

## 12) 眼球症状が不明確であったGoldenhar症候群の1例

○吉田 綾子, 宮島 久, 吉開 義弘  
竹内 聡史, 御代田 駿, 宗像 佑弥  
(会津中央病院 歯科口腔外科)

【緒言】Goldenhar 症候群は、眼・耳異形成症と脊椎奇形の合併したもので、唇顎口蓋裂などを伴う場合もある。発生頻度は3000～5000人に1人とされ、必ずしも全ての症状が明確とは限らない。今回われわれは眼球症状が不明確であったGoldenhar 症候群を経験したので報告した。

【症例概要】現病歴：当院産婦人科にて出生し、哺乳障害を主訴に当科を受診した。

家族歴：母親がバセドウ病で22歳よりメルカゾール®を内服。妊娠4週4日に着床出血、ダクチル®を3日間服用。

症状および経過：初診時左側耳介形成不全と副耳、左側下顎形成不全を認めた。第一第二鰓弓症候群と診断したが、後日左側角膜輪部に類上皮腫を認め、Goldenhar 症候群の診断に至った。哺乳障害は経時的に改善され、当科として特別な処置は施行しなかった。

臨床診断：Goldenhar 症候群

【考察】Goldenhar 症候群は、眼、耳介、脊椎に異常を認める完全型と、脊椎の異常を伴わない不完全型に分類される。片側性が一般的だが、全症例の5～20%が両側性との報告もある。両側性の場合も下顎形成不全は片側の重症例が多く、通常はhemifacial microsomiaとなる。発生頻度は稀で、必ずしも全ての症状が明確とは限らない。発生原因は不明で、遺伝による可能性は否定されている。胎生4～7週に鰓弓部分に出血を起こすと鰓弓の形成不全・癒合不全が起こるとも言われているが、本症例における着床出血は一般的なもので、明確な原因とは言えない。母親が服用していたメルカゾール®の副作用として胎児の催奇形性があるが、頻度は投与量に比例すると言われており、本症例の場合、薬剤性の副作用も否定的である。

本症例に対する今後の治療方針は、hemifacial microsomiaに対する治療が主体となる。本症例の下顎形成不全はPruzansky分類のGrade IIIに

分類され、重症例と言える。下顎頭を含めた下顎枝の成長発育の予測が困難で、顎の成長誘導、歯科矯正治療、仮骨延長術、顎矯正治療等が必須となる。いずれの方法も容易に決定できる治療方針ではない。中でも、近年、仮骨延長術は多くの利点から本症例のような下顎形態異常に対して様々なアプローチがなされているが、行う時期に関しては意見が様々で確立されていない。さらに、下顎骨は独特の彎曲を有しており、単に直線的な延長が行えるというだけでは十分ではなく、咬合も考慮に入れなければならず、十分なシミュレーションを行い切れるかが課題である。

【結語】今回われわれは、初診時に第一第二鰓弓症候群と診断したが、後日、角膜に類上皮腫を認め第一第二鰓弓症候群の一重型であるGoldenhar 症候群の診断に至った症例を経験したので、文献的考察を中心に報告した。

## 13) 重度の異常絞扼反射患者に対して全身麻酔下歯科治療と系統的脱感作により対応した症例

○鈴木 史彦, 八木下 健, 川合 宏仁  
山崎 信也, 清野 晃孝, 齋藤 高弘<sup>3</sup>  
(奥羽大・歯・口腔外科, 奥羽大・歯・附属病院,  
奥羽大・歯・口腔衛生)

【緒言】異常絞扼反射 (GR) は口腔後部, 軟口蓋, 舌根部, 咽頭部, 喉頭部等への刺激により誘発される, 吐物を伴わない嘔吐様反射である。本症例は重度 GR 患者に対して, 部分床義歯装着までの歯科治療を実施したものである。

【症例概要】患者は初診時62歳の男性である。臼歯部の冷水痛にて他院を受診するも, GRのため歯科用器具の挿入が不可能なことから, 紹介により本院附属病院を受診した。重度 GR, 多数歯う蝕, および慢性歯周炎と診断した。全身麻酔下での抜歯, う蝕治療, およびスケーリング後, 静脈内鎮静下での部分床義歯の咬合採得, 外来での系統的脱感作による義歯装着トレーニングを実施した。上顎義歯は1か月で日中の装着が可能となり, 下顎義歯は3か月経過後も義歯装着トレーニングを継続している。

【考察】GRの原因は局所的因子, 全身的因子,