

9 Kabuki - Make up - Syndrome の一症例

○細矢由美子，後藤讓治

長崎大・歯・小児歯

Kabuki-Make up-Syndromeは新しい症候群で，1981年にNiikawaらとKurokiらが最初に報告して以来，現在までに国の内外で80例近くの症例が報告されている。本症候群は，(偽)常染色体優性遺伝を示す疾患とされており，長い眼瞼裂，つぶれた鼻尖，下眼瞼の外反，突出した耳介で代表される①特異顔貌，第5指中節骨短縮，脊椎奇形を含む種々の②骨格異常，指尖の隆起，尺側蹄状紋増加，小指球部蹄状紋増加，指三叉Cあるいはdの欠如による③皮膚紋理異常，④軽度から中等度の精神薄弱，⑤出生後に始まる成長障害を5主徴とする。

歯科所見としては，高口蓋あるいは口蓋裂，口唇裂，小顎症，歯牙先天性欠如，奇形歯，歯牙萌出異常，歯列不正など報告されている。

今回演者は，本症候群の女兒の歯科診療を経験したので報告する。

患児は，5歳3カ月時に小児科遺伝外来より紹介され，下顎両側乳側切歯の先天性欠如，高口蓋及び空隙歯列を主訴に小児歯科に来院した。

長い眼瞼，下眼瞼外反，左上眼瞼の閉鎖不全，軽度眼瞼麻痺，眼内角贅皮，内斜視，圧迫鼻尖，鼻中隔短縮，大きな鼻孔，弓形の眉毛，突出した大きな耳介，耳介前方の小陥凹，後毛髪線低位，短指，第5指中節骨短縮，拇指屈曲制限，指尖の隆起，短い足趾，二分脊椎，早期乳房，中等度低身長，軽度精神薄弱の他に心血管奇形も疑われている。また，中耳炎に罹患しやすく，アレルギー性鼻炎も合併している。

5歳3ヶ月時の乳歯列期における歯科所見として，B|B，52|25と32|12の先天性欠如，上唇小帯異常，奇形歯(C)，乳歯エナメル質形成不全，高口蓋，前歯部及び臼歯部反対咬合，開咬，C₀~C₂に亘る齶蝕がみられた。