Hajdu-Cheney 症候群患者にみられた顎顔面異常について

廻 俊一・塚本行雄・松本長衛・石川秀俊
木村東二

Abnormalities of Jaw and Face in Patients with Hajdu-Cheney Syndrome

Shun-ichi MEGURI・Yukio TSUKAMOTO・Choe MATSUMOTO
Hidetoshi ISHIKAWA・Toji KIMURA

Abstract: Since Hajdu et al in 1948 and Cheney et al in 1965 reported that Hajdu-Cheney syndrome is a disease showing acro-osteolysis, cranial deformity, Wormian bone, malformation of frontal sinus, basilar impression, osteoporosis, etc., only 29 cases have been reported including the personal case (J. Kawamura et al.: J. Neuroradiology 21: 295-301 1981) so far. This time, we studied about the findings of jaw and face of patients who were diagnosed as Hajdu-Cheney syndrome in the Department of Neurology and Internal Medicine of our hospital, and report its outlines as follows.

Patient: A 25-year-old male. Chief complaint: Trembling of the teeth and difficulty of chewing in $\frac{3+3}{5+5}$. Date of the initial examination: [REDACTED]

The finding of oral cavity noted the trembling of the teeth in $\frac{3+3}{5+5}$. The cleaning of oral cavity was extremely unfavorable, and odontolithiasis with high degree was noted in $\frac{7+7}{7+7}$ in $\frac{3+3}{5+5}$. The cleaning of oral cavity was extremely unfavorable, and odontolithiasis with high degree was noted in $\frac{7+7}{7+7}$. Anterior ejected disease of lower jaw was noted in overjet-4 mm and overbite-2 mm. X-rays finding: By panorama X-rays, absorption picture of bone, taurodontia and impacted teeth were observed in $\frac{7+7}{7+7}$, $\frac{1}{7+7}$ and $\frac{8}{8+8}$, respectively. No characteristic findings were noted in X-rays of head region, vertebral column, upper limb and lower limb, and CT scan.

Key words: Hajdu-Cheney syndrome, abnormalities of jaw and face

はじめに

Hajdu-Cheney 症候群は、1948年 Hajdu ら¹⁾、1965年 Cheney ら²⁾によって、acro-osteolysis、頭蓋変形、Wormian bone、前頭洞の形成不全、basilar impression、骨粗鬆症などを示す疾患であることが報告された。本症はきわめてまれな疾患とされ、著者らが内外文献を渉猟

した範囲では、自験例を含めわずかに29例を数えるに過ぎない。

今回、著者らは当院神経内科で Hajdu-Cheney 症候群と診断された本症患者の顎顔面の特異的所見について、口腔外科の検索を行った。その結果、若干の知見を得たので考察を加え報告する。

症 例

患者：25歳 男性。

初診：昭和58年10月■日。

主訴： $\frac{3+3}{5+5}$ 歯牙動揺と咀嚼困難。

既往歴：9歳時、鼠径ヘルニア。

家族歴：祖母は関節リウマチ、また父はパーキンソン

浜松労災病院口腔外科

(主任：廻 俊一 部長)

Department of oral and maxillo-facial Surgery,
Hamamatsu Rosai Hospital (Chief: Dr. Shun-ichi
Meguri)

受付日：昭和61年2月20日

正面

側面

写真 1 顔貌所見

写真 2

病で現在加療中である。母親姉弟には、特記事項はなかった。

現病歴：母親23歳時、満期分娩で生下時体重 2,600 g であった。9歳時、手足の指変形、10歳時、後頭部突出

写真 3 口腔内所見

に気づいた。14歳時より視力低下を認めたが、聴力障害や知能低下はみられなかった。昭和■年（20歳）頃より、左眼瞼痙攣出現し、両側顔面痙攣を覚えたため、■
■神経内科に昭和54年10月■日より、約1か月間入院した。退院1か月後より多数歯にわたる歯牙動揺のため、咀嚼困難を自覚。当院神経内科より、当科を紹介され受診した。

現 症

身長 149.5 cm、体重 42.5 kg と体格は小柄、栄養状態は中等度であった。顔貌は童顔、頭蓋底は陥入し扁平形で後頭部の異常突出を認め、hyper terolism もみられた（写真1）。手足指は末節で短く、太鼓バチ様変形であった（写真2）。また頸部運動制限、視力低下（左右

正面
左側面
写真 4 頭部X線写真

表 1 臨床検査所見

末梢血液検査		尿検査	
RBC	470×10 ⁴ /mm ³	蛋 白	(-)
Hb	15.4 g/dl	糖	(-)
Ht	40 %	ウロビリノーゲン	(±)
WBC	6,100/mm ³	ビリルビン	(-)
PLT	21.2×10 ⁴ /mm ³	比重	
出血時間	4 分		
血液生化学検査			
GOT	13 U/L	総蛋白	7.5 g/dl
GPT	23 U/L	血清蛋白分画	
ALP	13.0 U/L	A/G	1.47
LDH	323	Alb	59.6%
ChE	1.23 4pH	α ¹	3.7%
TChol	134 mg/dl	α ²	12.3%
Na	141 mEq/l	β	6.9%
K	3.7 mEq/l	γ	17.5%
Cl	102 mEq/l	IgA	335 mg/dl
Ca	4.9 mg/dl	IgG	1,510 mg/dl
P	4.2 mg/dl	IgM	75 mg/dl

臨床検査所見：末梢血検査，血液化学検査，尿検査，などには，特に異常は認めなかった（表1）。

X線所見：
頭部X線写真
冠状縫合の離開，後頭部突出，扁平頭蓋底，basilar impression が認められた（写真4）。

指関節，足関節X線写真
指，足末端部に融解を認めた（写真5）。

パノラマX線写真
6⁺6⁺に高度な歯槽骨吸収像，8⁺8⁺には埋伏歯を認めた（写真5）。

CT scan
basilar impression が認められた（写真7）。

模型分析：上下顎各歯牙の歯冠幅径は正常範囲内であったが，歯列弓幅径は（標準偏差）より低値を示し，基底骨弓長径は S.D より高値を認めた。この所見より，上下顎ともに軽度のV字形歯列弓が考えられた（図1）。

セファロ分析：1）skeletal pattern では，SNA-3 SD，Convexity-2 SD A-B plane angle-3 SD 以上と著明な上顎骨の劣成長がみられた。また Gonial angle の開大も認められた。

SNA-SNB diff. では -3 SD と著明な上顎骨・下顎骨の前後的成長の差を認めた。

2）Denture pattern では interincisal が -3 SD まで，U-1 to FH U-1 to SN がおのおの 2 SD 以上と上顎前歯の唇側傾斜が認められた（図2-2）。

0.1)，複視，言語障害（どもり・嗄声）もみられた。口腔所見は $\frac{3+3}{5+5}$ に歯牙動揺を認めた。口腔清掃はきわめて不良で， $\frac{7+7}{7+7}$ に高度の歯石沈着がみられた（写真3）。また overjet -4 mm，overbite -2 mm で下顎前突症が認められた。

Maxillary Arch	Mean	S.D.	R	L
Central Incisor	8.59	0.54	8.2	8.7
Lateral Incisor	7.08	0.77	8.4	7.4
Canine	8.04	0.40	7.6	8.8
1st Premolar	7.52	0.48	7.4	7.2
2nd Premolar	6.86	0.40	6.7	6.8
1st Molar	10.91	0.56	10.6	11.2
Mandibular Arch				
Central Incisor	5.44	0.43	5.8	5.5
Lateral Incisor	6.03	0.54	6.4	6.6
Canine	7.11	0.42	7.1	6.7
1st Premolar	7.19	0.42	7.5	7.4
2nd Premolar	7.11	0.40	7.4	7.0
1st Molar	11.41	0.58	11.7	11.9
Maxillary Arch				
Tooth Material	98.09	4.82	99.0	
Coronal Arch Width	44.77	2.61	33.9	
Coronal Arch Length	36.09	2.23	32.4	
Basal Arch Width	50.21	3.02	47.0	
Basal Arch Length	32.66	2.57	36.5	
Mandibular Arch				
Tooth Material	88.48	3.82	91.0	
Coronal Arch Width	36.26	1.99	37.5	
Coronal Arch Length	31.91	2.01	28.0	
Basal Arch Width	41.84	3.95	40.8	
Basal Arch Length	30.19	2.50	36.0

図 1

処置および経過

歯槽骨の高度の吸収による著明な 歯牙動揺が認められ、咬合、咀嚼障害が著しいため、当初抜歯を考えたが患者が保存的療法を強く希望したため、種々検討した結果まず動揺歯牙を固定することとした。昭和 59 年 4 月

4 日、局所麻酔下にて通法に従い、動揺著明な $\frac{5+5}{5+5}$ を 0.3 mm 鋼線による連続結紮に施行し、その隣接歯牙に接着用レジンを貼布し歯牙固定を補強した。

その結果、 $\frac{5+5}{5+5}$ の著しい動揺は軽減し咬合、咀嚼障害は改善された。固定後約 1 年 10 か月になるが十分な擦掃指導を施行し、口腔衛生状態も良好に保たれている。X線学的に歯槽骨の吸収度は著明な変化がなく、経過し

図2-1 セファロ分析結果とプロフィールグラム

写真 6 パノラマX線写真

写真 7 CT scan

上：手関節 下：足関節
写真 5 手、足関節X線所見

ているため当初抜歯を考えた該歯は現在の固定した状態で経過観察し将来、補綴学的な方法によって永久固定を図るつもりである。

考 察

本症候群は突発性19例、遺伝性10例が報告され³⁾、遺伝的には常染色体優性とされている。

顎顔面および口腔内所見の特徴は小顎症、不正咬合、狭少で高い口蓋、歯牙の動揺や脱落である。歯牙の動揺や脱落の原因は歯周疾患によることもあるが、osteoblastの機能不全や形成された osteoid の減弱により歯周組織の急激な吸収が生ずると推測されている^{3,4)}。

自験例においては当科に来院する1か月程前より急激な歯牙の動揺が生じた。歯牙動揺の原因は、歯根吸収、歯槽骨の吸収等のX線学的所見より推察すると、これは歯周病に見られる欠損像ではなく、びまん性骨粗鬆の所見を呈していることから、明らかに歯周疾患による歯牙動揺ではなく、入院を契機にして咬合咀嚼圧が急激に荷重になったと推察される。そのため、正常人にみられる歯槽骨の吸収に比較し猛烈な早さで動揺が生じても不思議はない。

	Mean	S.D.	
Facial angle	84.83	3.05	84.98
Convexity	7.58	4.95	-25.01
A-B-plane	-4.81	3.50	11.20
Mandibular plane	28.81	5.23	35.57
Y-axis	65.38	5.63	65.39
Occlusal plane	11.42	3.64	12.03
Interincisal	124.09	7.63	96.49
L-1 to Occlusal	23.84	5.28	32.86
L-1 to Mandibular	96.33	5.78	80.74
U-1 to A-P plane	8.92	1.88	5.34
FH to SN plane	6.19	2.89	7.39
SNA	82.32	3.45	65.79
SNB	78.90	3.45	75.31
SNA-SNB diff.	3.39	1.77	-9.52
U-1 to N-P plane	11.74	2.73	1.96
U-1 to FH plane	111.13	5.54	128.88
U-1 to SN plane	104.54	5.55	121.29
Gonial angle	122.23	4.61	148.38
Ramus angle	2.93	4.40	22.01

図 2-2

ま と め

Hajdu-Cheney 症候群は、acro-osteolysis, 頭蓋変形, basilar impression, 骨粗鬆症などを示す疾患で現在29例

報告されるのみで、きわめてまれな症例である。今回、著者らは本症候群における、顎顔面の特徴的な所見について報告した。

本論文の要旨は、第38回日本口腔外科学会総会におい

て報告した。

引用文献

- 1) Hajdu, N. and Kauntze, R.: Cranio-skeletal dysplasia. Brit J Radiol 21: 42-48 1948.
- 2) Cheney, W.D.: Acro-osteolysis. Am J Roent-

tgenol 94: 595-607 1965.

- 3) 陳 昭栄, 大庭 健, 他: Acro-osteolysis (Hajdu-Cheney syndrome)——症例報告——. 日医放会誌 40: 1048-1056 1980.
- 4) 岩谷 力, 渡辺純三, 他: Hajdu-Cheney 症候群と osteolysis. 整形外科 Mook No. 23. 金原出版, 東京, 1982, 123-134頁.