

無痛無汗症・歯科診療の手引き

分担研究者	二瓶健次 ¹⁾
研究協力者	池田正一 ²⁾
共同研究者	久保寺友子 ²⁾

無痛無汗症は、全身性の無痛覚、無発汗および知能障害を主徴とする遺伝性疾患で、1951年西田らの報告が世界で最初といわれている。最近の分類では、遺伝性末梢神経疾患として、遺伝性運動感覚ニューロパチーと遺伝性感覚自律神経ニューロパチーに別けられ、本疾患は後者で Hereditary sensory and autonomic neuropathy Type IVに相当する。現在までに日本には約 100例が存在する。また最近、犬童ら¹⁾により本症の原因遺伝子として1番染色体上の神経成長因子の欠失が報告されている。

本症の温痛覚の欠如は、その伝達を司る小経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。

本症の臨床症状としては、無痛に伴う合併症として舌、口腔内外傷、骨折、骨髄炎、シャルコー関節、皮膚外傷、火傷が挙げられるが、これがくり返され、しかも重篤である。無汗による合併症には体温調節障害がある。さらにけいれん、精神遅滞を示す例が多く中枢神経系の関連も示唆される。また無痛、無汗が特徴的な障害だが、他の感覚は保たれている。

口腔症状

本症の歯科的な問題は、舌や口唇、頬粘膜の咬傷、手指の咬傷、う蝕や歯周疾患に起因した上下顎骨髄炎、外傷による裂傷や顎骨々折などがあげられる。とくに生後6カ月ごろから最初の乳歯が萌出するが、それに合わせて舌や口唇、頬粘膜の咬傷がはじまり、その時期に本症との診断がつくこともある。このような咬傷は本症のすべての患者に認められており、舌や口唇の出血が続くため止むをえず抜歯されているケースが多い。しかしこのように早期に歯を失うことは、その後の歯槽骨、顎骨の発育に明らかに影響を与えるばかりでなく、歯がないために良く噛めないため咀嚼機能の低下により身体の成長にも悪影響を与えることは想像に難くない。しかし、咬傷がありながら歯を単に保存するだけでは、舌、口唇等の咬傷が続き、舌がほとんど癩痕化し、舌乳頭が消失、味蕾細胞の消失にて味覚に異常を来すことも事実である。そこでこれらに対する予防対策として次のような方法を行っている。

[症例1]

生後10カ月下顎前歯の萌出により舌下面に潰瘍形成、出血をくり返す(図1)。ただちに下顎に保護プレート装着し潰瘍は治癒傾向を示す(図2)。2カ月後(1才)上顎前歯の萌出に伴い舌尖部を咬み切る(図3)、上顎にも保護プレート装着。1才2カ月上顎乳側切歯の萌出により舌側縁部にも咬傷が広がる(図4、5)。1才6カ月上下第1乳臼歯の萌出により舌縁部および頬粘膜の咬傷が著明となる(図6、7)。この時より歯の萌出していない空隙に舌を突出させるのが咬傷の原因の一つと考え、図8~9に示すような空隙を充たすタイプの保護プレートに変えたところ、舌および頬粘膜咬傷は軽快した(図10、1才8カ月)。その後下顎第2乳臼歯の萌出まで同様のタイプを作製し、比較的よく咬傷の予防効果が得られている(図11、2才6カ月)。その間う蝕予防の目的でゲル状フッ素剤(ジェルティン®)を保護プレート内面に塗布するとよい。

[症例2]

舌咬傷の予防目的で早期に下顎前歯を抜去されたケースで、5才時歯の欠損部分に舌突出をくり返し次第に悪化し、ついに舌表面は癩痕化し平坦となり、これではほとんど味覚は失ってしまったであろう(図12~16)。

¹⁾ 国立小児病院神経科

²⁾ 神奈川県立こども医療センター歯科

[症例3]

下顎前歯1本が存在している(孤立している)ため、舌下に潰瘍を形成し、ついには舌が二分されてしまった。そこで下顎に義歯を装着し、舌の縫合を行ってからは舌下潰瘍を形成することもなくなった。この症例からも歯列がしっかり並んでいることが、舌、他の口腔粘膜咬傷の予防になっていることがうかがえる(図17~21)。

[症例4]

いずれも指しゃぶりから指の外傷および欠損を生じた例である(図22、23)。

本症における最大の問題は自傷行為としての咬傷である。実際にその対応には苦慮することが多く、スプリントの使用や歯の削合、舌の縫合など更には抜歯を余儀なくされるケースもある。しかしいずれも自己咬傷に対する歯科的処置として決定的なものはないのが現状である。人は痛み、熱さを経験し、学習しながら自分の行動を制御していくものであるが、本症の患者においては身体の内外からの刺激に対し、生態防御反応欠如のため生命すらおびやかされることがある。足を骨折していてもそのまま歩き、骨髄炎を併発し切断にいたった例や、二次的な骨関節の障害で歩行不能となり車椅子生活をしているのはその半数におよぶ。その他様々な症状を呈するが、治療に際して、精神発達遅滞による多動、落ち着きのなさが安静を保てず、治癒が長引く最大の原因となっている。

これらに対し赤坂²⁾、外傷に対する危険性をいかに教えるかが課題であり、早期から教育することが重要であると述べ、岩川³⁾、佐賀⁴⁾も乳幼児期には保育上、感染、火傷、外傷などの予防に注意が必要であると強調している。本田⁵⁾、四宮⁶⁾も行動の善悪が判断し得る年齢に達するまでは、周囲が監視態勢をとって自傷行為を未然に防いだり、もっぱら予防手段を講じ、親の管理が必要であると述べている。

しかし佐賀、西田⁷⁾、鈴木⁸⁾らは年長になるに従い、自傷行為の減少、症状の軽減傾向により予後は必ずしも悪いものではないと報告している。歯科的には咬傷原因となる歯を抜歯するか否かで議論のわかれるところである⁹⁻¹²⁾。何とか形態を保存し、機能の育成をはかるのが原則であろう。

以上より根本的な治療法はないことから、対症的な処置をいかに適切かつ十分に行うか、そしてその予防がすべてである。具体的には咬傷が出現したら、早期にスプリントを装着させ、舌、頬粘膜等の保護を確保するべきである。いずれにしても診断確定後、自傷行為あるいはう蝕や歯周疾患の予防に関して、保護者に対し、できる限り早期に指導を開始するべきであり、口腔の形態、機能を保存し、本症患者が何でもおいしく食べられるようにする工夫が必要である。

文献

- 1) Indo Y et al.: Mutation in the TRKA/NGF receptor gene in patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Nature Genetics* 13:485-488, 1996.
- 2) 赤坂俊英, 他: 先天性無痛無汗症. *皮膚臨床* 28:113-121, 1986.
- 3) 岩川善英, 他: 筋緊張の低下と関節の過伸展を伴った全身無痛無汗症の1例. *小児科臨床* 31(10): 136-138, 1970.
- 4) 佐賀宏子, 他: 無汗症を伴う先天性知覚性ニューロパシーの1例. *大警病医誌* 6:157-159, 1982.
- 5) 本田利博, 他: 先天性無痛無汗症の1乳児例. *小児科臨床* 35(6):1265-1270, 1982.
- 6) 四宮 茂, 他: 無痛無汗症患者の自傷行為による下唇欠損例. *日美外報* 8(2):71-78, 1986.
- 7) 西田五郎, 他: 全身無汗症. *最新医学* 6(12):1100-1104, 1951.
- 8) 鈴木貞行, 他: 無汗症を伴う先天性痛覚不感症(遺伝性知覚ニューロパシー IV型)の姉妹例. *脳と発達* 12(5):436-442, 1980.
- 9) 原 秀一, 他: 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.
- 10) 大西暢子, 他: 自傷行為により舌および下唇に潰瘍を形成した先天性知覚障害の1症例. *障歯誌* 10(1):87-93, 1989.
- 11) 池田正一, 他: 第1回無痛無汗症シンポジウム・検診会に参加して. I. 無痛無汗症の生育歴と病態. *障歯誌* 16(1):121-122, 1995.
- 12) 内田悦子, 他: 第1回無痛無汗症シンポジウム・検診会に参加して. II. 無痛無汗症の口腔衛生状態. *障歯誌* 16(1):122, 1995.



図1
生後10カ月，下顎前歯の萌出により舌下面に潰瘍形成。出血を繰り返すため，下顎に保護プレート装着する。

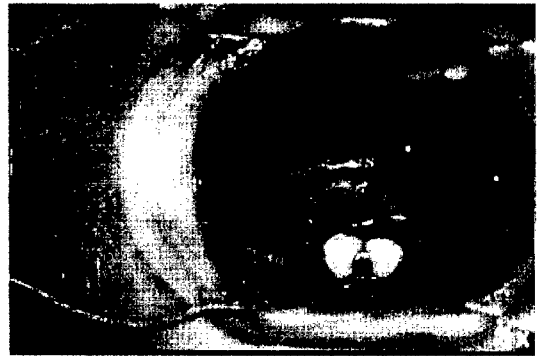


図2
2週間後，舌下潰瘍は縮小している。



図3
1才，上顎前歯が萌出すると舌尖部を噛み切る（下顎は保護プレート使用していたが）。

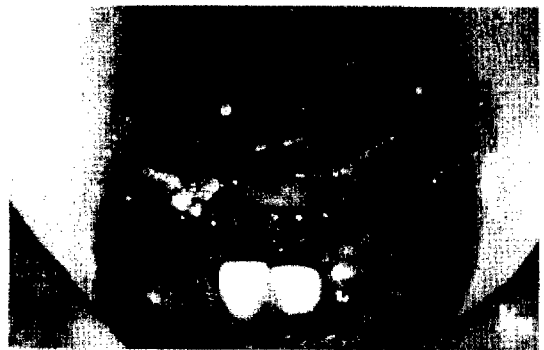


図4
1才2カ月，上顎乳側切歯の萌出により舌側縁部に咬傷が広がる。



図5
1週間後，舌尖の一部が脱落する。



図6
1才6カ月，上下第一乳白歯の萌出により舌縁部の咬傷が著明となる。



図7
1才6カ月，第一乳白歯の萌出により舌だけでなく頬粘膜の咬傷が始まる。



図8
この時期（1才6カ月）歯の萌出してない空隙に舌を突出させるため咬傷が悪化するものと考え、空隙を充たすタイプの保護プレートに変えた。

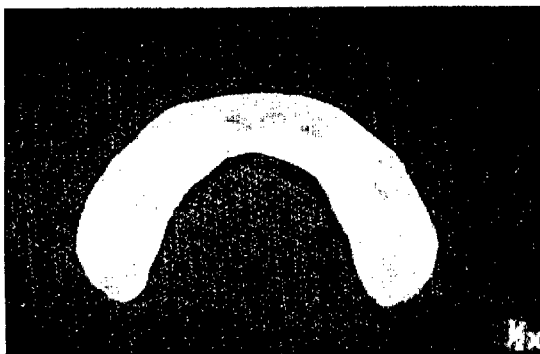


図9
石膏模型上で歯のないところを充たしたプレートを作製し、口腔内に装着するときソフトレジンで充たし装着する。



図10
1才8カ月，このタイプの保護床に変えてから咬傷（舌頬粘膜）が著明に改善した。



図11
2才6カ月，その後も第二乳白歯萌出まで同様の保護床を使用し，咬傷は極端に減少。そのときプレートの内面にゲル状フッ素剤を塗布するとう蝕予防になる。このようにこの年齢まで歯を失うことなく過ごせるのは本症にとってきわめてまれである。

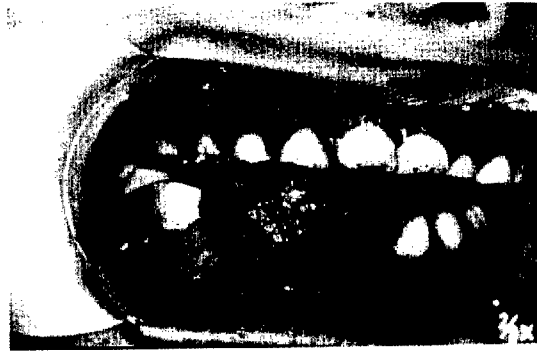


図12
舌咬傷の予防目的で早期に下顎前歯を抜歯されたケースで，5才時，欠損部に舌突出を開始。



図13
そのときの舌の咬傷。



図14
2週間後、舌尖部は壊死、縮小している。

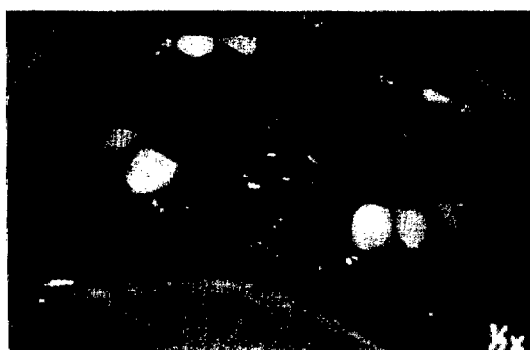


図15
5カ月後、舌尖は脱落寸前。



図16
6カ月後、舌尖は失われ、舌背全体は舌乳頭が失われ、ほとんど味覚を失ってしまったと思われる。



図17
6才時、下顎前歯が1本だけのため、舌下面に潰瘍形成、筋層に達している。



図18
7カ月後、舌中央に穿孔す。



図19
9カ月後、舌は二分される。



図20
舌を縫合すると同時に下顎歯の孤立を防ぐために義歯を装着した。



図21
その後舌を傷つけることはない（舌の縫合は全麻下に行ったが、術後自分で縫合糸を抜いてしまい治癒が不全である）。

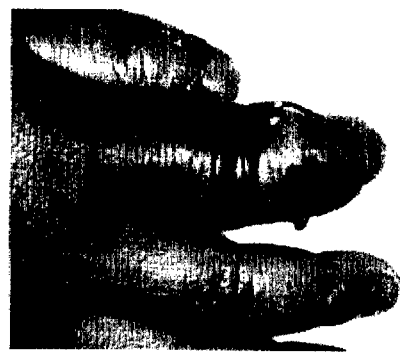


図22
指の咬傷も全員に認められる所見である。

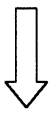


図23
指の咬傷から、時には指尖や爪を失うこともある。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



無痛無汗症は、全身性の無痛覚、無発汗および知能障害を主徴とする遺伝性疾患で、1951年西田らの報告が世界で最初といわれている。最近の分類では、遺伝性末梢神経疾患として、遺伝性運動感覚ニューロパチーと遺伝性感覚自律神経ニューロパチーに別けられ、本疾患は後者で Hereditary sensory and autonomic neuropathy Type に相当する。現在までに日本には約 100 例が存在する。また最近、犬童らにより本症の原因遺伝子として 1 番染色体上の神経成長因子の欠失が報告されている。

本症の温痛覚の欠如は、その伝達を司る小経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。

本症の臨床症状としては、無痛に伴う合併症として舌、口腔内外傷、骨折、骨髄炎、シャルコー関節、皮膚外傷、火傷が挙げられるが、これがくり返され、しかも重篤である。無汗による合併症には体温調節障害がある。さらにけいれん、精神遅滞を示す例が多く中枢神経系の関連も示唆される。また無痛、無汗が特徴的な障害だが、他の感覚は保たれている。