

## P23

開口障害を伴うガードナー症候群の一例

○山座治義\*、増田啓次\*、中村由紀\*\*、平野克枝\*\*、山口 登\*\*、祐田京子\*\*、野中和明\*\*

九大病院・小児歯科\*、九大・院歯・小児口腔医学分野\*\*

〔緒言〕ガードナー症候群は多発性大腸ポリポーシス、多発性軟組織腫瘍、頭蓋骨や長管骨の骨腫を特徴とし、APC が原因遺伝子と考えられている。われわれはガードナー症候群と診断され、多発性顎骨骨腫および歯牙腫に加え、開口障害を伴う症例に遭遇した。本症例の歯科的問題点とともに治療経過について概要を報告する。

〔症例〕患児は11歳3か月の男児。4歳時に開口障害を主訴に当科初診となった。開口障害の精査目的で当院耳鼻科を紹介したところ、ガードナー症候群および副咽頭間隙に生じた線維腫に起因する開口障害と診断され、腫瘍摘出術が施行された。術後の開口訓練により、開口域は20mmまで改善した。しかし、開口訓練が途絶えがちになり、6歳時に開口域が5mmに減少し構音障害も認め、発音訓練を開始した。また上下顎骨内には多発性の歯芽腫を認め、経過観察となったが、8歳時に顎口腔外科にて下顎骨の歯芽腫を摘出し、上顎骨の歯芽腫は経過観察となった。その後、当科への来院は途絶えていたが、平成21年8月に左眼窩下の腫瘍摘出術を行うことになり、術前の口腔内精査・加療を希望し、平成21年5月18日に当科来院となった。その際の所見として、開口域は5mmで口腔清掃状態は不良、歯肉の腫脹と発赤を認めた。また、右上D、左上DE、左下E、右下CDEの晩期残存と両側上下6番に齶蝕が認められた。家族歴として父と姉、父方の伯父と叔母、2人の従兄弟がガードナー症候群である。

〔経過〕右下CDは抜去し、定期的に口腔清掃および口腔衛生指導を行っている。

〔考察〕本症例の場合、強度の開口障害のためごく限られた歯科的処置しかできない。そのため、患児に口腔清掃管理への興味と自ら積極的に口腔清掃を行う習慣を持たせるよう、保護者とも協力しながら口腔衛生指導を行うことが重要である。

## P24

ウイリアムズ症候群患児に見られた歯科的特徴

○山口 登\*、増田啓次\*\*、山座治義\*\*、中村由紀\*、祐田京子\*\*、野中和明\*

九大・院歯・小児口腔医学分野\*、九大病院・小児歯科\*\*

〔緒言〕ウイリアムズ症候群は、成長障害、精神発達遅滞、妖精様顔貌、特異性格および大動脈弁上狭窄を含む循環器系疾患を特徴とする疾患である。常染色体優性遺伝を起こす遺伝子病で、発生頻度は1/20,000程度と推定されている。7番染色体長腕11.23に微細欠失が認められている。本症例では、同症候群の特異的な歯科的特徴について報告する。

〔症例〕患児は、初診時年齢1歳3か月の男児。1歳時、九大病院小児科の染色体検査（FISH法）により、ウイリアムズ症候群と確定診断された。歯の形成不全の精査および齶蝕予防管理のため、同小児科より紹介受診となった。顔貌所見として、腫れぼったい目、下口唇が垂れ下がった厚い口唇、常に口は開いていた。特徴的な口腔内所見として、萌出歯にエナメル質形成不全を認め、部分的に初期齶蝕となっていた。また、上顎乳中切歯部歯間離開、上唇小帯高位付着、下顎両側乳側切歯の先天欠如、下顎空隙歯列弓、前歯部反対咬合が認められた。全身的には、肺動脈狭窄、精神発達遅滞が認められた。家族歴に特記事項はない。

〔経過〕齶蝕部位は、軟化象牙質を除去し、フッ化ジアンミン銀溶液塗布後、定期的な口腔ケアにより経過観察を行っていた。また、来院時には、フッ化物塗布を積極的に行ってきた。齶蝕リスクテストを行った結果、デントカルトSMでは唾液、プラークともに2+、デントバフでは唾液緩衝能が低いことから、齶蝕感受性はきわめて高いことが判明した。

〔考察〕現在、初診より2年が経過しており、口腔清掃状態は改善傾向にあるが、齶蝕リスクが高いため、綿密な口腔ケアを必要とする。今後は、歯の形成不全部位の齶蝕予防と歯肉炎予防に努め、口腔内が感染源とならないように、注意深く定期管理を継続していく予定である。