鎖骨頭蓋異骨症の1例

江場光芳・並木史江・平沼康彦
高徳松・山本美朗・角田豊作

A case of Dysostosis cleido-cranialis

Mitsuyoshi EVA・Fumie NAMIKI・Yasuhiko HIRANUMA
Tokumatsu KOH・Yoshiro YAMAMOTO・Hosaku SUMIDA

Abstract: Cleidocranial dysostosis is a congenital anomaly with clavicle and cranial osteogenesis imperfecta accompanied by abnormality of dental eruption.

This disease was first reported in 1765 by Martin and named cleidocranial dysostosis in 1897 by Sainton and Marie.

In our country it was documented first by Takahashi in 1925. It is a relatively rare disease not only in Japan but also in occidental countries.

Recently we encountered a 21-year-old male patient with absence of bilateral clavicle and zygomatic arch fontanel opening, separation of public symphysis, prolonged retention of deciduous teeth, and 23 impacted teeth.

Treatment consisted first of extraction of deciduous teeth and then of fenestration in the regions of the left and right canines and first premolars of the mandible. Resin buttons were attached to these teeth for traction with rubber bands. The patient is at present in a careful follow-up study.

Key words: cleidocranial dysostosis, impacted teeth, absence of clavicle

緒 言

鎖骨頭蓋異骨症は、鎖骨および頭蓋骨の形成不全、歯の萌出異常を伴う先天異常で、1765年、Martinによって最初に報告され、さらに1897年 Marie と Sainton によって命名された疾患である²⁾。本邦においては1925年、高橋により最初に報告されているが³⁾、欧米、本邦を通して比較的にまれな疾患である。

本疾患では、全身の骨格系の異常の他に顎顔面領域において顎の発育異常、歯の萌出遅延や埋伏、歯数の異常など数々の報告がされている。

最近、著者らは本症の特徴をそなえた典型的な1例を

経験したので報告することにした。

症 例

患 者： 21歳 男性

主 訴： 87ㄱ 相当部歯肉の腫脹と自発痛。

初 診： 昭和58年7月

既往歴： 特記すべき事項はなかった。

家族歴： 本人を含め家族の協力が得られなかったため詳細は不明であった。

現病歴： 昭和58年6月 87ㄱ 相当部歯肉の持続性疼痛と腫脹を自覚したため鎮痛薬を服用したが、症状の改善が認められず、同年7月 日、付近の歯科医院を受診した。同歯科医院においてオルソパントモグラムの撮影したところ、87ㄱの埋伏歯をはじめ多数の埋伏歯を認めたため同医の紹介により、精査の目的で来院した。

現 症：

全身所見： 栄養状態は良好であったが、身長は153 cm、体重は55 kg で、成人男性としては小柄であった。

城西歯科大学口腔外科学第1講座

(主任：角田豊作教授)

First Department of Oral and Maxillo facial Surgery, Dental Josai University (Chief: Prof. Hosaku Sumida)

受付日：昭和60年5月8日

写真1 鎖骨部の陥凹（初診時）

写真2 両肩の近接が可能である

しかし、体格に比べ顔面頭蓋は大きく、頸部は太く、ややなで肩を呈していた。骨格の診査では、鎖骨は触知し得なかった（写真1）。写真2に示すように、本症に特有な両肩の前方における近接が可能であった。

局所所見：顔貌は、前額が広く、鼻根部および両側の頬骨部に陥凹を認めた（写真3）。また、側貌では軽度の下顎前突を呈していた。

口腔内は、清掃状態やや不良であったが、う蝕歯は少

写真3 初診時顔貌

なく、 $\frac{5}{6}$ のみがC₁程度の軽度のう蝕であった。

萌出歯は $\frac{765|155'67}{65DC21|13C56}$ で下顎において乳歯晩期残存とそれに伴う歯列不正が認められた。また、舌、歯肉および口腔粘膜には異常は認められなかったが、口蓋はV字状高口蓋を呈していた。

X線所見：オルソパントモグラムでは、 $\frac{86'5'4'4321|}{87'4'43}$

$\frac{2344'}{2344'78}$ の計23本の埋伏歯を認め、その他、下顎角形成不全、茎状突起低成長、上顎洞發育不全を認めた。また、O-F, Water's, 側方向、軸位撮影では、矢状縫合、冠状縫合の著しい癒合不全、大泉門開存がみられたほか、上顎洞、篩骨洞、前頭洞など副鼻腔の發育不全とそれに伴う上顎の劣成長、頬骨弓の欠損、鼻骨形成不全が認められた。さらにトルコ鞍には軽度の変形がみられたが、顕著ではなかった（写真4, a-e）。

胸部X線写真では、本症特有の鎖骨欠損を両側に認め、釣鐘状の胸部を示していた。また、腰部、手、足のX線写真では、骨盤の狭小化、左右非対称、恥骨結合の離開および内反股を認めた。しかし、手足においては、末節骨の形成不全を認めたのみで、その他の長管骨、筋肉には異常はなく、とくに運動障害は認められなかった（写真5, a-d）。

臨床検査所見は表1に示すとおりで、白血球数を除いて特記すべき異常はなかった（表1）。

常染色体は、46, XYで形態、数ともに異常を認めなかった（写真6）。

処置および経過：初診時87相当部の歯肉に炎症を認

写真 4a 初診時オルソパントモグラム

写真 4b Water's 法

写真 4c 側方向撮影

写真 4d 頬骨軸位撮影

写真 4e O-F X線写真

に、現在では同部を再開窓して、樹脂のリンガルボタンをそれらの歯にダイレクトボンディングし、エラスティックにより牽引中である。現在、経過は順調で徐々に萌出の傾向を見せている。今後、他の歯についても同様の処置を行う予定である。しかし、過剰歯は抜歯を予定している。

考 察

めたので、抗生物質を投与し、消炎後 87 の抜歯とともに 43|34 部の開窓術を行い、自然萌出を促したが、萌出力は弱く、周囲組織による再閉鎖が起こった。そのため

鎖骨頭蓋異骨症は 1765 年 Martin によって最初に報告され、さらに 1897 年 Marie と Sainton が鎖骨の欠損、頭蓋奇形、歯の発育異常、遺伝性の四徴候をあげ、

写真 5a 胸部X線写真

写真 5d 手レントゲン写真

写真 5b 腰部X線写真

写真 6 常染色体

写真 5c 足レントゲン写真

表 1 臨床検査

WBC	10900/mm ³	AL-P	5.7 KA
RBC	481 × 14 ⁴	GOT	25 K
Hb	15.7 g/dl	GPT	28 K
Ht	47.0%	LDH	308 W
Na	142.6 mEq/l	BUN	12.6 mEq/l
K	4.1 mEq/l	UA	6.6 mg/dl
Cl	104.0 mEq/l	TP	7.5 g/dl
Ca	9.6 mg/dl	A/G	1.39

関節の異常，長管骨の発育障害，指趾の形成不全なども合併していることが報告されている。そのために整形外科領域では，前記の全身的な骨格系の異常より，Dysostosis Generalisata との呼称を用いている⁴⁻⁶⁾。

その他の変化については，鎖骨に付着する筋肉，三角筋，大胸筋の鎖骨部，鎖骨筋などの欠損であり，胸鎖乳

Disotose cleid-oclanialis Hereditaria と命名した²⁾。しかし本症は，小数例ではあるが，それらの4徴候に加え，骨盤の形成不全，非対称，恥骨結合の癒合不全，股

突筋鎖骨部の欠損の報告されたものもある。しかし、臨床的には確実に検出し難いこともあり、最近ではあまり報告例をみない⁶⁾。

歯科の報告においては、種々の異常が認められており、1925年 Hesse⁷⁾ が報告した歯科の特徴を列記すれば次のごとくである。

- 1) いずれの頭蓋においても埋伏歯を認める。
- 2) 過剰歯は永久歯に属し、ときに埋伏する場合がある。
- 3) 埋伏歯は大部分傾斜し、かなり深部に存在する。
- 4) 歯は一般に形態ならびに歯数異常を呈する。
- 5) 乳歯は晩期残存し、骨植堅固で根の吸収はほとんど認めない。
- 6) 上顎骨發育不良であるため、いわゆる下顎前突を呈する。

本邦における歯科学的な報告は、木下⁸⁾ が最初で、Hesse⁷⁾ の報告と同様の所見である。

著者の症例においても23本の多数の埋伏歯、7本の過剰歯、4本の乳歯、上顎骨發育不全による相対的な下顎前突症などのX線所見を認めたほか、下顎角部の形成不全、副鼻腔の發育不全、頬骨弓の欠損、鼻骨形成不全、および茎状突起低成長を伴っていた。とくに頬骨弓の欠損、茎状突起低成長を合併した症例は、著者らが文献的に渉猟しうる限りでは、はじめての報告であろうと思われる。

そこで、さらに報告例の年齢について調査してみると、乳幼児における報告はみられず、著者らの症例を含め多くの症例が10代以降のものである^{4-6, 9-14)}。これは、本症が直接機能障害を引き起こして来院することが少なく、他の疾患があって、偶然発見されることが多いからである⁴⁾。自験例も10歳時に学校検診において1度だけ鎖骨の欠損を指摘されたことがあると述べており、当科を来院した理由も 87| 相当部歯肉の腫脹と疼痛で、その後のX線診査により鎖骨頭蓋異骨症と診断された。

本症の原因論に関しては古くから、遺伝説、隔世遺伝説、羊膜性説などが唱えられており、Marie と Sainton²⁾ は本症の特徴として遺伝性の存在をあげている。しかし、その後の報告は遺伝性の確認できない散発例が多く、わが国における報告でも遺伝関係の認められる症例はきわめてまれである。羽根田⁴⁾、木下⁸⁾ も述べているように、本症の原因は明らかではない。治療については、過去の症例でX線的に、あるいは内分泌的な異常を詳細に記載し、過去の報告と比較検討した報告が多く、とくに整形外科領域の報告では、骨格上の障害は認めているが、機能上の障害は認めることが少ないため、骨格およびその他の異常に対して治療を試みた報告はない。

歯科学的な治療は、倉科¹⁵⁾、関本¹⁶⁾、下里¹³⁾、長谷川¹⁷⁾は乳歯および埋伏歯を抜歯後、局部床義歯による補綴処置を行った報告がある。また、須佐美¹⁸⁾は

10年間の矯正治療により18本の永久歯の萌出を認めており、園山¹¹⁾、本田¹²⁾も矯正治療を行い、良好な結果を得ている。一方、西村⁹⁾は本症の治療については通常必要としない場合が多く、歯科学的分野では、乳歯抜去による後続永久歯の萌出誘導は、ほとんど期待できず残存乳歯の保存処置、欠損部には義歯等による欠損補綴処置が望ましいと述べている。しかし、長期間を要するが、矯正治療によって良好な結果が得られている以上、一度は矯正学的治療を試みる方が望ましいと思われる。また、梶¹⁹⁾は、本症に対する歯科の処置は、小児歯科学、矯正歯科学、歯科補綴学、口腔外科学等が協力してチームアプローチを行うべきであると述べている。さらに、上顎骨の劣成長による下顎前突も、最近ではめざましい発達をとげている外科的矯正術による治療を行えば、咬合ならびに本症特有の顔貌もより良好な結果が得られるのではないかと推察する。

著者らが経験した症例においては、患者の希望もあり minor tooth movement によって埋伏歯の萌出誘導を行っているが、完全萌出は望めぬとも、咬合に支障のない程度の萌出は期待でき、見通しは暗いものではないと思われる。

結 論

著者らは、87| 相当部歯肉の腫脹と疼痛を主訴に来院した21歳男性に、両側鎖骨欠損、大泉門の開存、両側頬骨弓欠損、恥骨結合の離開、乳歯晩期残存、23本の埋伏歯などの臨床的所見を認め、鎖骨頭蓋異骨症と診断した。

治療は、乳歯を抜歯後、埋伏している43|34に開窓術を施行し、minor tooth movement による萌出誘導を行っており経過観察中である。

引 用 文 献

- 1) Martin: Sur un déplacement naturel de la calvicule méd chir et pharmcol. 23: 456 1765. 8) より引用。
- 2) P. Marie et P. Sainton; Observation d'hydrocéphalie héréditaire (Père et fils), par vice de développement du crane et du cerveau, Bulletins et Memoried de Soc Med des Hopieoux de Paris. 706-712 1897.
- 3) 高橋正義: 左側先天性鎖骨欠損症の1例。日整形誌 1: 203 1925.
- 4) 羽根田貞郎: Dysostosis generalisata に就て。日整形誌 8: 382-393 1933.
- 5) 藤本憲司: いわゆる Dysostosis generalisata につき得たる二三の新知見。日整形誌 18: 243-252 1943.

- 6) 吉川靖三: *Dysostosis generalisata* について, 整外 11: 14-24 1960.
- 7) Hesse, G.: Weitere Befunde am Zahnsystem dysostotischer Individuum. *Ztschr f stomatol* 24: 205 1926. 8) より引用.
- 8) 木下 功, 原 浩三, 他: 両側鎖骨欠損を伴う全身性骨発育異常症(*Dysostosis cleido-cranialis*)の歯科学的観察, 口病誌 14: 111-117 1940.
- 9) 西村 章, 高木信雄, 他: *Cleidocranial dysostosis* の1例(顎顔面領域を中心として), 歯放 17: 159-162 1977.
- 10) Stiff, R. and Lally, E.T.: *Cleidocranial dysostosis* Report of a case. *OS OM OP* 27: 202-207 1969.
- 11) 園山 昇, 佐藤田鶴子, 他: (*Dysostosis Cleido-cranialis*)の1例, 日口外誌 23: 262-272 1977.
- 12) 本田武司, 中島泰臣, 他: 鎖骨欠損を伴う多数歯埋伏の1例, 日口外誌 23: 138-143 1977.
- 13) 下里常弘, 待田順治, 他: *Dysostosis cleido-cranialis* の1例, 口科誌 3: 348-360 1967.
- 14) 小林 博, 河野幸彦, 他: *Dysostosis cleido-cranialis* の1例, 口科誌 27: 192-201 1978.
- 15) 倉科憲治, 武田 進, 他: 家族的にみられた *Cleidocranial dysostosis*, 日口外誌 27: 123-131 1978.
- 16) 関本恵一, 中西孝一, 他: 21歯の埋伏歯を有する鎖骨頭蓋異骨症の1例, 口科誌 19: 966-972 1970.
- 17) 長谷川 明, 新井誠四郎, 他: *Cleidocranial Dysostosis* の1例, 日口外誌 17: 73-79 1971.
- 18) 須佐美隆三, 中後忠男, 他: *Cleido-cranial Dysostosis* の長期観察例, 日矯歯誌 28: 192-200 1969.
- 19) 梶 隆一, 連 利隆, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の1例, 日口外誌 27: 774-779 1981.