

低ホスファターゼ症の一例

○井上浩一郎、押領司謙¹、櫛山実寿²

(いのうえ小児歯科、1 Kids Dental Clinic、2 宮崎市保健所)

【目的】

遺伝性代謝疾患である低ホスファターゼ症(HPP)は、歯科的症状により全身疾患の診断に至ることがある。この度、HPP罹患患者の口腔管理を経験したので、自身の対応の反省点を含めた報告と今後の方針について検討したい。なお、本報告に対し、患児およびその保護者の同意を得ている。

【症例】

患児：初診時1歳4ヶ月 女児

主訴：Aの動揺

既往歴：

#1 campomelic dysplasia

屈曲肢異形成症…出生時より両側内反足を指摘され、体重増え悪く生後4ヶ月より宮崎大学医学部附属病院(大学病院)小児科にて管理、診断された。

#2 右側急性硬膜外血腫…平成18年2月外傷により後頭部受傷し救急搬送。

口腔内所見：上下左右A B萌出(中)

口腔管理経過：(主なもの)

平成18年6月 初診

同年8月 外傷(椅子から転落)

A動揺 AAB完全脱臼(脱落)

同年11月 AA動揺さらに増加し、挺出、保存困難と判断し抜去。

平成19年5月 外傷(階段から転落)

B完全脱臼(脱落) B脱臼の為抜去

平成20年1月 CC動揺増加し抜去以後、大学病院歯科口腔外科での管理を希望された為、紹介。

平成24年10月 B萌出性歯肉炎の疼痛を訴え、突然の来院。同年1月に大学病院小児科にてHPPの診断を受けたとのこと。

平成29年4月 進学に伴う環境の変化により、当院での口腔管理を希望し来院し、現在に至る。

【考察】

成書より歯科症状と全身疾患に関し、「乳歯の早期脱落がHPP診断に繋がる」と知識としては目にしていたが、HPPには、複数の病型が存在していることまで知るに及びませんでした。

初診時の既往歴より生後すぐに骨(屈曲肢)異形成症と診断されており、歯牙の動揺は、全身疾患の影響ではないかと判断してしまいました。さらに、その容姿(頸骨湾曲と四肢変形)から、独歩は困難で、姿勢の不安定さにより、転倒等による口腔への外傷が完全脱臼のような重症なものへと至る原因ではないかと考えてしまいました。

屈曲肢(骨)異形成症との診断の際に、HPPとは鑑別診断されているものとの思い込みもあり、口腔管理経過を振り返ると、本来であればもっと早期にHPPの診断に繋がったはずで、反省点と考える。

一時期、当院未受診でしたが、今春より管理再開できることとなり、現在は、ほぼ永久歯列となっておりますが、形成不全もみられることから、今後より慎重な歯科的対応が必要と考える。

また、平成22年からの小児義歯の保健適用、平成27年の小児慢性特定疾病および指定難病の認定と新薬の承認により、HPPの早期診断がさらに重要なこととなりました。これまでの反省すべき点を踏まえ、今後活かさなければならぬと考える。