหนังเกล็ดปลา เช่น กลุ่ม lamellar ichthyosis ว่า มีการหายไปของฟันบางซี่[14] มักพบเหงือกอักเสบ โรคปริทันต์ ชั้นเคลือบฟันสร้างไม่สมบูรณ์[15] มีโอกาสเกิดฟันผุสูง ฟันขึ้นช้า มีปื้นหนาที่ลิ้น[16] รูปร่างลักษณะฟันผิดปกติ[17] กลุ่ม ichthyosis vulgaris มีการศึกษาพบว่า มีฟันขึ้นช้า[18] และกลุ่ม nonbullous congenital ichthyosis erythroderma ไม่พบความผิดปกติของลักษณะอาการที่แสดงในช่องปากและฟัน[19] ทั้งนี้ยังต้องมีการศึกษาต่อๆ ไป ผู้ป่วยเด็กรายนี้ไม่พบการหายไปของฟันในระยะฟันชุดน้ำนมหรือความผิดปกติอื่น การรักษาทันตกรรมในผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรมีความระมัดระวังเกี่ยวกับปัญหาของโรคที่เป็น ในบางรายอาจได้รับยากลุ่ม retinoid ซึ่งมีผลข้างเคียงกับตับ การใช้ยาชาควรระมัดระวัง ในผู้ป่วยรายนี้ไม่ได้ทานยาใดๆ มีเพียงใช้ยาทาเพื่อเพิ่มความชุ่มชื้นให้ผิว ทั้งนี้ในการรักษาควรทำอย่างระมัดระวังเนื่องจากผู้ป่วยมีอาการปากแห้ง ผิวหนังรอบริมฝีปากมีลักษณะค่อนข้างตึงทำให้อ้าปากได้น้อย นอกจากนี้ได้เน้นให้ผู้ปกครองและเด็ก เห็นความสำคัญของการดูแลสุขภาพช่องปาก แนะนำเรื่องการรับประทานอาหาร ให้ทันตสุขศึกษากับเด็กและผู้ปกครอง สอนวิธีการแปรงฟัน โดยให้เด็กแปรงฟันเอง ให้ผู้ปกครองแปรงฟันซ้ำร่วมกับใช้ไหมขัดฟัน และเคลือบฟลูออไรด์วานิช และเช่นเดียวกับผู้ป่วยที่มีความเสี่ยงสูงในการเกิดฟันผุทั่วไป นัดให้มาตรวจติดตามการรักษาเป็นระยะตามรอบการนัด โดยได้ทำการตรวจนัดรักษาทุก 3 เดือน

สรุป

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทยอายุ 2 ปี 10 เดือน เป็นโรคทางพันธุกรรม และได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคหนังเกล็ดปลาชนิด epidermolytic ichthyosis ซึ่งเป็นโรคที่พบได้น้อย เป็นโรคที่ไม่มีวิธีรักษาให้หายขาดได้แต่ไม่อันตรายถึงชีวิต และเนื่องจากผู้ป่วยมีความผิดปกติของผิวหนังชัดเจน อาจนำมาซึ่งปัญหาทางสภาพจิตใจได้ ครอบครัวมีส่วนสำคัญอย่างมากในการประคับประคองจิตใจ และดูแลสภาพร่างกายให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้ ผู้ป่วยเป็นโรคฟันผุในเด็กเล็ก ซึ่งมีฟันผุทุกซี่ในช่องปาก ผู้ปกครองเข้าใจการรักษาและได้ให้ความร่วมมือในการรักษาเป็นอย่างดี แม้จะมีความยุ่งยากในการจัดการและการรักษา เนื่องจากผู้ป่วยยังมีอายุน้อย ไม่ให้ความร่วมมืออ้าปากได้น้อย แต่ก็สามารถทำการรักษาได้ตามแผนที่วางไว้ ทั้งนี้ผู้ป่วยประเภทนี้ก็ยังมีความเสี่ยงที่จะเกิดฟันผุได้ง่ายกว่าผู้ป่วยเด็กทั่วไป การติดตามและได้รับการนัดเพื่อมาดูแลการรักษาทันตกรรมอย่างต่อเนื่องเป็นสิ่งจำเป็น ทั้งยังต้องเน้นย้ำผู้ปกครองในการดูแล

รักษาและการทำความสะอาด เพื่อลดโอกาสที่จะเกิดการสูญเสียฟันในอนาคต

เอกสารอ้างอิง

1. Latkowski JM, Freedberg IM. Epidermal cell kinetics, Epidermal differentiation and keratinization. In: Latkowski JM, Freedberg IM, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 5th ed. New York: Mcgraw-Hill; 1999:133–44.
2. DiGiovanna JJ. Ichthyosiform dermatoses. In: Latkowski JM. Freedberg IM, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 5th ed. New York: Mcgraw-Hill; 1999:581–603.
3. สรัญญา ส่งคุณธรรม. รายงานผู้ป่วยโรคเด็กดักแด้ 1 ราย. วารสารการแพทย์โรงพยาบาลศรีสะเกษสุรินทร์ บุรีรัมย์. 2562; 24(1):19–31.
4. เวสารัช เวสสโกวิท. Genodermatoses. ใน: และคณะ,บรรณาธิการ. ตำราโรคผิวหนังในเวชปฏิบัติปัจจุบัน. กรุงเทพฯ: โฮลิสติก พับลิชชิ่ง; 2555:462–77.
5. Vinzenz OJI, Heiko T. Ichthyoses: Differential diagnosis and molecular genetics. Eur J Dermatol. 2006;16(4):349–59.
6. Shwayder T, Ott F. All about ichthyosis. Pediatr Clin North Am. 1991; 38(4): 835–57. doi: 10.1016/s0031-3955(16)38156-1.
7. Inamada AC, Adya KA. Genodermatoses. In: Gupta LK, eds. Iadvl's Concise Texbook of Dermatology. 2th ed. New Deihi: Jaypee brothers medical pubisher; 2019:265–74.
8. Rout DP, Nair A, Gupta A, et al. Epidermolytic hyperkeratosis: clinical update. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2019;12:333–44. doi: 10.2147/CCID.S166849
9. O'Neill MJF. Epidermolytic hyperkeratosis. 2011 [cited 2021 April 15]; Available from: https://www.omim.org/entry/113800
10. Milstone LM, Rizzo W, Richard G. Disorders of cornification. In: Spitz JL. Genodermatoses A clinical Guide to Genetic Skin Disorders. 2th ed. New York: Lippincott Williams&Wilkins; 2005:2–48.
11. Brittany GC. Epidermolytic Ichthyosis (Epidermolytic Hyperkeratosis or Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma). 2019 [cited 2021 April 1]; Available from: https://emedicine.medscape.com/article/1112403-differential
12. Nicole L, Lacz MD, Robert A, et al. Epidermolytic hyperkeratosis: a keratin 1 or 10 mutational event. Int J Dermatol. 2005;44:1–6.
13. Takeichi T, Akiyama MA. Inherited ichthyosis: Non-syndromic forms. J Dermatol. 2016;43(3):242–51. Doi: 10.1111/1346-8138.13243
14. Bolgul B, Hamamci N, Akdentz S, et al. Oral Manifestation of lamellar Ichthyosis: a case report. Iran j Ped. 2009;19(3):298–302.
15. Avrahami L, Maas S, Pasmanik-Chor M, et al. Autosomal recessive ichthyosis with hypotrichosis syndrome: further delineation of the phenotype. Clin Genet. 2008;74(1):47–53. doi: 10.1111/j.1399-0004.2008.01006.x.

16. Cremers CW, Philipsen VM, Mali JW. Deafness, ichthyosiform erythroderma, corneal involvement, photophobia and dental dysplasia. J Laryngol Otol. 1977;91(7): 585–90. doi: 10.1017/s0022215100084085.
17. Rathi NV, Rawlani SM, Hotwani KR. Oral Manifestations of lamellar Ichthyosis: A rare case report and review. J of Pakistan Ass of Derm. 2013; 23(1):99–102.
18. Patil A, Patil SJ, Shigil AL, et al. A Case of Ichthyosis Vulgaris and Its Dental Manifestations. J Med Surg Pathol. 2016;1:1–4.
19. Choudhary R, Satish V. Dental Treatment of a Child Suffering from Non-bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma under General Anesthesia. Int J Clin Pediatr Dent. 2015;8(2):157–62. doi: 10.5005/jp-journals-10005-1305.