

## Williams 症候群患児 5 症例の口腔内管理

○金城幸子、森主宜延、舛元康浩、宮川尚之  
鹿大・歯・小児歯

Williams 症候群は Dr. J.C.P. Williams により報告された、発育障害、精神遅滞、妖精様顔貌 (Elfin Face)、乳児高カルシウム血症、大動脈弁上狭窄・肺動脈閉鎖など心血管系の異常を伴う先天奇形症候群の 1 症候群である。性格的特徴として、人なつっこさがある。発症頻度は 20000 人に 1 人と考えられている。発症原因は、現在では 7 番目染色体のエラスチン遺伝子とその近傍の遺伝子欠損による遺伝子病と考えられており、Fluorescence in situ hybridization (FISH)法を用いた遺伝子解析法により確定診断が下される。口腔内所見として、45 症例を検討した J.Hertzberg らは、患者の 11.1%に形成不全、う蝕経験の無い者は 59.1%、67.7%に舌突出癖、不正咬合は健常者よりも高頻度であるものの、特有の歯科的所見はないと指摘している。30%以上共通して認められた所見として、矮小歯と前歯部交叉、過蓋、開咬、舌突出癖、歯間空隙などを報告している。

今回我々は、1 症例を除き FISH による遺伝子診断がなされた 5 症例を経験し、歯科的特徴と実際行われた治療対応の経緯、そして、外来治療への可能性について検討したので報告する。

全身的所見として、肺動脈ならびに大動脈弁上の狭窄（主に軽度）のいずれかが 5 症例全てにあり、いわゆる精神遅滞も認めた。一症例、情緒的障害による拒食症との診断が下され、他人との触れ合いを恐れる行動を見せた。齶蝕については、2 症例が全身麻酔治療を行うほど重症の齶蝕であり、他 3 症例は軽度であった。エナメル質形成不全は 3 症例、歯の数ならびに形態の異常は 2 症例で認められた。不正咬合は 4 症例（反対咬合 2 症例、上顎前突 1 症例、上下顎前突 1 症例）で認めた。歯科治療への協力は八十島らの報告と同様に、恐怖・不安の行動により抵抗を示すものの、5 症例とも、外来での対応は可能で、且つ、受診回数とともに良好化し、定期検診などの受診状況に障害はなかった。

## エプーリスが関与して歯髄感染を引き起こしたと思われる上顎第一大臼歯の 1 症例

○宮本茂広、重田浩樹、\*吉田雅司、  
吉原俊博  
鹿大・歯・小児歯、\*鹿大・歯・口外 1

【緒言】エプーリスは歯肉に生じた炎症性や反応性の増殖物であり、発育緩慢で無痛性であるため、放置される可能性がある。今回エプーリスが関与して、歯髄感染を起こしたと思われる上顎右側第一大臼歯（以下 6）とする）の症例を経験したので報告する。

## 【症例】

《患者》13 歳 女性

《主訴》上顎右側臼歯部の膨隆の精査

《現病歴》H11.10.6 頬側歯頸部付近に有茎性の歯肉の腫瘍に気付き来院。H11.10.肉芽腫性エプーリスの診断にて切除を行う。2 ヶ月後に同部にエプーリスが再発し再切除を行う。この時、6 頬側歯槽骨は一部根尖に達するまで吸収していた。H14.04.同部に再び膨隆ができていくのに気付き来院。

《口腔内所見》膨隆は大豆大で、瘻孔を認めた。6 は打診に違和感を示したが、電気歯髄診にて生活反応を示した。プロービング・デプスは、生理的範囲内であった。

《X 線所見》6 歯槽骨線の消失、歯根膜腔の不連続、頬側遠心根の吸収像を認めた。また、瘻孔より挿入したガッターチャポイントは、頬側遠心根付近に達していた。

《診断》上行性歯髄炎もしくは歯髄壊死

《処置》上記診断の下、歯髄処置を行った。水酸化カルシウム製剤による仮根充を行い、経過を観察する事とした。

【考察】本症例では、患者の年齢を考慮して歯牙の保存を選択し、エプーリスの切除を行った。しかし、歯槽骨が根尖まで吸収し、不良肉芽で満たされていたため、その部位に細菌感染が起こり、上行性に歯髄感染を引き起こした可能性が高いと思われる。

エプーリスは、発育緩慢、無痛性であるため、自覚するのが遅く、放置される可能性がある。本症例のように骨吸収を伴ったエプーリスが生じた場合には、歯髄への細菌感染を引き起こす可能性が高いため、歯牙に対しての管理も必要であると思われる。