Klippel-Trenaunay-Weber 症候群の骨肥大に試みた歯科的治療の 1 例

中山 栄雄・堤 康彦*

Dental treatment of oral osteohypertrophy with the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: Report of a case

Hideo NAKAYAMA・Yasuhiko TSUTSUMI*

はじめに

片側の皮膚および粘膜に先天性の血管腫、および火焰状母斑がみられ、骨質および被覆軟組織の肥大、ならびに四肢の静脈瘤性静脈拡張などを伴う症候群に対して、1900年、Klippel および Trenaunay¹⁾は angio-osteohypertrophy syndrome と名付けた。その後、1907年、Parkes Weber²⁾ が同様疾患の 3 症例を報告して以来、Klippel-Trenaunay-Weber 症候群、あるいは Klippel-Weber 症候群とよばれるようになった。

最近、わたくしどもは27歳女性にみられた Klippel-Trenaunay-Weber (以下 K-T-W と略す) 症候群に遭遇し、臨床的検討および歯科的処置を施したので報告する。

症 例

主 訴：左側歯槽骨肥大による咀嚼障害。

現病歴：出生時より、左側顔面頬部を中心とする三叉神経第Ⅰおよび第Ⅱ枝の分布領域、ならびに左側口腔粘膜にも血管腫がみられたとの事である。その後、左側歯槽部に10歳頃から膨腫がみられ、治療をうけたことがあった。20歳時には同部の膨腫は著明になり、骨肥大を示し、そのため咀嚼障害をきたした。14歳時、顔面頬部の血管腫について、XXXXXXXXXX 病院にて、摘出除去および植皮形成術を施行した。なお、歯槽骨肥大については、最近、某病院口腔外科を訪れたが、処置されなかったとの事であった。

家族歴：特記すべき事項は認められない。

写真 1 顔貌正面
左側上唇部に血管腫

現 症：左側の上唇部および前頭側頭部に haemangioma cavernosum が認められた (写真 1, 2)。口腔所見では、左側口蓋正中中部から歯槽および頬粘膜にかけて、広範性の haemangioma simplex がみられ、12～18 部歯槽骨は頬舌および上下的に骨肥大を示し、対応する下顎歯槽とかなり接近していた (写真 3)。
765 | 45
76 | 67 は自然脱落および抜歯のため欠損し、咀嚼障害を示していた。

X線所見：orthopantomography による X 線所見では、左側上顎歯槽部の骨肥大は 1678 の歯冠部に達している状態がみられた (写真 4)。Water's 法では、左側上顎洞に含気空洞所見と硬化像が認められ (写真 5)、顔面頭蓋の P.A. の tomography で骨性硬化像は、さらに明瞭に観察された (写真 6)。顔面頭蓋左側面では、側頭部頭蓋底に接近したところに、小石灰化と考えられる所見がみられ、注目された (写真 7)。angiography

東北労災病院歯科口腔外科 (主任：中山栄雄部長)

* 仙台市

Department of Dentistry and Oral Surgery,
Tohoku Rosai Hospital (Chief: Dr. Hideo Nakayama)

* Sendai

受付日：昭和53年10月16日

写真 2 顔貌側面
左側前頭側頭部に血管腫

写真 3 口腔所見
左側口蓋・頬粘膜の血管腫と骨肥大

写真 4 オルソパントモグラフィ
左側上顎骨肥大による歯の半埋伏所見

表 1 各種臨床検査成績			
血 液	Wbc 5500	Rbc 477×10^4	Hb 14.8g/dl
	Ht. 41.9%	Eos. 2%	Stab. 10%
	Seq. 23%	Ly. 65%	Tromb 26.6×10^4
	B. t 6'30''	B.c.t 8'	Tromb.t 100%
	Prot. t 89%	P.T.T. 82.9'	C.R.T. 7
電解質	Na 141mEq/l	K. 4.0mEq/l	Ca 4.4mEq/l
	Cl 106mEq/l	P 4.1mg/dl	Fe 86μg/dl
	L.D.H. 420C.W.U	Creat. 1.1mg/dl	Ac.p 2.3K.A.U
肝 機	G.O.T.18K.U	G.P.T. 8K.U	Z.T.T. 5.6K.U
	T.T.T. 2.8M.U	Al.P 5.8K.A.U	Au-AG (-)
尿	Prot. (±)	Zuck. (-)	Uro. (+)
	Ca 9.9mEq/l	P 62.0mg/dl	
免 疫	CRP (-)	RA (-)	ASLO 40T.
	IgA 380mg/dl	IgG 92.0mg/dl	IgM 145mg/dl
	IgE 67I.U/ml		
内 機	Gr.H 2.55mg/dl	Thy. S.H. 4.2μU/ml	Thront.t 52%
	BMR -26%

写真 5 ウォーターズX線法
左側上顎洞の含気空洞所見

写真 6 上顎洞トモグラフィ
左側上顎洞内の骨性硬化像

写真 9 頭蓋骨シンチグラム
左側上顎部の RI 集積所見

写真 7 頭蓋X線
左側の頭蓋底にみられた小石灰化X線像

写真 10 石膏模型
左側術前, 右側術後

写真 8 頭蓋アングイオグラフィ
左側前頭極動脈分枝部に認められる血管腫所見

写真 11 上下顎に局部義歯を装着したところ

写真 12 病理組織所見
口腔粘膜の血管腫

写真 13 病理組織所見
上顎洞骨瘤の骨硬化性所見

では、左側の A. front polaris の分枝部に haemangioma と看做される造影像が認められた（東北大学脳内科診断）（写真 8）。^{99m}Tc による scintigraphy では、左側上顎部に著明、また側頭部に軽度 RI up take を示している状態が観察された（写真 9）。

臨床検査：血液一般検査所見では、hemogram のリンパ球 65%，および尿検査の P 62mg/dl が、やや高値を示していたが、表 1 のごとく、他の血液、電解質の所見、肝機能、免疫および内分泌機能に特に異常値は認められなかった。

全身の所見：各科受診による結果をみると、眼科的には左側上眼瞼に haemangioma が認められるが、眼底、中間透明体などに異常はみられない。外科、皮膚科的にも組織肥大、静脈瘤など存在しなかった。神経科では脳波所見に異常なく、epilepsy も認められなかった。

処置経過：67 歯を抜歯して、止血状態を確かめた上で、各種の hemostatic agent 使用の下に、1-7 部の増生骨を削除しながら、歯槽形成術を行った（写真 10）。術後、同部に重症な感染症状が発症し、出血性壊疽に悩まされたが、全身および局所的な積極的化学療法によって、10日後に軽快された。約20日後に上下顎の局部義歯を調整装着したところ、患部粘膜面に壊疽がみられたが、その後、経過は良く、一応の咀嚼回復ができた（写真 11）。左側上顎洞については、開窓したところ、患部洞底部の粘膜が病的であったほか、異常は観察されなかった。洞底後部の骨瘤は部分切除して、上顎洞開窓療法にて治療を図った。

病理組織所見：口腔歯槽部粘膜では、上皮下に大小の

血管の集合とリンパ球および形質細胞の強い浸潤が認められ、血管は古く、内皮細胞や周囲細胞の状態より、先天性血管腫と診断された（東北大学歯学部病理学教室）（写真 12）。歯槽部骨肥大部には骨増殖性の所見はなく、線維性組織の増生と異物巨細胞が認められた。また、上顎洞内骨瘤では骨の硬化性変化が観察された（写真 13）。

以上の臨床的および病理組織学的診断により、K-T-W 症候群に属するものと診断された。

考 案

本症候群についての報告は、1900年、Klippel および Trenaunay¹⁾、1907年、Weber²⁾などに始まって、以来、多数の報告例がみられる。本邦では1927年（昭2）皮膚科の田代の報告が最初で、その他外科、整形外科、小児科、眼科および泌尿器科領域で合計96例の報告がみられ、学会報告例を合計すると139例に達する³⁾。

本症候群は偏側肥大、血管性母斑、静脈瘤などの合併を典型例とするが、無静脈瘤型の不全型がみられることが、すでに Klippel および Trenaunay によって記載され、その後、多くの識者によって、不全型が報告されている。自験例でも、身体他部の皮膚症状、静脈瘤など認められなかったため、K-T-W 症候群の不全型に属するものであろう。

このように、本症候群の病態像は多様であって、藤沢ら³⁾の論文によると、Wertheim は、a) 皮膚、脳に血管腫多発、b) 血管腫と母斑性皮膚病変との合併、

c) 血管腫と肥大との合併, d) 顔面血管腫と緑内障との合併などの特殊型をあげていることから本症の複雑性が推察される。これはほかの症候群との合併例, たとえば, Sturge-Weber (以下 S-W と略す) 症候群⁴⁻⁷⁾, Hippel-Lindau 症候群⁸⁾ との合併症候群の発症によっても, また感知されるものである。

この事に関して, Schnyder⁹⁾ によれば, K-T-W 症候群の異型として S-W 症候群がみられ, meningeal と retinal angiomas の傾向が強くなると, S-W 症候群に移行すると考えられている。そしてこれらの中間移行型が K-T-W 症候群と S-W 症候群の合併症候群として, 発症されるのではないかと, 著者は推察するものである。

また, 本症候群の発生原因について, 藤沢らの論文³⁾によると, 循環障害説, 内分泌異常説, 栄養神経障害説, 胚生説, 先天性動静脈瘻説などをあげているが, 決定説を確立することはできないといっている。

本症候群の自験例にも観察された頭蓋内石灰化^{6,10,11)}は, 本症候群の特殊な診断的特徴の1つである事を提唱したい。

本症は Haemangioma に伴って骨肥大所見^{1-4,12,13)}がみられるが, 顎顔面領域では顔面不对称や咬合不全¹²⁾をきたす原因となっている。これは自験例についても同様であった。

その他骨変化としては, 下顎骨の density が高い例¹⁴⁾, 骨内嚢胞と骨内 masses がみられた例¹⁵⁾などが報告されている。また, S-W 症候群の例で, 上顎洞内に mass (骨性?) がみられた症例¹⁶⁾が報告され, 注目された。

以上に述べたように, 血管腫と骨変化について考察すると, 特に口腔領域では先天的な血管腫の存在が周囲の粘膜組織に血流循環障害, 腫瘍の浸潤および圧迫, 局所の栄養障害をきたして, 2 次的に顎歯槽骨の破壊, 肥厚および肥大などの所見を誘発するのであらうと考える。

む す び

27歳, 女性の血管骨肥大症候群の1例に臨床的検討を加え, 歯科学的処置により, 咀嚼機能を回復し得た。

稿を終るにあたり, 御教示下さいました東北労災病院放射線科部長, 三品均博士をはじめ, 御協力下さいました各科の先生方に深謝いたします。なお, 本論文の要旨は, 52年10月23日(東京), 第22回日本口腔外科学会

総会において口述発表した。

引用文献

- 1) Klippel, M. and Trenaunay, P.: Du naevus variqueux osteohypertrophique. Arch Gen Med 3: 641 1900.
- 2) Weber, F.P.: Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Brit J Derm 19: 231 1907.
- 3) 藤沢竜一, 他: Klippel-Weber 症候群の4例. 皮膚科の臨床 8: 142 1966.
- 4) Furukawa, T., et al.: Sturge-Weber and Klippel-Trenaunay syndrome with Nevus of Ota and Ito. Arch Derm 102: 640 1970.
- 5) Rademacher, R.: Über einer Fall einer Kombination von Sturge-Weber und Klippel-Trenaunay syndrome mit Konstitutioneller Neurodermitis. Derm Wschr 143: 381 1961.
- 6) Teller, H. und Linder, B.: Über Mischformen der phakomatösen syndrome von Sturge-Weber und Klippel-Trenaunay. Z Haut Geschlechtsk 13: 113 1952.
- 7) Kramer, S.: Syndromes of Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber in the same patient. Psychiat Neurol Neurochir 66: 362 1963.
- 8) Hartog Jager, W.A.: About two new forms in the group of the phacomatoses. Folia Psychiat 52: 356 1949.
- 9) Schnyder, U. W., et al.: Syndrome de Klippel-Trenaunay avec colobome irien atypique. J Genet Hum 5: 1 1956.
- 10) Krabbe, K.: Facial and meningeal angiomas associated with calcification of the brain cortex. Arch Neurol Psychiat 32: 737 1934.
- 11) Nartin, S.P.: Sturge-Weber disease. OS OM OP 10: 388 1957.
- 12) Brooksaler, F.: The Angioosteohypertrophy syndrome. Am J Dis Child 112: 161 1966.
- 13) 鈴木欣寿: 血管腫と骨変化について. 整形外科 9: 276 1958.
- 14) Janes, J.S., et al.: Oral-facial manifestation of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Oral Surg 43: 227 1977.
- 15) Kontras, S. B.: Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Malformation Syndromes 10: 177 1974.
- 16) Howard, E.R., et al.: The Sturge-Weber syndrome. OS OM OP 22: 490 1966.