汎発性白皮症にみられた多数歯欠如の1例

石橋利文・野堀幸夫・五木田利明

A case of partial anodontia in albinism

Toshihumi ISHIBASHI・Yukio NOBORI・Toshiaki GOKITA

はじめに

多数歯欠如の原因は、外胚葉異形成症に属するものが多く、他に遺伝性表皮水疱症、連珠毛などの遺伝性疾患、内分泌障害、妊娠中の胎児の感染、栄養障害、梅毒、風疹、色素失調症などによる歯の原基の高度の発育障害が報告されている¹⁻⁷⁾。今回われわれは汎発性白皮症に伴った多数歯欠如の1例に遭遇したので報告する。

症 例

患者：[redacted] 14歳 女子。

初診：昭和52年8月[redacted]日。

主訴：Hutchinson 氏様の歯。

家族歴：母親は妊娠3か月頃、十二指腸虫で薬物を1週間服用する。両親、姉および4世代前までの親類に同症状の者を認めず。

既往歴、現病歴：生下時体重 2,460 g, 身長 445 mm で四肢末端を中心に全身に膿痂疹あり、約4か月後痂痕治癒する。この間皮疹と体温調節が良くないというので、生後14日目から110日頃まで保育器に入れられ入院していた。その後、5歳時眼底出血、6歳時鼻出血で入院、8歳時中耳炎、11歳時再び鼻出血で入院。昭和52年8月頃四肢を中心に大豆大まで発赤、丘疹が生じ本学皮膚科に来院し、う蝕および歯数異常、Hutchinson 氏様の歯とのことで当科に紹介され来院した。

現症：肥満型で老人様顔貌、髪は金髪と白髪が混在、Parrot 凹溝、眼振、四肢に黒褐色の色素の沈着があり、部分的に表皮剝脱した痂痕を認めた(写真1, 2)。視力検査では右0.1, 左0で、右眼は白子眼症、増殖性網膜炎、白内障、左眼は虹彩萎縮、白内障、帯状網膜変性と診断された。聴力検査では、中等度混合性難聴で耳小

写真1 顔正面

写真2 顔側面

筑波大学臨床医学系歯科口腔外科(主任:根本一男教授)

Department of Dento-oral Surgery, Institute of Clinical Medicine, the University of Tsukuba (Chief: Prof. Kazuo Nemoto)

受付日: 昭和55年9月16日

表 1

血 液 検 査 所 見			尿 検 査 所 見		
末血検査			比 重	1.028	
WBC	4,100		糖	0.01 g/dl	
RBC	450万		蛋 白	7 mg/dl	
Hb	13.5 g/dl		ウロビリノーゲン	0.14 mg/dl	
Ht	36.3%		ビリルビン	0.15 mg/dl	
Plt	17.2万		ケトン体	2 mg/dl	
生化学検査			潜 血	0.01 mg/dl	
TP	7.2 g/dl		pH	6.1	
ALB	4.9 g/dl		尿中細菌	(－)	
A/G	2.13				
UN	14.5 mg/dl				
CRE	1.3 mg/dl				
UA	7.1 mg/dl				
TG	130 mg/dl				
CHO	175 mg/dl				
BIL	0.6 mg/dl				
GOT	14 U				
GPT	15 U				
LDH	309 U				
ALP	6.0 U				
CHE	1.23 pH				
TTT	1.1 U				
ZTT	3.1 U				
GLU	87 mg/dl				
AML	190 dyne/dl				
Na	142.4 meq/dl				
Cl	104.8 meq/dl				
Ca	4.9 meq/dl				
IP	2.9 mg/dl				
血清検査					
CRP	(－)				
RA test	(－)				
ASO	(－)				
HBs 抗原	(－)				
ガラス板法	(－)				
RPR test	(－)				
TPH A test	(－)				
凝血学的検査					
Platelet adhesion	0%				
Platelet ATP & ADP					
ATP ADP ATP/ADP					
Pt.	3.57	0.26	13.7		
control	5.71	3.15	1.8		
PT	11.6/s				
PTT	30.1/s				

骨の奇形が疑われるとの報告であった。臨床検査では、血液末血検査、生化学検査、血清検査、尿検査で正常値であり、血小板粘着能、血小板凝集能および PT、PTT で明らかに異常値を認め、血小板の機能異常が疑われた(表 1)。

側貌は軽い凹形でそれほど著明ではないが、咬合は反対咬合を示した。また、セファログラムで下顎前突を認めた(写真 3)。残存歯の歯式は $\frac{4}{43} \frac{21}{3} \frac{13}{567} \frac{6}{6}$ であり、上下顎10歯ずつ欠如しており、歯列弓は上顎の方が下顎より小さく上顎後退の傾向がみられた(写真 4、図 1)。「6」は保存不可能で抜歯した。レントゲン所見でも歯胚、埋伏歯を認めなかった(写真 5)。歯牙所見では $\frac{1}{1} \frac{1}{1}$ で切端に半月状の切り込みを認め、 $\frac{42}{3} \frac{3}{3}$ で尖頭型の歯冠を、 $\frac{1}{57} \frac{6}{6}$ で樽状のいわゆる Hutchinson 氏の歯様の歯(写真 6)を呈しているが、ガラス板法、TPHA テスト

図 1 セファログラム分析による顔面頭蓋輪郭線の本症例(実線)と14歳女子平均値との比較

写真3 セファログラム

写真5 オルソパントモグラム

写真4 石膏模型

写真6 Hutchinson 氏様の歯

で両親を含め陰性であった。

診 断：以上の臨床所見より，汎発性白皮症に伴った部分的無歯症と診断した。

処 置：16の抜歯による欠如を含み $\begin{array}{r} 765 \quad 3 \quad 2 \quad 457 \\ 765 \quad 2112 \quad 46 \end{array}$ の欠損部に上下顎部分床義歯を装着した。

考 案

成書^{8,9)}によると先天性白皮症は，遺伝的に異なる汎発性白皮症と部分的白皮症に分類されている。汎発性白皮

症は全身の皮膚毛髪および眼組織色素の先天性の寡少ないし欠如をみるもので，oculocutaneous albinism ともいわれ，すべての人種に起こり，その頻度は一般に1万～2万人に1人といわれている。本症の発生は遺伝的に単一劣性遺伝子によるといわれ，tyrosinase 陰性型と陽性型がある。この疾患における毛髪色調は完全な白色からわずかに黄褐色ないし赤茶色を呈するものまでであるといわれているが，本例では金髪と白髪が混在していた。眼の色調は小児期においては虹彩に淡灰色透明で瞳孔は紅色であるが，成人期に至るとしばしば青灰色調ないし淡褐色の虹彩となることが多い。鞏膜は菲薄で脈絡膜，網膜にメラニン色素が欠乏し，眼底は橙紅色を呈し，昼間または電燈の下では羞明を示し，ときには昼盲症の状態になる。視力の障害はまた網膜中心窩が欠如することによるものもある。かかる症状は汎発性白皮症および眼白皮症の両者にみられる。水平性眼振振盪もみるが暗順応および色覚は正常である。本例では視力は右0.1，左0，右眼は白子眼症，増殖性網膜炎，白内障，左眼は虹彩萎縮，白内障，帯状網膜変性と診断された。羞明，水平性眼振振盪の症状を認めたが，暗順応，色覚には異常は認めなかった。

血小板非減少性出血傾向，偽血友病，魚鱗癬，扁平足，

精神的發育障害の合併があるといわれているが、本例でも、幼少期におけるたびたびの鼻出血、眼窩出血があり、血小板粘着能、血小板凝集能、PT, PTT で異常値があり出血傾向を認めた。しかしながら、 $\overline{16}$ 抜歯後の止血は通常人よりかなり遅延したが、特別何日も出血しなかった。他には聴力障害も合併していた。

歯牙は写真 4, 6 にみるごとく Hutchinson 氏線の歯を呈していた。問診で乳歯の萌出はなく、永久歯のみ萌出してきたとのことである。多数歯欠如の報告は前述したごとくであるが、汎発性白皮症の患者にこのような歯牙欠如した報告は、われわれの渉猟した限り報告されていない。欠損部は上下顎とも部分床義歯により、機能的および審美的改善を行い、患者の満足も得られ良好な経過をたどっている。

お わ り に

今回われわれは多数歯欠如の 1 例に遭遇し、口腔診査および全身の検査を行い、本症が汎発性白皮症による諸症状の部分症状として発現してきたものであると推定した。欠損部については部分床義歯により、機能的および審美的改善を行った。

稿を終るにあたり、筑波大学臨床医学系皮膚科矢尾板英夫助教授の協力を心から感謝の意を表します。な

お、本論文の要旨は第23回日本口腔外科学会総会において発表した。

引 用 文 献

- 1) 落合靖一, 他: 外胚葉異形成を伴った無歯症の一例. 口病誌 25: 134 1958.
- 2) 山下 浩: 小児の無歯症. 口病誌 37: 165 1970.
- 3) Witkop, C.J. Jr., et al.: Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis inherited as an autosomal dominant trait. A review of ectodermal dysplasia syndromes. OS OM OP 39: 71 1975.
- 4) 下岡正八, 他: 先天性甲状腺機能低下症の症例の歯科的所見. 小児歯誌 13: 202 1975.
- 5) 北村宗一: 臨床上稀有なる乳歯先天性欠如に就いて. 歯科学報 46: 886 1941.
- 6) 石川梧朗, 他: 口腔病理学. 1巻, 永末書店, 京都, 1971, 27頁.
- 7) 小出 武, 他: 先天性歯牙欠如を伴った色素失調症 (Bloch-Sulzberger Syndrome) の一症例. 小児歯誌 13: 187 1975.
- 8) 小嶋理一, 他: 基本皮膚科学Ⅱ. 医歯薬出版, 東京, 1976, 479頁.
- 9) 北村包彦, 他: 臨床皮膚科学全書3. 金原出版, 東京, 1969, 218頁.