色素失調症の1例

前田 玲子・笠倉 達雄・坂元 晴彦・乙貫 典子
横倉 幸弘・猪瀬 正亮・佐藤 克典・朝倉 昭人

A case of incontinentia pigmenti

Reiko MAEDA・Tatsuo KASAKURA・Haruhiko SAKAMOTO
Noriko OTOZURA・Yukihiro YOKOKURA・Masasuke INOSE
Katsunori SATO・Akihito ASAKURA

Abstract: A case is presented of a little girl with incontinentia pigmenti.

The patient had seen a dermatologist soon after birth because of erythematous eruption of the whole body.

At 7 days old, desquamation occurred on extremities, body and face.

At 14 days old, pigmentation occurred on same lesion of the eruption.

A panoramic film showed, at age of two, eight missing milk teeth and shortage of permanent teeth and deformity of some teeth.

General condition was good and physical features were medium. But vertical hair was falling out within 2.7 cm × 1.2 cm area, and on trunk and legs and arms, pigmentation were observed.

At 4 years of age, she had denture put in, and problems of beauty and function of occlusion were solved.

Now the patient is 5 years old, the pigmentation is still existent and no resuscitation is shown of the vertical hair. Denture is now stabilized.

Key words: incontinentia pigmenti, missing teeth, teeth deformity

結 言 症 例

色素失調症は、小水疱、疣状皮疹にひきつづいて生じる特異な飛沫状の形態と特異な色調を有する色素斑を主症状とし、眼、歯、毛髪、中枢神経系その他の異常を合併する一種の遺伝性症候群である。

今回、われわれは、先天性の歯牙欠損を伴った色素失調症の1例を経験したので報告する。

患 者： 5歳5か月 女児。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：昭和55年10月 満期分娩。仮死状態にて出生。生下時体重 2,600 kg。

現病歴：生後3日目、全身に紅斑出現し、数日後、下肢に赤色丘疹が出現し、徐々に増加。生後7日目、四肢および体幹の背面に紅斑が多数あらわれ、顔面、四肢、体幹の落屑が、強くなり、本学皮膚科受診し、色素失調症と診断された。生後14日目、紅斑は消失したが、落屑は依然残存し、発疹部位に一致して灰褐色～褐色の色素斑が出現。生後7か月、落屑などの角化性皮疹は軽快。生後2歳5か月、歯牙の欠損を主訴として当科受診した。

初診時現症：2歳5か月、女児。身長 84.7 cm。体重

獨協医科大学口腔外科学教室
(主任：朝倉昭人教授)

Department of Oral Surgery, Dokkyo Medical
school (Chief: Prof. Akihito Asakura)

受付日：昭和61年11月10日

写真1 初診時の顔貌所見

写真3 頭頂部の脱毛斑

写真2 初診時の全身所見

写真4 初診時の口腔所見

12 kg. 体格栄養中等度. 体幹, 四肢の一部に色素沈着が, 線状, 飛沫状, 渦巻状に存在するが, 全身状態は良好. 顔貌は左右対称であるが, 毛髪, 眉毛, 睫毛はやや疎であり, 頭頂部には, 2.7 cm × 1.2 cm の脱毛斑がみられた.

口腔粘膜, 舌, 口蓋に異常は認められない. 乳歯は, $\frac{CBA}{C} \mid \frac{ABCD}{BC}$ の10歯のみが, 萌出しており, $\frac{CA}{AC}$ は円錐化傾向が強く, また歯牙欠損部の歯槽骨は, 発育

不良である.

X線所見では, $\frac{E}{E} \mid \frac{E}{E}$ が未萌出であり, また後継永久歯の歯胚は, $\frac{1}{6} \mid \frac{1}{12}$ の6歯胚のみが認められ, その他の歯胚は認められない.

臨床検査所見では, 生後21日目に, 白血球数 22,900 gr/dl, 好酸球41%と高値を示したが他に異常所見はみられず, 2歳時にはすべての検査値は正常範囲内となった.

処置および経過: 昭和59年, 当症例4歳時当科にて小児義歯を装着し, 咬合機能と審美性の回復をはかった. この時点では, 初診時未萌出であった $\frac{E}{E} \mid \frac{E}{E}$ は萌出完了している.

X線所見では, 後継永久歯の歯胚は, 初診時と同数認めただけである.

写真 5 2歳時のパルソパントモグラム

写真 6 小児義歯装着後の口腔所見

昭和61年、当症例5歳時の全身所見については、体幹および四肢の色素沈着は初診時と比較して、やや退色傾向にあると思われるが、依然として存在し、頭頂部の脱毛斑の再生も認められず、毛髪、眉毛、睫毛も疎である。

考 察

色素失調症 Incontinentia pigmenti (IP) は、Bloch-Sulzberger syndrome と呼ばれ、1926年、Bloch¹⁾ が最初に報告し、2年後の1928年に Sulzberger²⁾ が、さらに詳細に記載した。

その後、多数の報告が相次ぎ、Carney³⁾ (1951) が、従来の報告をまとめ、653例について、統計的な検討を試みている。

本邦においては、北村⁴⁾ が1938年に第1例を報告して以来、上野⁵⁾ (1969) ほかによれば、1968年までに96例におよぶとされ、さらにその後1976年高野⁶⁾ らが報告例を追加し、162例について考察を行っている。高野らの報告後、1976年末までに17例の報告があり、自験例を含めると180例にのぼる。最近では、小出⁷⁾ ら (1975)、さらに最近では前多⁸⁾ (1985) が、口腔所見を中心に考

察を行っている。

本疾患は、(1) 本症の家族内発生のありうること、(2) 本症は、圧倒的に女児例の多いこと、(3) 家系の近親結婚のなれうること、(4) 血族に他の先天的異常のなれうること、などから遺伝的疾患と考える説⁴⁾がある。

本症例では、家族歴に特記すべき事項が認められず、家族内発症も認められなかったが、本症例もやはり女児であった。

本疾患を Woodniansky⁹⁾ (1955) は、次の4期に分類している。

1) 第1炎症期 (紅斑・小水疱期): 出生時あるいはそれより遅れ (多くは1週間以内)、主として体幹、四肢近位側に中毒疹ないし麻疹疹を思わせる紅斑、膨疹を生じ、小水疱を多発する。小水疱は緊密性で、米粒大までのものが多い。序列性配列をとることも多く、帯状疱疹を連想させることもある。小水疱はやがて膿疱となり破れて痂皮を形成する。この期間は数日から数か月におよび、Carney³⁾ (1951) によれば、全症例の約30%にこの時期がみられるという。

2) 第2炎症期 (疣状・苔癬期) 第1期に引きつづいて、線状の苔癬状角化性褐赤色の小結節ないし、疣状皮膚疹が発生する。これは、第1期の皮膚部位に一致しても生ずるが、多くは、足背・指趾背に生じ、下腿、外陰部、体幹などにはまれである。この疣状皮膚疹は、つぎの色素沈着期においても発生することがある。この時期は数週～数か月にわたって反覆し、Pfeiffer (1960)¹⁰⁾ によると全例の80%に観察されるという。

3) 色素沈着期: 体幹側面、腋下、上腕、鼠径部および大腿を主として多くは対側性に皮膚割線・血管神経走行に無関係に、または体正中中部で正確に境されることなく多角形または線状のチョコレート褐色、灰褐色また鉛青色の小斑が奇妙な渦巻状、大理石模様状、網状といった種々の並び方で序列性に連なり、一種独特の像を呈する。

4) 色素沈着消退期: 4, 5歳頃から退色し始め、ついには完全に消失してしまうものが大部分である。痕跡なく消失するが、時に軽い萎縮性の色素脱失性小斑を残すこともある。

本症例では、(1) の第1炎症期が生後3日目と認められ、生後7日目と第2炎症期に入ったと思われる。第3期の色素沈着は生後14日目に認められ、5歳になる現在、依然として色素沈着は認められるが、退色傾向にあると思われる。

本疾患には、その約50%に外胚葉性および中胚葉性の奇形異常が合併するといわれ、特に皮膚症状以外に眼・中枢神経系・歯・毛髪・爪などに異常を合併するといわれる。

眼の異常としては、斜視、白内障、盲目、角膜混濁、

硝子体混濁などで、中枢神経系の異常は、知能発育不全・てんかん・小脳症などがある。毛髪・爪などの異常は、脱毛・疎毛・円形脱毛症・爪欠損などがある。

口腔領域の異常は主に歯にだけあらわれ¹⁾、萌出遅延・歯牙の欠如や円錐歯などの歯牙の形態異常が主たる変化であるといわれる。

本症例に認められた異常は、皮膚症状の他、頭頂部の脱毛斑・疎毛および歯牙の異常で、その他の異常は認めなかった。

5歳現在、口腔内に存在する歯牙は $\frac{CBA}{EC} \mid \frac{ABCDE}{BC}$ であり、永久歯胚は $\frac{1}{6} \mid \frac{1}{1} \mid \frac{2}{2}$ のみが認められる。

上顎乳前歯は、円錐化傾向が強く、矮小であるが、下顎乳前歯では矮小傾向は認められない。乳臼歯部においても矮小傾向はなく、形態も正常である。また、歯牙欠如部の歯槽骨は発育不良であるため著明に陥凹している。

現在、当症例は第4期に入っているものと思われ、さらに経過を追う予定である。また歯牙欠如による審美障害および咬合障害は、小児義歯を装着させることにより、一応満足させているが、今後永久歯との交換期を迎えることが予想され、さらに注意を払いつつ、経過を観察したいと考えている。

結 論

われわれは、先天性歯牙欠損を伴った色素失調症の5歳児に遭遇した。

皮膚症状としては色素沈着、毛髪に関しては頭頂部の脱毛斑が認められた。毛髪・眉毛・睫毛は疎であった。

歯牙異常として乳歯では $\frac{ED}{DBA} \mid A \mid DE$ が、先天的に欠損しており、永久歯胚では、5歳時において $\frac{1}{6} \mid \frac{1}{1} \mid \frac{2}{2}$ のみが認められる。また乳前歯の矮小傾向がみられ、歯牙欠損部の歯槽骨の発育が不良であった。

現在、小児義歯を装着し咬合機能、審美性を回復したが、今後発育に伴う変化を観察する予定である。

引 用 文 献

- 1) Bloch, B.: Eigentumliche, bisher nicht beschriebene Pigmentaffection (Incontinentia pigmenti) Schweiz Med Wschr 56: 404-405 1926.
- 2) Sulzberger, M.B.: Über eine bisher nicht beschriebene congenitale Pigmentanomalie (Incontinentia pigmenti) Arch Derm 154: 19-32 1928.
- 3) Carney R.G.: Incontinentia pigmenti, A world statistical analysis. Arch Derm 112: 535-542 1976.
- 4) 北村包彦, 熊 威訓: Incontinentia pigmenti. Bloch-Sulzberger s. Melanosis corii degenerativa Siemens に就て, 皮と泌 6: 632-639 1938.
- 5) 上野賢一, 佐々木伸子: 色素失調症知見補遺. 日皮会誌 79: 889-905 1969.
- 6) 高野祐策, 黒部信一, 他: 偏側性色素失調症. 皮膚臨床 18: 1027-1031 1976.
- 7) 小出 武, 三戸広則, 他: 先天性歯牙欠如を伴った色素失調症の一症例. 小児歯誌 13: 187-195 1975.
- 8) 前多一雄, 小坂井透, 他: 色素失調症の1例. 歯学 73: 1323-1331 1985.
- 9) Woodniansky, P.: Das syndrome der Incontinentia pigmenti. Arch Klin exp Derm 201: 47-72 1955.
- 10) Pfeiffer, R.A.: Zur Frage der vererbung der-Incontinentia pigmenti, (Bloch-Sulzberger Siemens). Z Menschl Vereb Konstitutional 35: 469-493 1960.
- 11) Hitchin, A.D. and Hall, D.C.: Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger Syndrome), and its dental manifestations. Br dent J 116: 239-243 1964.