Papillon-Lefèvre 症候群の 2 症例

園部 英俊*・越後 成志*・藤田 靖*・大村 武平*
林 進武*・山田 直之**・松田 耕策***

Two cases of Papillon-Lefèvre syndrome

Hidetoshi SONOBE*・Seishi ECHIGO*・Yasushi FUJITA*・Takatoshi OMURA*
Susumu HAYASHI*・Naoyuki YAMADA**・Kosaku MATSUDA***

緒 言

Papillon-Lefèvre 症候群は、乳歯列および永久歯列の高度の歯周疾患と手掌足趾の過角化症を主症状とするまれな疾患で、1924年 Papillon と Lefèvre が歯周疾患を合併した Meleda 病として記載したのが最初の報告である¹⁾。このたび、われわれは、本症候群の 2 例を経験し、種々の検査および処置を行い、その経過を観察したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 I：■■■■ 9 歳 女子（写真 1）。

初 診：1973 年 4 月■■■。

主 訴：歯牙の動揺と歯肉の腫脹。

既往歴：出生は満期安産で、発育良好であった。その他、特記すべき事項はない。

家族歴：父親と母方の祖母がいとこ同志の血族結婚である（図 1）。両親および 2 人の同胞には、皮膚科的にも歯科的にも特に異常は認められなかったという。

図 1

現病歴：＜皮膚＞生後 6 か月ごろ、両側足趾のうず巻状異常角化に気づく。6 歳ごろより同様の症状が両側手掌にも出現した。足趾の角化症が出現して以来、当科来院に至るまで某皮膚科医にて処方された軟膏の塗布を続けているが症状の改善はみられないという。

＜口腔内＞乳歯の萌出は正常であったが、3 歳児検診の際に歯肉の腫脹を指摘された。4 歳ごろ、 $\overline{A}A$ が動揺、挺出し某歯科医院にて抜歯。その後、7 歳ごろまでにすべての乳歯が自然脱落した。永久歯の萌出は、6 歳ごろより始まったが、7 歳ごろより各歯牙の動揺に気づく。8 歳ごろ、 $\frac{6}{6}$ 部の歯肉に腫脹が生じたため、某歯科医院を受診し、抗生物質の投与を受けるも症状の改善がみられず、さらに $\frac{6}{6} \frac{1}{1} \frac{1}{1}$ の動揺も著明となってきたため当科へ紹介された。

現 症

全身所見：体格中等度、栄養状態良好である。両側手掌から全指の末節背面にかけて、また、手指関節伸側面に境界明瞭な淡紅色の紅斑を基盤とする角質増殖が認め

* 東北大学歯学部口腔外科学教室（主任：林 進武教授）

** 大阪大学歯学部歯科放射線学教室（主任：瀧端孟教授）

*** 東北大学歯学部口腔病理学教室（主任：山本肇教授）

* Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Tohoku University (Chief: Prof. Susumu Hayashi)

** Department of Dental Radiology, School of Dentistry, Osaka University (Chief: Prof. Hajime Fuchihata)

*** Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Tohoku University (Chief: Prof. Hajime Yamamoto)

受付日：昭和 52 年 9 月 5 日

歯周ポケットの深さ (mm)	8	4	5	5	4	10
動揺度	m ₃	m ₁	m ₁	m ₀	m ₀	m ₃
残存歯	6	2	1	1	2	6
残存歯	6	2	1	1	2	6
動揺歯	m ₂	m ₂	m ₃	m ₃	m ₂	m ₃
歯周ポケットの深さ (mm)	8	8	12	12	10	10

図 2 歯牙の動揺と歯周ポケットの深さ (症例 I)

られる。角質増殖の程度は、手掌では比較的軽度であるが、側面では亀裂を認める (写真 2)。また足趾全体から側面にかけて、および外踝、アキレス腱部、足趾関節部に手と同様の角質増殖が認められる (写真 3)。手足とも落屑はほとんど認められない。手指の爪は正常であるが趾爪が凹凸不整である。毛髪は正常であり、また多汗症も認められない。

口腔内所見： $\frac{6\ 2\ 1}{6\ 2\ 1}|\frac{1\ 2\ 6}{1\ 2\ 6}$ が萌出している (写真 4)。各歯牙の周囲歯肉に高度の発赤、腫脹が認められ、

特に下顎前歯部において著明である。多量の歯苔が全歯牙にわたって認められ、また下顎前歯部舌側には少量の歯石沈着も認められる。深い歯周ポケットが形成されており、圧迫により多量の排膿があり、口臭が強い。歯周ポケットの深さや歯牙の動揺は $\frac{6}{6}\frac{2}{1}|\frac{1}{1}\frac{2}{1}\frac{6}{6}$ において著明である (図 2)。なお、歯牙周囲以外の口腔粘膜には異常所見を認めない。

臨床検査所見 (図 3) : ASLO が 250 Todd 単位と高い値を示したほかには、異常所見を認めなかった。また、染色体検査も正常であった。

X線写真所見 (写真 5) :

<口腔内> 歯数の異常や歯牙硬組織形成に異常は認められない。歯槽骨の吸収が高度で特に下顎前歯部では、ほぼ根尖部付近にまで及んでいる。歯槽骨が、わずかに残っている部分でも lamina dura はほとんど消失している。

<頭蓋骨、指趾骨> 脳硬膜の石灰化や指趾骨の変形などは認められず、骨年齢は、同世代の健康人とほぼ同じであった。

診 断 : Papillon-Lefèvre 症候群。

身長	120.2 cm	血清反応	
体重	22 kg	凝集法	(-)
血液		ガラス板法	(-)
血色素	14.4 g/dl	リウマチ検査	
ヘマトクリット	43.5%	RA 反応	(-)
赤血球数	441 × 10 ⁴ /mm ³	C R P	(-)
白血球数	6,500/mm ³	A S L O	250 Todd 単位
血液像	M.L.E.B.St. II・III・IV・V	肝機能	
	9 28 1 0 6 30 21 4 1	黄疸指数	7
血小板数	24.7 × 10 ⁴ /mm ³	C C L F	(-)
網状赤血球数	5°/∞	Z T T	9.8 単位
出血時間	2 分 30 秒	T T T	5.3 単位
凝固時間	10 分 30 秒	G O T	15 単位
毛細血管抵抗試験	(-)	G P T	4 単位
血清総蛋白	8.7 g/dl	A/P-ase	6.7 KA 単位
血清蛋白分画		尿	
Albumin	53.2%	蛋白定性	(-)
α ₁ -gl	4.4%	糖定性	(-)
α ₂	12.1%	ウロビリノーゲン	(±)
β	10.1%	比重	1.027
γ	20.2%	沈渣	(-)
血清電解質		心電図	正常
Na	146 mEq/L	肺活量	1,380 cc
K	4.9 mEq/L	血沈	5 mm (1 時間)
Cl	103 mEq/L		13 mm (2 時間)

図 3 臨床検査所見 (症例 I)

写真 1～5 症例 I

- 1) 初診時顔貌所見.
- 2) 両側手掌を中心に紅斑を基盤とした角質増殖が認められる.
- 3) 足趾を中心に手掌と同様の角質増殖が認められ、アキレス腱部にも及んでいる.
- 4) 前歯部に歯列不正があり歯肉の腫脹が高度である.
- 5) オルソパントモグラム 上: 初診時 $\begin{pmatrix} 6 & 2 & 1 & 1 & 2 & 6 \\ 6 & 2 & 1 & 1 & 2 & 6 \end{pmatrix}$ 部で歯槽骨の吸収著明)
下: 3年後 $\begin{pmatrix} 6 & 2 & 1 & 1 & 2 & 6 \\ 6 & 2 & 1 & 1 & 2 & 6 \end{pmatrix}$ は自然脱落または抜歯

病理組織学的所見: 16 部より採取した歯肉を通常に従って、ヘマトキシリン・エオジン染色にて観察した。上皮突起の延長と、上皮下の血管周囲への形質細胞、リンパ球の浸潤が強く認められ、形質細胞の浸潤に関連して Russel 小体が出現している部分も認められた。また、結合組織線維の増生が認められた。

治療および経過: <歯科的処置> 動揺の著しい歯牙を抜去し、局部床義歯を装着した。抜歯窩は順調な治癒経過をたどったが、歯牙残存部周囲の歯肉の炎症症状は、ブラッシングを徹底させているにもかかわらず増悪の傾向を示している。

<皮膚科的処置> ビタミンA含有軟膏、10%サリチル

写真 6～10 症例Ⅱ

- 6) 初診時顔貌所見～左右上眼瞼，右側鼻翼の外側に小児期に罹患した化膿性皮膚炎による瘢痕がみられる。
 7) 両側手掌を中心に高度の角質増殖があり，亀裂，落屑を認める。
 8) 角質増殖は手指背，指関節面にも及んでいる。
 9) 両側足趾を中心に手掌と同様の角質増殖が認められ，アキレス腱部にも及んでいる。
 10) 角質増殖は足背～趾背，外踝にも及んでいる。

酸ワセリン塗布により，亀裂部に若干の改善がみられたにすぎない。

症例Ⅱ：17歳 男子（写真6）。

初 診：1975年9月。

主 訴：歯牙の動揺と歯肉からの排膿。

既往歴：妊娠9か月で出産。生下時体重約2,800gで，黄疸が強かった。生後の発育が悪く，5歳ごろでやっと起立歩行が可能となったのである。生後3か月ごろ，および2歳ごろから10歳ごろにかけて，全身の化膿性皮膚炎に罹患し，治癒後，瘢痕が形成された。7歳ごろ両側の麦粒腫をこじらせ肺炎を併発し，膿胸へと進行

した。その他，12歳，13歳ごろリウマチ熱に罹患。

家族歴：両親に血族関係はない。両親および2人の同胞は健康で，皮膚科的にも歯科的にも特に異常は認められなかったという。

現病歴：＜皮膚＞4歳ごろ，両側手掌，足趾の亀裂，落屑に気づき，5歳ごろ，同様の症状が肘，膝関節部にも出現しているのに気づいた。某皮膚科にて軟膏の塗布を受けるも改善はみられず，さらに，手背，足背部へも拡大してきた。

＜口腔内＞乳歯の萌出は正常であったが，4歳ごろまでにすべて脱落した。母親の話では，う蝕が多く，歯列

歯周ポケットの深さ (mm)	12	12	12	12	10	13	12	12	12	12	13	12	10	8
動揺度	m ₃	m ₃	m ₃	m ₃	m ₂	m ₃	m ₃	m ₃	m ₃	m ₂	m ₃	m ₃	m ₃	m ₃
残存歯	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7
残存歯	7	6	5	4	3	2				3	4	5	6	7
動揺度	m ₃	m ₃	m ₃	m ₃	m ₂	m ₃				m ₂	m ₂	m ₂	m ₃	m ₃
歯周ポケットの深さ (mm)	13	13	10	10	10	10				10	10	10	13	12

図 4 歯牙の動揺と歯周ポケットの深さ（症例Ⅱ）

身長	168.9 cm	血清反応	
体重	59.5 kg	凝集法	(-)
血液		ガラス板法	(-)
血色素	17.5 g/dl	リウマチ検査	
ヘマトクリット	47.5%	RA 反応	(-)
赤血球数	431 × 10 ⁴ /mm ³	C R P	(-)
白血球数	7,500 mm ³	A S L O	12Todd 単位
血液像	M. L. E. B. St. Ⅱ. Ⅲ. Ⅳ	肝機能	
	4 20 20 0 0 21 50 %	黄疸指数	7
血小板数	20.2 × 10 ⁴ /mm ³	C C L F	Ⅲ
網状赤血球数	15°/∞	総コレステロール	135 mg/dl
出血時間	3分30秒	Z T T	12.9単位
凝固時間	9分	T T T	2.8単位
毛細血管抵抗試験	(-)	G O T	9 単位
血清総蛋白	8.2 g/dl	G P T	7 単位
血清蛋白分画		A/P-ase	12.0 KA 単位
Albumin	52.1%	尿	
α ₁ -gl	4.4%	蛋白定性	(-)
α ₂	10.6%	糖定性	(-)
β	9.7%	ウロビリノーゲン	(±)
γ	23.2%	比重	1.034
血清電解質		沈渣	(-)
Na	144 mEq/L	心電図	正常
K	4.6 mEq/L	肺活量	3,650 cc
Cl	103 mEq/L	基礎代謝率	-1%
Ca	5 mEq/L	血沈	8 mm(1時間)
P	4.1 mEq/L		21mm(2時間)
		咀嚼効率	13%

図 5 臨床検査所見（症例Ⅱ）

不正も認められたとのことであるが、歯周疾患の有無や、乳歯の脱落原因については不明である。永久歯は正常に萌出した。14歳ごろよりブラッシング時に歯肉から出血するようになり、16歳ごろには、歯周ポケットからの排膿と口臭が著明となった。17歳になり歯牙の動揺と歯肉の疼痛が著しく、食物摂取も困難となった。このこ

ろより、某歯科医院にて、口腔内の洗滌を受けたが、症状の改善がみられず当科へ紹介された。

現 症：＜全身所見＞体格中等度、栄養状態良好である。顔面をはじめ体幹各所に、小児期に罹患した化膿性皮膚炎によると思われる瘢痕が認められる。顎下リンパ節が、右側で拇指頭大1個、示指頭大1個、左側で拇指

写真 11～15 症例Ⅱ

- 11) 肘関節にも角質増殖を認める。
- 12) 膝関節にも角質増殖を認める。
- 13) デンタル、および咬合法X線写真～全顎にわたり歯槽骨の吸収が著しい。
lamina dura は、ほとんど消失。
- 14) オルソパントモグラム。
- 15) 口腔内所見。歯肉は発赤、腫脹し、歯周膿瘍も認められる。

頭大1個、小指頭大1個を触れ、いずれも、非可動性で圧痛は認められなかった。両側手掌、足趾の全体から手背、足背遠位部にかけて(写真7, 8, 9, 10), および外踝、アキレス腱部に角質増殖が認められ、亀裂、落屑が著明である。また肘、膝関節伸側部にも同様の所見が認められる(写真11, 12)。爪、毛髪の異常や多汗症は認められない。

<口腔内所見> $\frac{8}{8}$ は未萌出で、 $\overline{1}$ が自然脱落により欠損。上顎前歯の唇側傾斜、両側小白歯部から前歯部にかけて空隙歯列がみられる。歯牙の形態異常は認められない。全顎にわたって歯肉の発赤、腫脹が著明であ

り、 $\frac{6}{6} \frac{4}{4} \frac{3}{3} \frac{2}{2} \frac{6}{6}$ では、歯肉の退縮により歯根が露出している。歯周ポケットからの排膿が著しく $\frac{4}{6} \frac{1}{5} \frac{1}{1}$ の唇、頬側歯肉に小豆大の膿瘍形成が認められる。歯牙の動揺や歯周ポケットの深さは全歯牙にわたって著明である(図4)。歯牙の動揺と歯肉の疼痛のため、口腔清掃がきわめて不十分で、全歯牙に多量の歯苔があり、下顎前歯舌側には多量の歯石沈着も認められ、口臭が著明である。なお、歯牙周囲の歯肉を除く粘膜には異常所見は認められない。

臨床検査所見(図5): CCLF(卅)以外に異常所見はない。

写真 16~18 症例Ⅱ

- 16) 1) 部 H-E 染色, $\times 40$. 深い歯周ポケットが形成され, 上皮下には, 炎症性細胞の浸潤が著明である.
- 17) 1) 部 H-E 染色, $\times 100$. 歯周ポケット壁の上皮は表面がビラン状で固有層内に不規則に索状に増殖している. セメント質表面には細菌の集落が付着している.
- 18) 膝蓋部皮膚 H-E 染色, $\times 100$. 表皮には一部に錯角化を伴った過角化と顆粒層の肥厚があり, 真皮では血管周囲に炎症性細胞の浸潤が認められる.

X線写真所見:

<口腔内> $\frac{8}{8}$ は欠如, 歯牙の形態や硬組織形成に異常はみられない. 全顎にわたり歯槽骨の吸収が著明であり, 特に $\frac{6}{6} \frac{1}{1} \frac{2}{2} \frac{6}{6}$ 部では, 根尖部にまで及んでいる.

わずかに歯槽骨が残っている部分でも lamina dura は, ほとんど消失している (写真 13, 14).

<頭蓋骨および指趾骨> 特記すべき変化は認められない. 骨年齢も正常.

診 断: Papillon-Lefèvre 症候群。

治療および経過: <歯科的処置> |I|は著しい動揺のため、初診時にとりあえず抜去した。続いて |2| が自然脱落した(写真15)。この時点で、生米を試料とする「石原の方法」によって咀嚼効率を調べたところ、健全歯列者の約13%であった。(使用した篩の網目は2.0 mm)。残存全歯を抜歯適応と考えたが、第1段階としては、比較的動揺の少ない $\frac{7}{7}$ を残し、これらを鉤歯とした局部床義歯を装着した。その約半年後、総義歯へ移行した。抜歯窩の治療は順調であった。

<皮膚科的処置> 本学皮膚科にて、サリチル酸ワセリンの塗布やステロイド軟膏の ODT 療法を行ったが亀裂部に若干の改善がみられたにすぎない。

病理組織学的所見: 抜去した歯牙 $\left(\frac{6}{6} \frac{1}{6} \frac{6}{6}\right)$ 、歯肉、膝蓋部より試験切除した皮膚を、通法に従ってヘマトキシリン、エオジン染色にて観察した。歯根膜は、セメント質より剝離し、根尖近くまで及ぶ深い歯周ポケットの形成がみられる(写真16)。上皮下には、リンパ球、形質細胞、多核白血球等の著明な炎症性細胞の浸潤がみられ、根尖部では、毛細血管の増生が著明で、肉芽組織を形成している。歯周ポケット壁の上皮は表面がピラン状で、上皮は固有層内に不規則に索状に増殖しており、いわゆる上皮の down growth が認められる。セメント質表面のごく一部に吸収窩が認められ、すべてのセメント質に細菌の集落が付着している(写真17)。また、|6| は歯根の吸収が認められた。歯髓組織では、網状萎縮、石灰変性を示すものがあり、また、象牙芽細胞が萎縮あるいは空胞変性に陥っているのが認められた。

皮膚組織: 表皮では一部に錯角化を伴った過角化、顆粒層の肥厚がみられ、真皮の血管周囲には、炎症性細胞の浸潤が認められた(写真18)。

考 按

1924年, Papillon, Lefèvre が、手掌および足趾の過角化症に高度の歯周疾患を伴った症例について初めて記載したが、当初、本症は、先天性手掌足趾過角症 (Meleda 病) に高度の歯周疾患が合併したものと考えられていた。しかし、その後、同様の症例が報告されるようになり、Meleda 病とは異なる独立した疾患として考えられ、Papillon-Lefèvre 症候群の名で呼ばれるようになった。本症の発生頻度は男女ほぼ同率であり、Gorlin²⁾ らは general population で 1,000,000 人に 1~4 人、carrier frequency は、1,000 人当たり 2~4 人であると報告している。著者らが調べたところでは、本邦では、これまでに20数例の報告がなされているが、これらのうちには同一症例がいくつか含まれ、実際には19例ぐらいと思われる³⁻²⁴⁾。

臨床症状のおもなものは手掌、足趾を中心とした皮膚

の過角化症と、乳歯および永久歯列期における高度の歯周炎である。このほかに、Gorlin²⁾ らは、脳硬膜の石灰化をあげているが、このような所見は認められなかったという報告が多く、本症に必発の症状とはいえないように思われる。著者らの2例を含めて、本邦でのいずれの報告例にもこのような所見は認められていない。

口腔症状

本症において最も特徴的な症状である歯周炎は、乳歯の萌出とともに出現し、急速に進行し、およそ4~5歳までにすべての乳歯を自然脱落、あるいは抜歯により喪失する。乳歯の喪失後、歯肉の炎症症状は消退し、健康な状態にまで回復するが、永久歯の萌出と同時に、再び歯周組織の破壊が始まる。乳歯列期、永久歯列期とも、歯肉は発赤、腫脹し、出血しやすく根尖部近くまで及ぶ深い歯周ポケットが形成される。歯周ポケットからの排膿が著しく、歯周膿瘍を形成する場合が多い。

X線写真では、歯槽骨の破壊吸収が全顎にわたって高度に認められ、永久歯では前歯部や第1大臼歯のように萌出の早い歯牙の周囲に特に著明である。歯槽骨の著しい破壊吸収は歯牙の動揺に加え、歯列不正をもきたしやすいため、一般に口腔清掃状態が不良で、多量の歯苔を認め、口臭も強いが、歯石沈着は、歯苔ほど著明ではないようである。著しい歯牙の動揺により、患者は咀嚼障害をきたし、食物摂取が困難となる場合が多い。われわれの第2例においても、「石原の方法²⁵⁾」による咀嚼効率は、健全歯列者の13%であった。多くの場合、14~16歳ぐらいまでに全歯牙を自然脱落あるいは抜歯によって喪失し無歯顎となる。

本邦報告例で最年長である山田⁸⁾ らの症例でも20歳で総義歯を装着している。歯牙残存中、歯牙があたかも異物であるかのごとく、症状は悪化の一途をたどるが、歯牙喪失後、歯肉は健康な状態にまで回復する。一般に抜歯窩の治療経過は順調であるといわれている。歯牙周囲の歯肉以外の口腔粘膜に異常所見を認めることはなく、またエナメル質形成不全などは通常認められないといわれている。

皮膚症状

手掌、足趾を中心とした過角化症は、Gorlin²⁾ らによれば、生後1年から4年までの間に出現し、手掌、足趾の側縁を越え、指趾の関節伸側面、アキレス腱部にも及び (Transgredience)、さらに下腿、前腕、肘、膝にも出現することがあるといわれている (Progredience)。このような所見は、Papillon, Lefèvre が最初、本症を Meleda 病として報告したように Meleda 病のそれと酷似している²⁷⁾。角化部は、境界明瞭で紅斑を伴い、高度の場合には亀裂や落屑を認める。

その他の症状

脳硬膜の石灰化^{2,27,28)}、爪の変形^{8,10,29)}、多汗症^{2,7,14)}、蜘蛛状指趾^{8,30)}、末節指趾骨の変形等^{8,30)}を認めたとい

う報告が多数みられるが、これらのうち爪や末節指趾骨の変形について、山田⁸⁾、加藤¹⁴⁾らは手足の角化性病変が長期にわたって存在することによる2次的変化と考えるのが妥当であろうと指摘している。このように全身的な、種々の合併症の報告があるが、本質的には、全身症状を伴わないと考えられている⁸⁾。しかし、本症の患者は種々の感染症に罹患しやすい傾向にあるといわれ²⁾、中耳炎¹⁴⁾、眼瞼炎²¹⁾、肺炎、膿疱性皮膚病^{2,7,8,16,20,32-34)}、ジフテリア³⁵⁾の既往を認めたとの報告がみられる。Haim, Munk らは Papillon-Lefèvre 症候群に罹患している同胞4例いずれも再発性肝膿瘍を認めたと報告している。われわれの第2例では、生後3か月より化膿性皮膚炎が全身に出現し、さらに7歳ごろには麦粒腫から肺炎を併発している。Hancke³⁴⁾らは、再発性癰瘍症を併発した本症患者に対して免疫学的検索を行い、PHA によるリンパ球幼若化現象の低下が認められたことより、本症患者では細胞性免疫能が低下しているのではないかと述べている。

病理組織学的所見：歯周組織に特殊な形態異常は認められず、辺縁性歯周炎と同様の所見である。歯牙硬組織については、歯根の吸収³⁶⁾やセメント質の部分的吸収^{15,37)}、歯髓内石灰変性¹²⁾が認められたという報告がある。しかし、通常、エナメル質形成不全などは認められないといわれている²⁶⁾。皮膚病変部では、表皮の過角化、顆粒層の肥厚があり、真皮には毛細血管の拡張と炎症性細胞の浸潤が認められる以外、特に、特徴的な所見はみられない。

病 因

内分泌障害¹⁾、ビタミンA欠乏²⁾などが考えられたこともあったが、現在では、いずれも否定され、先天性外胚葉異常によるものと考えられている。歯周組織破壊について、Ingle²⁶⁾らは Malassez の上皮遺残あるいは、ヘルトビッチの上皮鞘の欠陥によって歯周症が生じるといふ歯周症についての Orban³⁸⁾の仮説を用いて説明している。一方、今川⁶⁾、石川¹⁰⁾らは、歯肉の上皮付着部に先天的な機能的、または形態的異常が存在し、正常な上皮構造を有する健康人では十分に耐えうる歯肉の炎症に対しても本症患者では十分な適応ができず、高度の歯周炎が生じるのではないかと述べている。また、従来本症には劣性遺伝が関与しているのではないかと考えられており²⁾、家族歴において、患者の両親が血族結婚である割合が高い。われわれの第1例でも患者の父親と母方の祖母が、いとこ同志という血族結婚が認められた。このほか、同胞罹患を認める場合が多いが累代罹患を認めない等の特徴が注目されている。

治 療

口腔病変、皮膚病変とも種々の対症療法が行われてはいるが、残念ながら現在のところ根本的治療方法はみあたらない。歯周組織病変に対しては、いかなる保存的治

療も、ほとんど効果が期待できず、遅かれ早かれすべての歯牙は自然脱落するか、抜歯せざるを得なくなり、義歯による補綴処置を行わざるを得ない。臨床症状やX線写真所見により、明らかに抜歯適応と思われても、患者の年齢を考えると、抜歯を躊躇しがちである。患者や両親の精神的な面や、顎発育への影響という点から早期の抜歯は慎むべきであるという意見³⁹⁾もあるが、一方、抜歯によりすべての口腔症状が消退するし、歯槽堤の喪失をできるだけ防ぎ、あとの補綴処置を行いやすくしたほうがよいのではないかと考え¹⁸⁾もある。このように本症患者に対する抜歯時期の判定はむずかしいといえよう。

皮膚の角化部に対しては、サリチル酸ワセリン、ビタミンA含有軟膏をはじめ、副腎皮質ホルモン軟膏の塗布などが試みられているが、多くは、ほとんど効果がみられなかったと報告している。一方、角化部の皮膚を切除したのち、中間層植皮術を行い、良好な結果が得られたとの報告もある。

結 語

1) Papillon-Lefèvre 症候群の9歳女子、および17歳男子の2例について報告し、若干の文献的考察を行った。

2) 第1例では、両親が血族結婚であり、劣性遺伝の可能性が示唆された。

3) 第2例では、いくつかの先人の報告にもみられるような、再発性化膿性皮膚炎の既往歴があり、本症患者では、感染に対する感受性が高まっているのではないかと考えられた。

4) 比較的、多くの歯牙が残存していた第2例に対して、石原の方法により、咀嚼効率を測定したところ、健全歯列者の13%という値が得られ、患者は高度の歯牙の動揺などにより著しい咀嚼障害に陥っていることがわかった。

5) 永久歯の萌出が進行中の第1例に対しては、動揺の特に著しい歯牙のみを抜去し、局部床義歯を装着したが、歯牙残存部の炎症症状は増悪の傾向を示している。第2例については、症状の進行が高度であり、初診の約半年後に全歯牙を抜去し、総義歯を装着した。抜歯後、口腔内の症状は完全に消退し、患者は不快感から解放され、咀嚼機能の改善もなされた。皮膚症状に対しては、第1例、第2例とも、種々の軟膏療法を試みたが、ほとんど症状の改善はみられなかった。

本論文の要旨は、昭和52年6月、第3回日本口腔外科学会北日本地方部会にて報告した。

文

献

- 1) Papillon, P. MM., Lefèvre, P.: Deux cas de keratoderme palmaire et plantaire symétrique familiale (Maladie de Meleda) chez le frère et la soeur. Coexistence dans les deux cas d'alterations dentaires graves. Bull Soc Franç Dermat et Syph 31: 82 1924.
- 2) Gorlin, R.J., Sedano, H., et al: The syndrome of palmarplantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction of the teeth. J Pediatr 65: 895 1964.
- 3) 栗原敏: 先天性手掌及び足趾角化症を有する姉妹少女の口腔に現はれたる特異の変化に就て. 歯科学報 45: 353 1940.
- 4) 加藤倉三, 他: 乳歯の早期脱落を伴った Hyperkeratosis palmoplantaris combined with periodontosis (Papillon-Lefèvre) と思われる一例について. 大日本歯科医学雑誌 3: 44 1960.
- 5) 今川与曹, 石川 純, 他: 9歳の少女にみられた掌趾角化症を伴う歯槽膿漏症の1例について. 日本歯槽膿漏学会誌 6: 16 1964.
- 6) 松尾修身, 山果健佑, 他: 掌趾角化症を伴う歯槽膿漏症の補綴例. 日補歯誌 12: 491 1968.
- 7) 太田紀雄, 他: 若年者に現われた高度の歯槽膿漏症の一例. 愛院大歯誌 4: 76 1966.
- 8) 山田瑞穂, 他: Periodontopathie を伴う手掌足趾角化症 (Papillon-Lefèvre 病) について. 皮膚科紀要 61: 81 1966.
- 9) 石渡庸介, 他: 9歳の少女にみられた掌趾角化症を伴う歯周疾患の一例について. 日保歯誌 12: 326 1970.
- 10) 石川 純, 他: Papillon-Lefèvre の症候群——2歳11カ月の男児にみられた掌趾角化症を伴う高度の歯周疾患について——. 日保歯誌 13: 218 1970.
- 11) 池 徹, 他: Papillon-Lefèvre syndrome の1例. 日口外誌 16: 177 1970.
- 12) 大野 誠, 他: 9歳の少女にみられた掌趾角化症を伴う高度の歯周疾患について. 日保歯誌 15: 151 1972.
- 13) 森田啓一: Papillon-Lefèvre の症候群. 掌趾角化症を伴う高度の歯槽膿漏患者の補綴処置例とその経過について. 歯界展望 39: 853 1972.
- 14) 加藤泰三, 他: 歯周症を伴う掌趾角化症——Papillon-Lefèvre 症候群の一例——. 皮膚臨床 15: 205 1973.
- 15) 小守 昭, 他: Papillon-Lefèvre 症候群の1例. 日歯周誌 17: 115 1975.
- 16) 小椋 正, 他: Papillon-Lefèvre syndrome 2例. 小児歯誌 13: 270 1975.
- 17) 鈴木文雄, 他: 12歳と3歳の兄弟にみられた Papillon-Lefèvre の症候群について. 第18回日本歯周病学会総会講演抄録 1975.
- 18) 中川 豪, 他: Papillon-Lefèvre 症候群の1例. 第30回日本口腔科学会総会抄録 1976.
- 19) 古賀雄二, 他: Papillon-Lefèvre 症候群の手術例. 第20回日本形成外科学会総会抄録 1977.
- 20) 宮田千加子: Papillon-Lefèvre 症候群——初報告後4年, 5年ならびに11年を経て観察した3例——. 臨床 28: 453 1974.
- 21) 里館あつ子, 他: Papillon-Lefèvre 症候群の9年後の経過について. 第20回春季日本歯周病学会抄録 1977.
- 22) 新井亮一, 他: Papillon-Lefèvre 症候群——症例報告と本邦12例の集計——. 臨床 28: 815 1974.
- 23) 加藤睦子, 他: 9歳の少女に観られた掌趾角化症を伴う歯周疾患の一例. 日歯周誌 12: 11 1970.
- 24) 大河原 章, 他: Papillon-Lefèvre syndrome 日皮誌 80: 344 1970.
- 25) 石原寿郎: 篩分法による咀嚼能率の研究. 口病誌 22: 207 1955.
- 26) Ingle, J.I.: Papillon-Lefèvre syndrome: Precocious periodontitis with associated epidermal lesions. J Periodont 30: 230 1959.
- 27) Jansen, L.H., Dekker, G.: Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis (Papillon-Lefèvre). Dermatologica 113: 207 1956.
- 28) Brownstein, M.H., Skolnik, P.: Papillon-Lefèvre syndrome. Arch Derm 106: 533 1972.
- 29) Giansanti, J.S., Hrabak, R.P., et al.: Palmar-plantar hyperkeratosis and concomitant periodontal destruction (Papillon-Lefèvre syndrome). Oral Surg 36: 40 1973.
- 30) Haim, S., Munk, J.: Keratosis palmo-plantaris congenita with periodontosis, arachnodactyly and a peculiar deformity of the terminal phalanges. Brit J Dermatology 77: 42 1965.
- 31) Corson, E.F.: Keratosis palmaris et plantaris with dental alterations. Arch Dermat & Syph 40: 639 1939.
- 32) Schaffer A.W., Pearlstein, H.H., et al.: Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis (Papillon-Lefèvre syndrome). Oral Med 24: 180 1967.
- 33) Wilson, F.M.: Papillon-Lefèvre syndrome. Oral Med 28: 488 1969.
- 34) Haneke, E., Hornstein, O.P., et al.: Increased susceptibility to infections in the Papillon-Lefèvre syndrome. Dermatologica 150: 283 1975.
- 35) Gedda, L., Pignatelli, A.: Cheratosi palmo-plantare e Allotopia Associata a Grave Malattia Dentaria in Due Fratelli Mononati. Acta Genet med e Gemell 3: 133 1954. ——2) より引用.

- 36) Coccia, C.T., McDonald, R.E., et al.: Papillon-Lefèvre syndrome: Precocious periodontosis with palmar-plantar hyperkeratosis. *J Periodont* 37: 56 1966.
- 37) Farzim, I., Edalat, M.: Periodontosis with hyperkeratosis palmaris et plantaris (The Papillon-Lefèvre syndrome). *J Periodont* 45: 316 1974.
- 38) Orban, B., Weinmann, J.P.: Diffuse atrophy of the alveolar bone (Periodontosis). *J Periodont* 13: 31 1942.
- 39) 鈴木文雄, 川崎 仁: Papillon-Lefèvre 症候群. 歯界展覧 (別刷) ペリオドンティックスの臨床 399 1977.