

鼻中隔形成術 – 彎曲鼻中隔(実質上の鼻閉の原因)の鼻腔内矯正術。彎曲鼻中隔が鼻閉の原因であればこの手技は極めて奏効率が高い。しかしながら OSAHS に対する鼻中核形成術の遠隔成績に関する比較対照試験は存在しない。

鼻茸切除術 – 鼻茸の鼻腔内切除術。

扁桃切除術 – 口蓋扁桃の経口腔的切除術。これにより口蓋扁桃過形成による閉塞が著明に改善する。OSAHS 例での扁桃切除術に対する遠隔成績に関する研究論文はない。

鼻甲介形成術 – 鼻腔内手術による閉塞性鼻甲介の開放。この処置は下鼻甲介の外科的部分切除あるいは電気焼灼、レーザー切除または高周波焼灼による減量手術である。いずれの方法でも結果は同じである。OSAHS 例での鼻甲介形成術の有効性に関する論文はない。

気管切開術 は頸部前方より気道上部への気道形成である。この上気道への副路形成により睡眠時無呼吸は 100%完治する。しかしながら本法は気管切開による気管の気門ができ気管切開部の衛生管理が必要となる。本術式は睡眠時無呼吸例に対する最後の治療法である。

口蓋垂軟口蓋咽頭形成術(UPPP) – 軟口蓋筋膜閉塞部切除と全口蓋垂切除である。本術式により長期に亘り呼吸障害指数(RDI)が約 52.3%改善するかもしくは軽度あるいは中等度睡眠時無呼吸例の AHI が 50%以上改善する。

軟口蓋および舌根部の高周波焼灼 – マイクロ波による高周波を軟口蓋そしてまたは舌根部に刺した埋め込み探針に流す。これにより軟組織を加熱し、2 次的に瘢痕形成性が起こり該当部の硬化と短縮が起こる。この方法は軟口蓋治療によるいびきの主たる治療法である。複数回の実施が必要で併発疾患として組織糜爛および穿孔がある。

舌根の高周波焼灼はこれまで行われてはいるが OSAHS 例の治療法としての本方法の有効性についての報告はない。

舌骨の吊り上げ – 舌骨を吊り上げる手術で通常下顎方向で舌骨の前方表面方向の牽引である。本術式の目的は舌根部の前方移動で下咽頭気道の拡大である。併発症と

して術後嚥下障害がある。OSAHS の治療法としての評価に関する比較対照試験はない。

下顎骨前方移動、オトガイ舌筋前方移動、そしてまたは上顎骨前方移動 (MMA) – 正顎手術で下顎の根治的移動であり、骨成長異常および咀嚼機能不全に対する手術として広く受け入れられている。併発症は少なく結果も信頼性が置ける。正顎手術に関する研究は非常に多くこの種の患者に多く施行されている。MMA は舌根による閉塞、重症 OSAHS、病的肥満、および他治療無効例に対して有効な治療法である。上顎骨および下顎骨の骨移動は瘢痕形成もなく上気道拡張効果が得られ良好な結果が得られる。注意深い観察により MMA の結果は CPAP と同じものが期待できる。

手術手技の詳細は原文の指針を参照のこと。

エビデンスレベル： *D, R*

10. 毎月の再来(経過観察)

重要点：

- 経過観察目的は治療結果(評価)と療法への応諾性に対してである。

治療の奏効性を規定する明確な公表指針はない。それゆえ患者個々に対して治療目標、特定環境、および治療に伴う不快への応諾性を考慮する。

奏効率および治療への応諾性評価が全例に対して必要となりかつ更なる評価と治療の必要性も出てくる。初診時いびき、傾眠、および他の出現している症状を再来時再評価する。症状が持続している場合は睡眠専門医への紹介を考慮する。ESS (Epworth Sleepiness Scale) 評価を年次評価同様再来時毎に実施する。

治療の奏効性への配慮：

- 患者および配偶者の満足
- 治療による併発症(即ち、上気道過敏、CPAP あるいは口腔内装置に起因した疼痛など)。陽圧呼吸装置と口腔内装置は患者の応諾性上の問題があり、それは多くの因子で変化する。多く起こる問題とその解決策のいくつかは原文の指針の説明付録 B “治療に対する応諾性向上の管理法” に記してある。
- 治療への応諾度

- 傾眠、主訴あるいは ESS での評価スコアの低下
- AHI の低下. 得られている成績から AHI が 20 を超えると高血圧合併が考えられるので AHI を 20 以下に低下させる必要がある.
- 生活の質の改善

陽圧呼吸装置および口腔内装置での不快さは問題を起こしやすく、応諾性がなくなる原因となる。マスクの適合性、鼻に関する併発症状、4 時間未満の陽圧呼吸装置の使用、および支援／教育教室への参加状況を直接質問することにより患者の応諾性は向上する。経過観察時に行う質問は原文の指針中の説明付録 B “治療に対する応諾性向上の管理法” に記してある。また A.W.A.K.E. (A.W.A.K.E.に関する詳細情報は www.sleepapnea.org へログオンするか 1-202-293-3650 に電話すれば米国睡眠時無呼吸学会に連絡がつく) の様な OSAHS 教育支援団体への参加を促す事が重要である。

治療に対する奏効性評価法に関する情報は原文の指針を参照のこと。

エビデンスレベル： *A, C, D, R*

12. 適切時の睡眠専門医あるいは耳鼻咽喉科医への紹介

重要点：

- 形態的異常があれば手術も考慮。

明白な上気道閉塞がない場合、睡眠専門医は治療反応が得られない考え得る原因を棄却して行き、耳鼻咽喉科医への紹介もあり得る。OSAHS になり得る形態異常には以下のものがある：

- 鼻閉
- 扁桃過形成(扁桃肥大)
- 巨舌症
- 顎後退症
- 小顎症
- 顔面正中部形成不全
- 口蓋垂伸張
- 舌骨後退
- 舌根肥大
- 複咽頭

- 喉頭気管軟化症
- 良性あるいは悪性腫瘍

説明#9の“軽症、中等症、および重症 OSAHS の治療法”に列記した手術法は閉塞性睡眠時無呼吸・低呼吸症候群の原因あるいはそれを引き起こす寄与因子である症候性形態性気道閉塞に対して現在可能なものである。形態的閉塞の矯正が口腔内装置や陽圧呼吸装置の有効性向上面で必要になる場合がある。

エビデンスレベル： *C, D, R*

経過観察

OSAHS の治療が奏効しても継続経過観察は間隔を1年以上空けてはならない。年次観察は毎月の観察の中に位置付けされる。更に年次観察には以下が必要となる：

- 患者使用の装置は有資格者により評価。
- 体重および血圧測定。
- 病的肥満例の場合は減量強化管理が必要となる。
- 著しい体重減少あるいは体重増加の場合は陽圧呼吸装置の調整を考慮。

経過観察中の患者に対する確認・指導・話し合いには以下のものがある：

- 最新版患者教育資料の保有
- 陽圧呼吸装置、旅行上の支障、あるいは再来に関するの情報
- 感冒罹患あるいは副鼻腔感染症合併時の陽圧呼吸装置の使用
- 長期管理上の予測事象
- 現使用マスクの適合性／快適性
- マスクの清潔性精査
- 6ヵ月毎のマスク交換
- 運転中の傾眠に対する質問

定義：

研究報告の位置付け

A. 情報源の報告形態(エビデンスレベル)：

A:

- 比較対照試験

B:

- コホート研究

C:

- 同時対象あるいは病院内対象のある非盲検試験
- 患者－対照研究
- 診断的検査の感度および特異度に関する研究
- 特定集団に対する記述的報告

D:

- 横断的報告
- 症例報告
- 1例報告

B. 原著論文の集約あるいはそれらを反映した報告

M:

- メタ・アナリシス
- 系統的精査(シスマティックレビュー)
- 決断分析
- 対費用効果に関する報告

R:

- 合意声明
- 合意報告
- 記述的総論

X:

- 医師の意見

推奨度

推奨度 I: 実証は向けられた質問に回答し得るしっかりとした試験計画から得られた結果に基づくものである。その結果は臨床的に重要でかつ一致性(例外があっても僅少)がある。結果の普遍性、偏り、および試験計画内容にあまり疑念を感じない。適正な検出力で対立仮説を棄却するだけの十分な標本数(例数)である。

推奨度 II: 実証は向けられた質問に回答し得るしっかりとした試験計画から得られた結果に基づくものであるが、他の研究結果との相違により、あるいは結果の普遍性、偏り、および試験計画内容あるいは標本数(例数)に対する若干の疑念により、結論に不明瞭な部分が含まれる。あるいは、実証は向けられた質問に回答し得るだけのしっかりとした試験計画ではない試験結果に基づくものであるが、その結果は他の研究成績を裏付けるもので一致性(例外はあっても僅少)があるものである。

推奨度 III: 実証は向けられた質問に回答し得るしっかりとした試験計画から得られた結果に基づくものであるが、他の研究結果との相違により、あるいは結果の普遍性、偏り、および試験計画内容あるいは標本数(例数)に対するかなりの疑念により、結論には実質上不明性が含まれている。あるいは向けられた質問に答え得るほどの標本数(例数)でもなく試験計画も甘い試験から得られた実証である。

分類不能: 結論は直接支持あるいは論破し得る実証ではないもの。

19. Dental recall - recall interval between routine dental examinations

歯科健診－歯科定期健診間隔

National Institute for Clinical Excellence (NICE); 2004 Oct. 118 p. [153 references]

http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=5962

推奨要旨

エビデンスレベルは (1++ ~ 4) で示し推奨度は (A-D, GPP) で示し、その定義は推奨要旨の最後に記す。

臨床的推奨

D－定期健診間隔は疾患の程度と歯科疾患の罹患リスクを考慮して患者個々にあわせて決定しまたその必要性に応じて決定する。

GPP－評価においては臨床的判断および歯科チームの専門技術と本指針に記した実証(エビデンス)を総合的に考慮し、評価結果を患者に話すことが望ましい。

口腔衛生評価中、歯科医療チームは(歯科医が主任)包括的既往症の記録がなされている事を確認し、検査を実施し、初期予防事項について指示する。適切な場合はこれに基づき歯科医療チームと患者(そしてまたは患者の親、親権者あるいは保護者)間の以下に関する話し合いができる：

- B－口腔衛生の効果、食事内容、フッ素の使用、喫煙、およびアルコールの口腔衛生に対する作用
- D－患者の口腔衛生に影響するリスク因子(原文指針の付録 G 中の照合表参照)と適切な健診間隔決定の提示
- GPP－前処置の結果と前回奨めた再検診間隔の適正度
- GPP－設定した健診間隔に対する患者の再来可能性と患者希望
- GPP－口腔衛生レビューと以降の治療の費用

GPP－以降の治療が不必要な場合あるいは一定処置が完了した場合には口腔衛生評価終了時に次回の検診までの間隔を選定する。

推奨する口腔衛生評価の最短および最長間隔は以下の通りである。

- GPP－口腔衛生評価の最短間隔は全例とも 3 ヶ月である。

3 ヶ月未満の健診間隔は通常の再健診には通常必要としない。疾患管理、治療継続中、救急歯科処置、あるいは特定治療の様な特別な理由がある場合は健診をより頻回に行う必要があるが、これらは口腔衛生評価の域を超えるものである。

- GPP－最長再健診間隔は 18 歳未満では 12 ヶ月である。

報告に依ると、う蝕の進行速度は高齢者よりも小児や思春期例のほうが速くまた永久歯よりも乳歯の方がう蝕進行が早いようである。(原文指針の 3. 1. 2 の項参照)。小児では歯列に関して定期的発達評価が必要になる。

12 ヶ月以内の健診間隔設定により予防的指示および予防喚起をする機会および口腔衛生の大切さを認識させる機会が増加する。これは特に若年小児に対して重要で生涯口腔衛生の趣旨に沿う。

- GPP－18 歳以上での最長再検診間隔は 24 ヶ月である。

口腔衛生が持続している例および口腔疾患のリスクがない例あるいは口腔疾患になり難いと判断した例は健診間隔を 24 ヶ月に拡大しても良い。24 ヶ月を超えた間隔は患者と歯科医の関係を欠く恐れがありまた患者の生活様式の変容も起こり得るので好ましくはない。

GPP－実際的には 18 歳未満であれば健診間隔は 3、6、9、あるいは 12 ヶ月のいずれかで 18 歳以上では 3、6、12、15、18、21、あるいは 24 ヶ月のいずれかである。

GPP－歯科医は推奨健診間隔について患者と打ち合わせる必要がありカルテにはその間隔を記録し、それに同意を得たかどうかを付記する。

GPP－健診間隔は口腔衛生指示に対する遵守性と口腔衛生状態に依り次回健診時に見直す。この情報と口腔衛生評価所見を考慮して次回再来の間隔設定に使用する。患者には長期的には健診間隔の変更もありうることを伝える。

定義：

エビデンスレベル

1++

- 質の高いメタ・アナリシス、系統的な比較対照試験(RCT)の精査、あるいは極めて偏りのリスクの少ない RCT.

1+

- 試験計画の良いメタ・アナリシス、系統的 RCT の精査、あるいは偏りのリスクが少ない RCT.

1-

- メタ・アナリシス、系統的 RCT の精査、あるいは偏りのリスクが高い RCT

2++

- 良質な系統だった患者一対照研究あるいはコホート研究
- 良質な患者一対照研究あるいはコホート研究で偏りのリスクが極めて少ないか、あるいは因果関係がはっきりしているもの。

2+

- 試験計画の良い患者一対照研究あるいはコホート研究で偏りのリスクが少ないかあるいは因果関係がはっきりしているもの。

2-

- 患者一対照研究あるいはコホート研究で偏りのリスクが高いものあるいは因果関係にかなりのリスクを伴うもの。

3

- 解析が行われていない研究(例えば症例報告、1 例報告)

4

- 専門家の意見、集約意見

推奨度

A

- 1++と評価されたメタ・アナリシス、系統的 RCT 精査、あるいは RCT が少なくとも 1 報ありその結果を一定集団に直接適応できるか、あるいは
- 1+と評価された系統的 RCT の精査あるいは一貫性のある実証で一定集団に直接適応できかつ全般的に一貫性のあるもの。

B

- エビデンスレベルが 2++のもので、直接一定集団に適応でき、全般的に一貫性のあるもの、あるいは
- 1++あるいは 1+と評価され他の試験結果の裏付するもの

C

- エビデンスレベルが 2+で直接一定集団に適応でき全般的に結果に一貫性があるもの、あるいは
- エビデンスレベルが 2++で他の報告を裏付けるもの

D

- エビデンスレベルが 3 あるいは 4、または
- エビデンスレベルが 2+で他の報告を裏付けるもの、あるいは
- 集約意見

GPP

- 本指針作成委員会の臨床経験に基づいて最良の方法と推奨するもの—GPP : good practice point

20. Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies

唇裂/口蓋裂あるいは他の頭蓋顔面奇形の診断と治療の指針

American Cleft Palate-Craniofacial Association; 2000 Apr. 30 p. [4 references]

http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=5333&nbr=003646

推奨要旨

疾患の特異度は無視して頭蓋顔面奇形例の適正治療に対する推奨にはいくつかの基本的原則がある：

- I. 頭蓋顔面奇形例の治療は各科専門医の協力下の集学的治療チームに依るのが最良である。
- II. 頭蓋顔面奇形の適正な治療を行う上で、診断と治療の専門技術維持のため毎年十分な例数をチームで確保する必要がある。
- III. 初回評価は生後数週間以内が適切であり、可能であれば生後数日以内である。しかしながら集学的治療チームへの紹介ならびにチームによる治療は何歳でも可能である。
- IV. 小児および家族からの最初の連絡を受けた時点から頭蓋顔面奇形を有する小児を持つ家族への支援、および結果として生ずる要求および家族に負荷されたストレスに対しあらゆる努力を払う必要がある。
- V. 患者/保護者には推奨する治療方法、その他の治療方法、リスク因子、有益性、およびその費用に対して説明し、(a)小児患者に説明した上で決断できるよう支援し、および(b)全ての必要な治療法を準備する必要がある。チームとして治療計画への積極的な家族の参画と協力を懇請する。患者自身にその対応能力があれば、治療決定への参画を促す。
- VI. チームの推奨治療に基づき治療計画を設定し開始する。
- VII. 治療はチームで調整するが可能であればその施設にあったものを適応する。しかしながら、複雑な診断と治療が必要で適正な医療設備と経験が要求されるため中核センターでの実施となる。
- VIII. チームと患者/家族間の動的関係への影響があるため、各チームは話す言語、文化、人種、家族収入、および身体的因子に配慮する責任がある。
- IX. 各チームは近接成績と遠隔成績双方に責任がある。この関係で継続的な患者の経過観察には適正記録とその保管が必須となる。
- X. 治療効果の評価には成長、機能、および容貌に及ぼす影響と同様、患者の満足度と心理的効果を入れるべきである。

集学的治療チーム

構成

集学的治療チームの構成員は以下の領域からの専門家である；麻酔科学、聴覚学、放射線科学、遺伝相談、遺伝学/異常形態学、神経内科学、脳神経外科学、看護学、眼科学、口腔および顎顔面外科学、矯正歯科学、耳鼻咽喉科学、小児科学、小児歯科学、形質人類学、形成外科学、補綴歯科学、精神医学、心理学、心理療法士、および言語病理学である。他領域との協議も必要にもなる。構成員は有資格の専門家で患者の疾患により異なる。このチームが患者の必要とする全ての検査あるいは処置が不可能な場合は、適切な紹介を行う義務があり、紹介により適正な集学的医療を受けられるよう配慮する。

構成員の質

母子局(Bureau of Maternal and Child Health)および米国口蓋裂-頭蓋顔面学会が最も配慮するのは、患者治療の質である。したがって全構成員は頭蓋顔面奇形患者の治療の研修を受け経験を積んだ人が必須となる。しかしながら本指針では個々の専門性については茲では触れない。専門医に要求される教育と経験に関する個々の専門性は専門医認定委員会、専門学会、州の専門医認定委員会などによって定められている。要求される水準は時間経過とともに変化する。個々の構成員のチーム員条件は適正で該当する資格者であるばかりではなく頭蓋顔面奇形の診断と治療を行い得る要求された経験を有する事である。チームは継続教育および専門委員会への参画を促しチーム員に対して協力・支援をしながら専門性の維持を図る。

チームの責任

集学的医療チームの原則的役割は治療と継続的経過観察の質と継続性を保証できる系統的治療にある。系統的治療による集学的医療では患者および保護者に対してかけた時間と医療費に対して最大の回復効果が出るように計画する：

- 事務局に秘書そしてまたはコーディネーターをおいて維持し電話番号簿を設置。
- 各患者のカルテは集中管理でかつ包括的なカルテで、既往歴、診断名、評価記録、治療計画、治療結果報告、およびフィルム・X線像・歯科モデルおよび言語検査時のテープのような記録裏付資料を含むものである。
- チームの機能・技術を有効に生かすようコーディネーターを指示し、患者および家族に系統的医療がなされているかを確認し、治療計画に対する患者および家族の理解、調整、および開始に対して支援する。
- チーム員に患者そしてまたは家族に最初の連絡を取るよう指示し、また適切でな場

合は医療関係者にも関連の連絡を指示する。

- 定期間隔で患者の経過観察を行い、患者の状態および患者および家族の必要性に応じて再来頻度および観察項目の検討も行う。
- 患者と定期的に面と向かって所見、治療計画、および推奨事項に関して話し合う。
- 頭蓋顔面の成長および発達、治療効果、およびその治療の利点により部分修正が必要になるが患者個々に合わせた長期治療計画を作成。
- 治療決定は予想され得る結果と、顔面発達、聴力、構音、歯列、および患者と家族への心理的影響の様な関連因子に重きを置いて行う。
- 患者および家族と面と向かい合い、推奨治療に関して話し合い、十分な説明の上での承諾を文面で取得。
- 治療計画に関し最新の全ての治療法を患者家族に示し、それを理解するまで頻回に繰り返して説明。
- 患者および家族の使用言語、文化、および民族性に配慮しうる感受性と柔軟性を持ち、適正な通訳を配備して口頭および文書での意思疎通を図る。
- 支払能力を考慮して家族に応じた治療法を考慮する。
- 患者の住居管轄診療担当医に日常の処置およびこれから必要な処置に関し連絡し、その医師に該当患者のチームミーティングへの参加を要請する。
- チーム医療参画医師による患者治療の質に関する定期的な公式評価を行い、適切な場合は施設外検閲を利用する。また患者の満足度調査も定期的に行う
- 自施設で対応できない手術・処置あるいは該当地区でこれらがより上手く実施できる施設に関し、信憑性のある一覧表を用意しておく。
- 患者を他地域の医療チームに紹介する場合は家族に治療計画に関して支援し、他施設医療チームと連絡が取れるようにしておく。
- 思春期例および家族に思春期例としての治療計画をを終了する際は支援し、必要であれば成人として治療を受けられる旨説明する。
- 成人患者には適応し得る新しい診断法と治療法の説明を心掛ける。
- 出産管理関係者、周産期管理関係者、およびプライマリケアの担当医に対し頭蓋顔面奇形の早期診断に関する啓蒙教育を促進する。
- 小児頭蓋顔面奇形に関する早期管理と授乳・食事に関する院内関係者向けおよびプライマリケア担当医師向け教育プログラムを提供。
- 患者および親、病院関係者および一般大衆に対して、教育資材を用意して頭蓋顔面奇形および関係疾患の患者の手術・処置の必要性に対する理解が得られるよう、また本疾患における感情の感性に付き啓蒙する。
- 両親でも親それぞれの抱く懸念は異なり得るという事を認識させ、かつそれらに対して鋭敏であるという事を啓蒙する。
- 頭蓋顔面奇形の患者家族による支援団体に対し情報面の支援および激励し、訓練さ

れたボランティアによる hospital visitation programs へ積極的に協力する。

新生児および乳児

先天性奇形の最初の評価の適正時期は生後数日である。以降の評価は定期的実施し、その頻度および評価項目は個々の乳児と家族の要望や奇形の状態で決定する。

チーム医療

集学的治療チームの構成員(1人以上)は一通常チームナースー任務として新生児の奇形状況に基づき以下の作業を行う：

- 哺乳・食事および他の基礎的条項に関して介助人の助力が必要になった時点ですぐ家族に連絡し、必要であればプライマリケア担当医師(即ち、小児科医あるいは家庭医)にも連絡する。
- 生後1ヶ月以内は哺乳量と体重増加量を毎週評価する。
- 訪問時の指示、電話連絡あるいは訪問看護プログラムにより家族を支援。
- 挿管、経鼻胃チューブ、気管切開、および無呼吸一除脈追跡装置の様な気道確保した例の保護者に対して気道の易感染性の注意喚起。
- 可能となった時点で新生児の聴力検査の推奨と手配。

新生児の初診受診時および、その後の定期健診時にチームは以下を実施する：

- 出生前および出生後の発達の記録。
- 栄養および哺乳状況を含む小児全評価項目の評価。
- 哺乳法に関する説明・教育資料を準備し、特定哺乳器具の情報を提供する(母親が選定した哺乳法で正常の吸引・嚥下反射が得られそれで栄養確保ができている限りその方法を継続させる)。
- その後に遺伝学／異常形態学に関する評価を実施し、あるいはその紹介を行い必要な場合は遺伝子検査も行う。完全な遺伝子検査と遺伝相談が推奨された場合は、家族の感情に配慮する事。家族がチーム推奨の遺伝子検査そしてまたは遺伝相談を受け入れない場合はその旨をカルテに記録する。
- 画像診断、染色体検査、眼科的検査等を含む遺伝子／異常形態学的診断に対する妥当な評価方法を準備。
- 耳鼻咽喉科検査の手配とその実施。
- 聴力検査の手配と実施。
- 保護者に耳科的疾患、聴力障害、および睡眠時無呼吸の症状を解説。
- 乳児に気道閉塞あるいは睡眠時無呼吸のリスクがあれば心肺機能検査を手配。

- 適正な場合、リスクがある例に対してはその親に正常な言語・音声の発達、構音障害や言語障害、それを改善する方法についての情報を提供。
- 前言語の発生・言語発達状況の評価を実施。
- 家族に対し、家族歴および小児患者に対する家族の対応度の情報を得るため心理社会的面接を手配・実施し、家族への文化的・言語的影響を評価し、家族支援源を特定し、経済的支援の必要性の有無の評価と支援団体を特定する。
- 歯科専門医による検査を実施し手術に影響する因子の評価を行い、治療計画設定を援助し、初診時所見として診断記録に記入する。
- 予防的口腔衛生特に人工哺乳によるう蝕に関する指導を実施。
- 外科医による検査、および治療法とその他の治療法に関し治療チーム員による家族との相談。
- 家族に対する患者家族運営支援団体の紹介。

チームは生後1年間経過観察を行い必要な処置を行うか紹介する。特に配慮すべき点として(a) 身長、体重増加、栄養、哺乳障害、そして成長度；(b) ワクチン接種を含む継続した小児科健診；(c) 運動、認知、および社会性発達度；(e) 耳の障害；(f) 聴力；(g) 親子関係、親の子に対する態度、行動管理、および養育；(h) 歯列発達と支持組織の状態、これには予防的口腔衛生と哺乳によるう蝕予防の指導が付随する；(i) 手術に対する身体的適正度；および (j) より完璧な遺伝子/異常形態学診断あるいは家族に生じた新しい事象などの追加情報により治療計画変更の必然性評価、がある。

継続評価と治療

聴覚治療

頭蓋顔面奇形例には先天性聴器構造異常の合併例もあり耳の疾患罹患頻度上昇の傾向がある。これらの小児は一時的あるいは永久的な耳の疾患に罹患するリスクが高く、疾患の程度は軽症から重症に及ぶ。聴力障害は言語・会話発達、学力や心理、および惹いては社会および職業面で著明な負の影響を与える。このため、頭蓋顔面奇形の小児は継続した聴覚検査が必要になる。

- 各例は生後3ヵ月以内に各耳に対する適切な評価を必要とする。
- 経過観察間隔は患児の耳の疾患あるいは聴力障害度の内容で決定する。聴覚の経過観察は思春期終了まで行う。
- 聴覚イミタンス検査を聴力検査の一環として行い中耳の情報を得る。
- 鼓膜切開し換気管を挿入する例に対しては必ず術前・術後の聴力検査を必要とする。
- 聴力障害が継続してある場合は補聴器装着も必要になる。
- 小耳症あるいは外耳道閉鎖症がある場合は、片側性・両側性の如何にかかわらず、聴力障害の程度により骨伝導増幅器の使用を考える。植込み型骨伝導増幅器もある。

- 増幅器を装着した場合は聴覚閾値および増幅器の機能検査のため定期検診が必要になる。
- 聴覚障害のある小児例は聴覚障害が分かった時点で聴覚障害学級のある学校への転校が望ましい。
- 耳の疾患あるいは聴覚障害の既往がなければ6歳まで少なくとも年1回の定期健診での聴覚検査が必要になる。

唇裂/口蓋裂

唇裂/口蓋裂に対する一次的観血的閉鎖に加え、多くが二次的に口唇、鼻、口蓋、および顎の手術が必要となる。これらの手術は通常数年に亘り数期に分けて行われる。全例とも患者の必要性および状況を考慮した個々に合わせた治療が必要になる。手術術式選定には麻酔回数および入院回数をできるだけ減らすような配慮が必要となる。唇裂および口蓋裂修復術の併発疾患(併発疾患名および手術起因死)の評価を毎年行い外施設外検閲も考慮する。手術成績に影響する主因子は裂構治療チームの技術、訓練、および経験である。

一次的唇裂/口蓋裂修復手術

- 小児麻酔の知識と麻酔経験が全手術に必要である。
- 唇裂の観血的修復は通常生後6ヵ月以内で月齢が進んでいなくとも安全である。
- 症例により唇裂修復術前に上顎歯槽骨の位置調整のため上顎矯正術が必要になる。
- 鼻の変形も唇裂に合併する。重症度により唇裂修復と同時に鼻形成術を必要とする。
- 根治的唇裂修復術前に予備的唇裂癒合が必要になる場合もある。
- 唇裂の治療目標はその正常機能と形態の保存である。
- 正常発達小児では18ヵ月齢までに口蓋は閉鎖するが閉鎖は早いほうがよい。
- 口蓋手術の目標は正常機能の獲得である。軟口蓋の修復は筋再建である。
- 粘膜下口蓋裂は頻回の経過観察を行い哺乳、耳鼻科的、あるいは言語的障害が明らかかな場合に限り修復する。

二次的唇裂/口蓋裂再建術

- 鼻形成および鼻中隔手術は通常鼻の発達が終了してからと言われているが、気道障害あるは鼻の閉塞があれば早期実施の適応となる。
- 唇裂による鼻の変形の再建は限局的外部侵襲による。
- 鼻の手術は患者および両親との協議が必要となりこれにより手術目標が理解され手術実施が可能となる。
- 鼻の再建術あるいは喉頭フラップあるいは他の喉頭形成術の様な口蓋帆喉頭手術は鼻腔開存例に対してである。
- 口蓋帆喉頭不全に対する口蓋および喉頭の二次的手術は口蓋帆喉頭機能の評価およ

びチームによる評価が済んでから実施の事。

- 口蓋瘻による症状がある場合は口蓋瘻の閉鎖の手術あるいは予防的閉鎖を行い得る。
- 歯槽裂に対する骨移植の時期は歯の発達期により決定する。全永久歯の萌出が完了してからでも必然的な骨移植は可能ではあるが、歯槽裂溝部の上顎永久歯の萌出前に骨移植を行う。その実施時期決定は矯正歯科医との協議が必要となる。移植想定部位の歯の移動を伴う場合は自家骨移植を行う。歯の移動を防止する装置を使用する前に安定した咬合が得られていること。
- 症例により扁桃肥大により口蓋帆咽頭機能が障害され、それにより扁桃切除を必要とする例もある。
- 扁桃切除そしてまたは咽頭扁桃切除は喉頭フラップ作成あるいは他の喉頭形成術も必要となる場合もある。

頭蓋顔面手術と上顎顔面手術

頭蓋顔面奇形の多くは複雑な面があり、それにより発達過程で複数回の手術がしばしば必要となる。頭蓋顔面手術による合併症や手術起因死を低減するため入念なチーム編成、多数例の手術経験歴、およびそれを行い得る設備が必要である。その奇形手術が上手く行っても経過観察が必要となる。

- 頭蓋冠異常の初診時評価時には遺伝学/異常形態学、神経内科学、眼科学、および頭蓋顔面外科などの専門家チームによる適切な既往歴と理学的検査の評価が必要になる。
- 外観異常と位置異常を含む頭蓋軌道奇形例に対しての初診時評価と経過観察は孤発性頭蓋冠奇形と同様である。
- 頭蓋顔面奇形に対する術前、術中、および術後の特定評価項目は奇形の型および頭蓋顔面患部部位により決定する。
- 通常頭蓋 X 線検査がそのスクリーニングに用いられる。CT および MRI も適応があれば実施する。これらの画像診断は術前の検査と術後の評価として用いられる。
- 頭蓋顔面軌道奇形に対する伸延的骨形成を含む手術実施の時期は隣接軟組織障害、機能的障害、および心理社会的側面を考慮して決定する。
- 麻酔知識および小児麻酔経験が全ての小児手術に必要な。
- 易気道感染性のため開頭術あるいはこの関連した手術には適切な集中治療施設が必要となる。
- 頭蓋・顔面成長、神経支配、眼の機能、構音および聴覚、および心理社会的適応に関する追跡のため少なくとも思春期までは定期的な経過観察が必要となる。
- 小耳症例では外耳、外耳道および中耳の再建術が選択的適応となる。耳の装置(骨伝導増幅器)については外部装置あるいは植込み型何れでも可である。選択は疾患の状態と患者の好みによる。しかしながら植込み型は以降観血的外部再建が必要とな

る場合もある。

- 下顎、上顎、眼窩、頬骨、前額、および鼻に残った形態異常の矯正に二次的手術が必要になる事が多い。
- 顎の手術(そしてまたは伸延的骨形成)は矯正歯科的処置により機能が回復しない場合そしてまたは満足し得る形態的咬合や顔面調和をが得られない場合に適応となる。この手術は以降の成長への影響が大ではない時に実施し、その時期はチーム内で協議の上決定する。可能であれば正顎手術は身体的成熟を待って行なうことが望ましい。易気道感染性、顎機能障害、言語障害、あるいは心理社会的適応障害がある場合に早期に実施する。しかしながら患者および家族は、その後場合より再調整手術実施があり得ることを理解しておく必要がある。
- 下顎骨性癒着症がある場合は診断時に観血的開放を考慮の事。手術とその後の理学療法により下顎発達を促進させ気道の改善あるいは哺乳(摂食)障害の改善が得られることになる。
- 咬合改善目的の手術実施予定例にあつては、治療計画の一環としてモデル手術およびその結果予想を事前に完了しておく必要がある。

歯科治療

頭蓋顔面奇形例はその医科的状態(構造的欠陥)から歯の特別治療が必要となり、歯科治療は適合性回復の一環として行われる。これらの症例に対する歯科治療はプライマリケアのみならず生涯を通して定期健診が必要となる。頭蓋顔面の成長・発達の経過観察、適正な歯列および歯周環境の維持、そして必要な場合にあつては適正機能と形態を得るための顎と咬合の関係の矯正に力点をおく必要がある。患者の快適性とそれから得られる患者の応諾性の観点から、全ての歯科治療および矯正治療は可能であれば無痛性に配慮する必要がある。

- 歯科 X 線像、頭部 X 線規格写真、通常写真、および適応があれば CT 等の断層写真が歯および顔面成長・発達の評価材料となる。
- 不正咬合、あるいは上顎下顎乖離のリスクのある患者では診断記録上適性間隔で適正な咬合試験を行う必要がある。
- 乳歯萌出に伴い、チームは歯科健診を実施し、施設に歯科診療設備がない場合はう蝕進展防止、予防的治療、および保存修復的治療に関して適性施設への紹介が必要となる。
- 乳歯歯列の完成前に、歯槽骨および歯について評価し不正咬合の存在あるいはそれへの進行の有無を判定する必要がある。
- 達成目標および初診時年齢に依り不正咬合の矯正的治療は乳歯混合期、あるいは永久歯列期に行う。症例により 3 期の歯列期何れにも矯正治療が必要になる。
- 早期混合歯列期から永久歯列期にまたがる矯正的治療は避けたほうが無難であるが、

各治療期とも矯正の固定と定期健診が行われる事もあり、永久歯列に対する矯正の固定が成人期まで及ぶ場合もある。

- 頭蓋顔面奇形例には機能的矯正装置が適応となる例もある。
- 頭蓋顔面奇形例には顔面奇形に対する矯正手術に歯科矯正を必要とする例もある。
- 先天性歯喪失例には有床義歯、固定保存修復のブリッジ、あるいは歯槽骨に植え込むインプラントが必要となる例もある。
- 歯周疾患に対しては密な経過観察が必要になる。
- 口蓋瘻の閉塞装置が必要になる例もある。
- 口蓋帆喉頭不全例ではその治療に会話用装置が必要になる例もある。

遺伝学/異常形態学的関与

先天性頭蓋顔面奇形の治療上、包括的遺伝的評価が臨床的に鍵となり、内容として (1) 診断、(2)再発のリスクに関する指導、および (3)予後に関する指導、がある。頭蓋顔面奇形に出現する複雑な症状は必ずしも全て顕在しているとは限らずそれゆえ 1 歳齢以内に把握できない事もあり得る。これらにより遺伝的スクリーニングと経過観察が思春期まで必要になる例もある。年長例の初診の場合でも以下について評価する。

- 完全な遺伝学評価として以下があるがそれができる施設は限定される。紹介の基準も同様である。(a)親の(遺伝学的)既往歴；(b)周産期の成長障害；(c)周産期後の原因不明の成長障害；(d)発達遅延あるいは精神遅滞；(e)随伴した顕著な奇形そしてまたは障害；(f)随伴する軽度の奇形そしてまたは非遺伝性の障害；(g)家族の希望；および (h)遺伝子診断、である。
- チームは遠隔地に住んでいる家族に対し遺伝関連の設備がある施設に紹介手続きをし、それに従うよう指導する。
- 成熟思春期例に対しては個人的遺伝相談がある。

看護

先天性頭蓋顔面奇形例に対する集学的治療では高度の調整部門が必要になる。患者および家族には治療方針を理解する適切な情報および治療の説明が必要となる。先天性頭蓋顔面奇形の小児およびその家族にとり、長期医療となると看護婦による評価、看護作業、および経過観察の集約が必要となる。患者および家族に対するものとしては以下がある：

- 哺乳(摂食)量評価、医療内容教育、および栄養状態と成長の継続的評価。
- 患者および家族に対する養育と容認モデルの提供。
- 患者および家族への外来あるいは入院手術で得られる予想結果の説明を計画に入れる。術前および術後の哺乳、制限条件の根拠、特異的位置決めと装置、術後の創傷治療、皮膚管理、行動制限、手術直後の想定結果あるいは一般状態、および術後検査

の必然性とその実施時期に関する情報の提供。必ず解説書を用意して患者家族や保護者の役割を理解させる。

患者および家族に提供する直接看護に加え、頭蓋顔面治療チーム員には頭蓋顔面奇形小児に必要な哺乳法や特異的治療側面を病院および地域看護婦を教育する義務がある。

- 継続した教育プログラムおよび一貫した治療連携により、地域および遠隔地の病院の看護師は患者管理の向上ができました適時に集学的医療チームへの紹介ができる。
- 特異的医療提供に対する必要手順の強調も然ることながら、看護師教育プログラムを用意し行動を介して看護師が患者と家族に対して容認と養育のモデルとなる事の大切さを看護師に植え付ける。
- 病院看護師には術後管理の教育を行う(例えば上肢運動の制限、哺乳と水分補給、気道確保、疼痛管理、術創保護、患者および家族の調整、および家族に対する在宅管理の指導)。

耳鼻咽喉科の管理

頭蓋顔面奇形小児には耳の疾患、耳の奇形、および上気道障害を合併することが多いのでその包括医療には通常耳、鼻、および咽喉に関して長期経過観察が必要となる。

- 耳の定期理学検査が必要となり 6 ヶ月齢から開始し思春期まで継続する。
- 中耳疾患の治療には抗生剤投与、鼓膜切開と鼓膜チューブ挿入、鼓膜形成、ジェルホームパッチ、真珠腫摘出、乳突切除、および中耳再建がある。
- 中耳疾患のある小児は治療中および治療後に密な経過観察が必要となり、それにより治療結果の確認と鼓膜チューブ抜去の必要性の有無が確認できる。
- 鼓膜切開のような耳鼻科的手術などは小手術とされるが、患者および付き添い家族に対する心理的影響も考えられこれらを考慮する必要があり、特にその再手術では配慮を必要とする。全ての手術処置には患者および家族への事前の適切な説明と承諾が必要となり、麻酔効果に関する恐怖の軽減、術直後の管理、術後の注意などに関してあらゆる配慮が必要となる。
- 気道の逐次評価が必要でそれにより気道障害の原因が形態に起因するものかあるいは他因(例えばアレルギー)によるものかの鑑別が可能となる。この評価には内視鏡、X線検査、呼気量検査、CT、MRI、およびポリソムノグラフィーが用いられる。
- これらの疾患罹患例は形態的および機能的喉頭障害を合併する事もあり、薬物療法や手術が必要となる場合もある。
- 口腔咽頭手術(舌縮小術、下顎伸延術など)や喉頭気道手術同様扁桃切除術は小児が睡眠時無呼吸あるいは他の気道閉塞を合併していると適応となり得る。しかしながら、これらの手術適用決定前に音声(会話)評価および口蓋帆咽頭評価を先行させる