

無痛無汗症患児に対する歯科的管理

相澤徳久 篠田奈々 春山博貴
加川千鶴世 島村和宏 鈴木康生

Dental Care for a Child Patient with Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis

Norihisa AIZAWA, Nana SHINODA, Hiroki HARUYAMA
Chiduyo KAGAWA, Kazuhiro SHIMAMURA and Yasuo SUZUKI

The authors experienced buccal capsule care of a child patient with congenital insensitivity to pain with anhidrosis.

Attaching a double-layered plate after the eruption of deciduous molars was found to be effective to prevent the bite on the lingual borders.

Key words : congenital insensitivity to pain with anhidrosis, dental care, bite wound, double-layered plate

緒 言

遺伝性感覚性自律神経性ニューロパチー (Hereditary sensory and autonomic neuropathy) は症状や遺伝形式などから6型に分類され、無痛無汗症は、Type IVに相当する¹⁾。本症の温痛覚の欠如は、その伝達を司る小径有髄線維と無髄線維の欠如により、また無汗症は、汗腺の形態、構造や数には異常がなく、汗腺やその周囲をとりまく血管を支配する末梢交感神経終末線維の欠如が原因といわれている^{2,3)}。歯科においては、舌や口唇、口腔粘膜の咬傷や歯の脱臼を主訴に小児歯科に来院することがある。今回、著者らは無痛無汗症患児についての口腔管理を経験したので、その歯科対応を報告する。

症 例

1. 症例概要

受付：平成22年1月9日，受理：平成22年2月2日
奥羽大学歯学部成長発育歯学講座小児歯科学分野

初診時年齢：0歳8か月の女児（平成22年1月現在3歳7か月）

主訴：舌と下口唇の咬傷

既往歴：生後6か月時，吸指癖による拇指の咬傷。7か月時，ファンヒーターによる下肢の火傷で近医小児科を受診した。

家族歴：特記事項なし

現病歴：舌尖部と下口唇内面の咬傷に気づき当科を受診した。

2. 診断と治療方針

初診時問診より患児が，火傷の際や予防接種など痛みを伴っても泣かず，夏場はむずがることなく多くあまり汗もかかないとのことなどから当科来院時に無痛無汗症を疑い，平成19年6月に某医科大学小児科に精査を依頼した。その後，国立某センターにて無痛無汗症との確定診断を受けた。

当科での治療方針として，舌および口唇の咬傷軽減のためプラスチックシーネによる保護床を

Division of Pediatric Dentistry, Department of Oral Growth and Development, Ohu University School of Dentistry

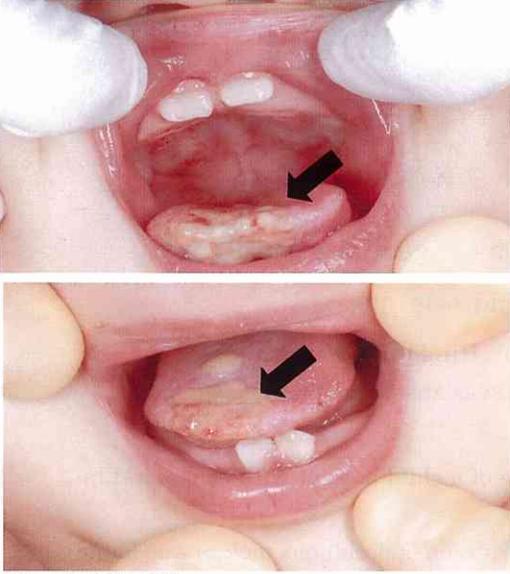


図1 初診時口腔内



図2 1mmのハードタイプのシーネ

装着することにした。

3. 処置内容及び経過

初診時の口腔内状態は、上下顎両側乳中切歯の各2歯が萌出していた(図1)。

保護床の製作のため網トレーによる印象採得を行い、厚さ1mmのハードタイプシーネ(DURAN® SCHEU社)の保護床を装着したが適合が悪く外れやすいため、個人トレーを製作して印象採得を行った。作業用模型を製作して、床外形は顎骨の成長発育を考慮し、可撤保隙装置製作時の外形線の設定に準じた。厚さは1mmのハードタイプを使用した(図2)。その後徐々に咬傷は軽減したが、初診時から約2か月後に風呂場で転倒し、下顎前歯部を打撲したため夜間救急にて来院した。受傷

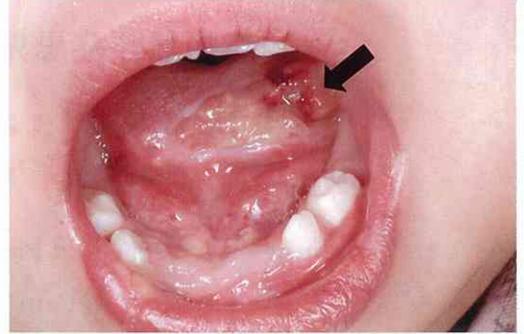


図3 舌の側縁部に咬傷(1歳6か月時)



図4 二層構造のプレート(DURASOFT)

時下顎右側乳中切歯は約90°唇側に傾斜していたが、母親が指で押し戻し、シーネを装着したとのことであった。下顎両側乳中切歯は不完全脱臼で動揺度は2度であった。サージカルパック(COE-PAK® GC社)を使用しシーネを利用して受傷歯を固定したが、動揺が消失しなかったため抜去となった。以後シーネは使用しているものの短期間での摩耗、変形があり、咬傷の悪化がみられたため、1.5mm厚のハードタイプあるいはソフトタイプも試み、シーネの再製と辺縁の調整を繰り返していた。

その後萌出した下顎両側乳側切歯と下顎右側乳犬歯は、咬合による過重負担や手指による自傷行為により重度の動揺を認めたため抜去となった。乳側切歯、乳犬歯の萌出ならびに抜去に至る間も、その都度シーネを新製したが、ソフトタイプでは変形が生じ、ハードタイプでは舌尖部の症状は寛解するものの、乳臼歯萌出後は舌の側縁部の咬傷

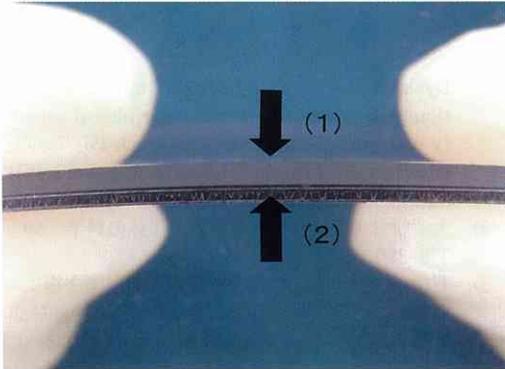


図5 二層構造：(1)ソフトタイプ (2)ハードタイプ



図7 側縁部咬傷部の消失



図6 二層構造のシーネ



図8 3歳6か月時の口腔内状況

が消失しなかった (図3)。そこでハード・ソフト二層構造のシーネ (DURASOFT® SCHEU 社) (図4) を用いることとし、床内面にハード、床外面をソフトタイプとした (図5, 6)。

この二層構造のプレートにした結果、乳臼歯部の咬合による舌側縁部の咬傷が消失し、咬傷部の経過は大変良好となった (図7)。

また、長期間にわたり保護床を装着することで齲蝕発生の要因となるため、本症例では積極的に保護者にブラッシング指導を行い、乳臼歯部の予防充填およびフッ化物の歯面塗布も行った。

なお、保護床の変形による不適合や患児自身が保護床をとりだし咬傷を繰り返すこともあり、その後も咬傷予防のため保護床を装着し調整・経過観察を行っている (図8)。

考 察

無痛無汗症は1951年に西田らが最初に報告した疾患である⁴⁾。全身的な発汗や痛覚の欠損に付随して歯科的に咬傷が認められる⁵⁻¹⁰⁾。一般に生後6か月頃より下顎乳切歯が萌出することから、無痛無汗症の口腔症状として舌や口唇、口腔粘膜の咬傷が出現しはじめる。舌、口唇の出血が続くこと、また外傷性様の咬合や自傷行為を繰り返すため乳歯の歯根の吸収も伴って動揺が著明となり脱落あるいは抜去になる場合がある。

予防対策として保護床を使用するケースが多く¹¹⁾、今回報告した症例もそれに準じた。本症例では上

下顎に保護床を装着したが、装着する上でいくつかの問題点があった。当初、維持となる乳臼歯部が未萌出で乳前歯部のみ状態では特に下顎において保護床を装着すると前歯部での咀嚼、咬合圧によって下顎乳前歯部への過重負担が原因と思われる動揺が認められた。特に1歳前では、歯列・歯槽部の形状もまだ小さいため¹²⁾維持力が求められない状況にある。こうしたことから下顎乳中切歯が萌出してから乳臼歯が萌出するまでの間は、保護床の工夫にもかかわらず必ずしも良好な結果が得られなかった。その後の問題としては、乳臼歯の萌出に伴い舌の咬傷部位が舌尖部から舌の側縁部に波及することがあげられる。特に下顎では乳臼歯が萌出すると保護床の維持は良くなるが舌の側縁部に咬傷が出現し、ハードタイプではこの症状が軽減しなかった。そこで、二層構造のプレートを利用し、内面をハードタイプ、外面をソフトタイプに工夫して装着したところ舌の側縁部の咬傷が著しく消失した。一般に二層構造のプレートはスポーツマウスガードとして使用されることが多いが、その場合は歯肉・粘膜面（内面）をソフトタイプとしている。本症例では従来の使用とは反対に床内面にハード、床外面をソフトタイプとして使用したことで保護床装着時に乳臼歯による舌の側縁部を咬んでも緩衝されるため咬傷が起こりにくく、良好な結果が得られたものと考えられた。

無痛無汗症の患児は咬傷や歯の動揺などの保護から保護床を応用される頻度が高く、その装着時間も長い。長期間装着することで、齶蝕の誘発に注意し、今後はさらに顎骨の成長発育を考慮した歯科的対応も必要性があると考えられた。

結 語

無痛無汗症の患児（女児）についての口腔管理を経験し、その歯科的対応で二層構造のシーネによる保護床を装着し良好な結果が得られた。

本論文の発表については文書にて保護者の承諾を得ている。

本論文の要旨の一部は、第47回日本小児歯科学会大会（平成21年5月14日 大阪）において発表した。

文 献

- 1) Dyck, P. J. : Neuronal atrophy and degeneration predominantly affecting peripheral sensory and autonomic neurons. In Dyck PJ, Thomas PK et al : Peripheral neuropathy, Vol3, WB Saunders, Philadelphia, pp. 1065-1093 1993.
- 2) 犬童康弘 : 先天性無痛無汗症. 生体の科学 50 ; 379-380 1999.
- 3) 石切山 敏 : 先天性無痛無汗症. 諏訪康夫編集 ; 別冊日本臨牀領域別症候群シリーズ No.30神経症候群V. 初版 ; 288-290 日本臨牀社 大阪 2000.
- 4) 西田五郎, 野村雅雄, 植田 稔 : 全身無汗症. 最新医学 6 ; 1100-1104 1951.
- 5) 秋山順史, 式守道夫, 鈴木章司, 神谷 浩, 小長井理世子, 水野明夫, 茂木克俊, 太田邦明, 坂入 浩 : 下顎骨骨折を呈した全身無汗無痛症の1例. 日口科誌 35 ; 284-288 1985.
- 6) 原 秀一, 大出祥幸, 堀田恵美子, 酒井正彦, 菊池 進 : 全身無汗無痛症 (Congenital Sensory Neuropathy with Anhidrosis) の1症例の歯科的所見. 小児歯誌 15 ; 31-41 1977.
- 7) 玉田明英, 古市健吾, 秋山茂久, 森崎市治郎 : 先天性無痛無汗症女児の歯科診療経験. 障歯誌 18 ; 261-265 1997.
- 8) 秋山茂久, 玉田明英, 森崎市治郎, 久保友友子, 久保田一見, 池田正一, 柳瀬 博, 渥美信子, 福田 理, 白石 剛, 高橋信彰, 柴田 和, 酒井信明 : 無痛無汗症 (遺伝性感覚性自律神経症IV型) の14症例にみられた歯科的所見. 障歯誌 18 ; 185-190 1997.
- 9) 山田 博, 犬塚 幹, 秋吉健介, 古城昌展, 泉達郎, 森 敏雄 : 口腔内潰瘍, 発熱を主訴とした先天性無痛無汗症の1乳児例. 小児科臨床 55 ; 173-176 2002.
- 10) 荒井千春, 松本有史, 古川雅英, 佐伯真紀, 水城春美, 柳澤繁孝 : 口腔粘膜の難治性潰瘍および不明熱を呈した先天性無痛無汗症の1例. 口外誌 50 ; 765-768 2004.
- 11) 池田正一 : 無痛無汗症の口腔ケア. 平成8年度厚生省心身障害研究委託事業 平成9年度研究報告集ハイリスク児の健全育成のシステム化に関する研究 123-124 1998.
- 12) 赤坂守人, 西野瑞穂, 佐々龍二, 高木裕三, 田村康夫 : 小児歯科学第2版 ; 96-97 医歯薬出版株式会社 東京 2002.

著者への連絡先 : 相澤徳久, (〒963-8611)郡山市富田町字三角堂31-1 奥羽大学歯学部成長発育歯学講座小児歯科学分野

Reprint requests : Norihisa AIZAWA, Division of Pediatric Dentistry, Department of Oral Growth and Development, Ohu University School of Dentistry 31-1 Misumido, Tomita, Koriyama, 963-8611, Japan