P－11

無汗型外胚葉異形成症患児の一症例

○ 細矢由美子、　藤原　卓
長大院・医歯薬・小児歯

[目的] 無汗型外胚葉異形成症は、汗腺の欠如、皮膚の異常と歯の発育異常を主症状とする伴性劣性遺伝疾患である。本疾患は、多数歯の欠如と形態異常を伴うため、長期間の口腔管理が必要である。演者は、初診時年齢１歳６か月で来院した患児に対し、乳歯歯冠形態の審美的回復と咬合誘導処置を含む８年間の口腔管理を行ったので報告する。

[症例] 患児は、出産直後に呼吸障害と敗血症のため、小児科に入院した。１か月時に発熱入院し、８か月時に無汗型外胚葉異形成症と診断された。乳幼児期より、急性の気管支炎、上気道炎と咽頭炎を繰り返し発症している。

全身及び一般所見として、汗腺の欠如による体温調節異常、平滑で薄く柔らかく乾燥した皮膚、薄く細く黄色の乾燥した頭髪と眉毛、短く薄い睫毛と羞明、萎縮性鼻炎、鞍状鼻、口唇の外翻、口腔と目の周囲の色素沈着、小皺のある眼瞼、上眼瞼縁の突出、構音障害と嗄声がみられる。体格は若干痩せ型である。遺伝的背景は不明である。

歯科所見として、乳歯では、両側の上顎乳中切歯、乳犬歯、第二乳臼歯と下顎乳犬歯、永久歯では、両側の上顎中切歯、第一大臼歯と下顎犬歯、第一大臼歯を除く部位の歯胚欠如による無歯症、大きな歯髄、歯の形態と萌出の異常と歯槽骨の発育不全がみられる。

歯科処置として、初診時の１歳６か月より定期的に齲蝕予防処置と切削・研磨による歯の形態修正処置を行った。３歳５か月時に円錐状の乳前歯をコンポジットレジン冠で修復した。上顎には、５歳１か月時に乳中切歯部の正中離開の治療のために床矯正装置を装着し、その後、乳歯欠如部に人工歯を追加した装置を装着した。下顎には、５歳８か月時より審美性の回復を目的に局部義歯を装着し、両側第一大臼歯が萌出してきた８歳７カ月時に新しい義歯を作成した。９歳10か月時に両側の上顎中切歯が萌出してきた。巻き貝状の醜悪な外形をなし、歯髄腔が切端付近まで大きく突出し、歯根の形成がみられない奇形歯であるため、審美的保存が困難であり、抜歯を余儀なくされると思われる。

将来的には 18 歳前後を目安として、両顎ともにインプラント処置を併用した固定性の局部義歯あるいは over denture による治療を計画している。

P－12

口唇口蓋裂児に対する手術前治療と家族支援

○ 佐々木康成、鍵下麻記、中田志保、
野中和明
九州大学大学院歯学研究院口腔保健推進学講座小児口腔医学分野

[目的]九州大学病院小児歯科は、口唇口蓋裂クリニックにおいて、口唇口蓋裂児とその家族に対し、出生前あるいは出生直後からの家族への精神的支援と手術前治療を行っている。また、手術前顎骨育成治療においては、従来から施行していた Hotz 型人工口蓋床（以下 Hotz 床）を用いた治療に加えて、PNAM（Pre-surgical Naso-Alveolar Molding）による、３次元的な歯槽骨および鼻形態の手術前成長誘導治療を行っている。こうした当病院口唇口蓋裂クリニックにおける当科の取り組みについて紹介する。

[方法]①福岡市内および近郊の産科医院などからの紹介に応じ、往診あるいは当院受診にて家族に対して、出生前あるいは出生後カウンセリングを行う。②必要に応じ Hotz 床の管理や哺乳指導を行う。③PNAM の適用には、Hotz 床を用いて十分な授乳量が得られた後に行う。Nasal stent を Hotz 床に装着して患側鼻腔を内側から上前方に伸展する。口唇裂の手術の時期まで可能な限り長く使用する。

[結果と考察]①1999 年～2004 年６月までの５年半の間に、当科に登録された口唇口蓋裂手術前患児 135 名について、裂型の内訳は、口唇口蓋裂 60 名(44.4%)、口蓋裂単独 45 名(33.3%)、唇顎裂 27 名(20.0%)、唇裂他 3 名(2.2%)であった。②Hotz 床を使用した患児は全体の 81.5%(110 名)であった。③2003 年より開始した PNAM による治療を行った患児数は 19 名であった。外鼻の非対称性と鼻柱の変位の変化について、使用期間前後での比較検討結果、外鼻の非対称性と鼻柱の変位が改善された。これより、出生後早期における、PNAM による軟骨の成長誘導の有効性が示唆された。口唇口蓋裂児の出生に際しては、家族の受けるショックは計り知れない。産科医師からの紹介に基づき、往診あるいは当院受診を通して、至急に家族に対面し、生命誕生の祝福と共に、患児受容支援・治療のための正しい情報の提供や指導が重要と考える。