鎖骨頭蓋異骨症の2例

新美 敦・角 保徳・金田敏郎・馬渕良次*

Cleidocranial dysostosis: Report of two cases

Atsushi NIIMI・Yasunori SUMI・Toshio KANEDA・Ryouji MABUCHI*

Abstract: We experienced two cases of cleidocranial dysostosis, which is characterized by defect of clavicle, skull deformities, dental abnormalities and hereditary. However, several cases had no hereditary in the past reports. Likewise, in our cases, one patient had a family history that was suspected of hereditary but the other patient had no particular family history.

When family history is suspected, we have to examine the family, especially young family of the patient, because we then can select the appropriate therapy for dental abnormalities by early diagnosis. In this report, we discuss the therapy for dental abnormalities in view of early diagnosis.

Key words: cleidocranial dysostosis (鎖骨頭蓋異骨症), hereditary (遺伝性), therapy for dental abnormalities (歯科の障害に対する治療)

緒 言

鎖骨頭蓋異骨症は、鎖骨と頭蓋骨の形成不全および歯の発育不全と交換期の遅延などを主徴とする疾患であり、1765年、Martin¹⁾によって初めて報告され、1897年、Marie と Sainton²⁾が独立した骨奇形症候群としての疾患概念を確立した。本疾患は常染色体優性遺伝によると一般に考えられているが^{3,4)}、これまでの報告のなかでは、本症の家族歴がない散発例が半数以上を占めている。

われわれは、家族歴のない本症および家族歴の疑われた本症の各1例を経験したので報告する。

症 例

症例1

患 者：18歳 男性。

名古屋大学医学部口腔外科学講座
(主任：金田敏郎教授)

* 馬渕歯科医院

(主任：馬渕良次院長)

Department of Oral Surgery, Nagoya University
School of Medicine (Chief: Prof. Toshio Kaneda)

* Mabuchi Dental Clinic (Chief: Dr. Ryouji Mabuchi)

受付日 平成2年1月10日

初 診 昭和59年3月■日。

主 訴：乳歯晩期残存と永久歯萌出遅延。

既往歴：未熟児で出生し、幼少時には身体発育不良傾向がみられた。

家族歴：血族結婚はなく、家系内に本症の症候はみられない。

現病歴：乳歯萌出遅延がみられたが、乳歯列はほぼ正常に完成した。しかし、永久歯萌出期になっても乳歯が晩期残存し、永久歯の萌出が異常に遅延した。近歯科医院にて定期的に経過観察を行ったが、症状に変化がみられないため当科を受診した。

現 症：体格は、身長 163 cm、体重 50 kg とやや小柄であったが、栄養状態は良好であった。上胸部では右側鎖骨の外側約 1/3 に骨の隆起を欠き、骨を触知し得なかった(写真1)。顔貌は、脳頭蓋に比べ顔面頭蓋の発育がやや悪く、軽度の両眼隔離がみられた。低位咬合のため、上下口唇が弛緩していたが、中顔面の陥凹感は軽度であった。口腔内には、18本の萌出歯が認められたが、そのうち9本は晩期残存乳歯であった。歯列は、歯間空隙が広く、歯牙の捻転、傾斜を認め、またその形態も咬頭が正常に比べ尖形になっているものが多かった(写真2)。

X線所見：胸部X線写真では、右側鎖骨の外側約 1/3 に部分欠損像が確認された(写真3)。頭部X線写真では、全体に骨の粗造感があり、泉門部の閉鎖不全、縫合部付近の挿間骨、および特に側頭骨、後頭骨における骨のモザイク状配列がみられた。また、上顎洞と前頭洞の

写真 1 症例 1, 上半身像写真

▶ : 鎖骨欠損部位

写真 2 症例 1, 口腔内写真

a : 上顎, b : 下顎

発育が悪く、下顎角が開大していた(写真4 a, b).
オルソパントモグラムの写真5に示すように27歯の
埋伏歯を認め、そのうち6歯は過剰歯と思われた。埋伏
永久歯胚のほとんどは歯根未完成で、大きさ、形態、位
置に異常が認められた。

臨床検査所見: 血液一般, 生化学, 尿検査, 染色体核
型検査のいずれにおいても, 異常は認められなかった。

処置および経過: 前歯部欠損による咀嚼障害および審
美性の回復のため, 暫間義歯の作製を開始したが, 患者
の協力が得られないため中断した。

症例 2

患 者: 12歳 女性。

初 診: 昭和62年1月

主 訴: 上顎左側乳側切歯相当部唇側歯肉の腫脹。

既往歴: 特記すべき事項はなかった。

家族歴: 妹に鎖骨の減形成, 大泉門の開鎖不全がみら
れた。また, 母親からの問診により, 父親に本症が強く
疑われた。

現病歴: 永久歯萌出期になっても乳歯が晩期残存し,
永久歯の萌出が異常に遅延した。昭和61年6月, 上顎左
側乳側切歯相当部唇側歯肉に腫脹を自覚し近歯科医院を
受診したところ, 多数の乳歯晩期残存を認めたため同医
の紹介により, 精査の目的で当科を受診した。

現 症: 体格は, 身長 149.5 cm, 体重 37 kg と普通
で, 栄養状態は良好であった。上胸部では両側鎖骨の外
側約 1/4 に骨の隆起を欠き, 骨を触知せず, 両肩を前方
で近接することが可能であった。また, 胸部X線写真で
は, 両側鎖骨外側約 1/4 に部分欠損像がみられた(写真

写真 3 症例 1, 胸部X線写真

▶ : 鎖骨欠損部位

6)。顔貌は, 脳頭蓋に比べ顔面頭蓋の発育がやや悪く,
両眼隔離がみられた。また, 中顔面の陥凹感が軽度に認
められた(写真7)。口腔内には, 26本の萌出歯がみら
れたが, そのうち16本は乳歯晩期残存歯, 2本は過剰歯
で, それに伴い捻転, 傾斜がみられた。また, 上顎左側
乳側切歯相当部唇側歯肉に腫脹を認め, 口蓋はV字型高
口蓋を呈していた(写真8)。

写真 4 症例1, 頭部X線写真

a : 前後方向, b : 側方向

写真 5 症例1, a : オルソパントモグラム・

b : 歯式 (埋伏歯を含む)

: 埋伏歯,
 : 埋伏過剰歯

頭部X線写真では、全体に骨の粗造感があり、泉門部の閉鎖不全、縫合部付近での挿間骨がみられた。上顎洞と前頭洞は発達が悪く、下顎骨の縫合部の融合遅延もみられた(写真9a)。また、側方からの観察では、側頭骨と後頭骨に骨のモザイク状配列がみられ、下顎角の開大、トルコ鞍の変形、鼻骨の形成不全も認められた(写真9b)。

オルソパントモグラムでは、写真10に示すように30歯

写真 6 症例2, 胸部X線写真

▶ : 鎖骨欠損部位

の埋伏歯を認め、そのうち6歯は過剰歯と思われた。永久歯胚のほとんどは歯根未完成で、大きさ、形態は正常だが、その位置に異常がみられた。

処置および経過：主訴であった上顎左側乳側切歯相当部唇側歯肉の腫脹は、埋伏歯周囲の炎症が原因と考えられたため、抗生剤、消炎剤による治療を行った。その後、口腔衛生指導を行うとともに、乳前歯を抜去、開窓術を施行し永久歯を牽引して、矯正治療を開始している。

考 察

鎖骨頭蓋異骨症は、1897年、Marie と Sainton²⁾ が、

鎖骨の欠損，頭蓋奇形，歯の発育異常，遺伝性を4徴候として疾患概念を確立した疾患である。しかし，その後，この4徴候から1つあるいは2つの徴候が欠落したものも本症として報告されてきている。特に遺伝性の認められないものは多く，わが国においても，中村らによれば1984年までに報告された131例のうち，同一家系内

写真 7 症例 2，顔貌写真

写真 8 症例 2，口腔内写真
a：上顎，b：正面像（開口時）

写真 9 症例 2，頭部X線写真
a：前後方向，b：側方向

8	7	6	5	4	3	2	1					1	2	3	4	5	6	7	8
		E	D	C	B	B	A					A	B	B'	C	D	E		
		6	E	D	C	2	1					1	2	C	D	E	6		
8	7		5	4	3									3	4	5		7	8

b

写真 10 症例2, a:オルソパントモグラム

b:歯式(埋伏歯を含む)

■:埋伏歯, ○:埋伏過剰歯

発生は22家系62症例のみであり⁵⁾, その後の報告⁶⁻¹⁰⁾およびわれわれの症例を加えても, 1988年までに全症例数は144例, そのうち同一家系内発生は26家系68症例のみである。こうした点から, 本症の遺伝性に関しては, Marie と Sainton の疾病概念確立以後もいくつかの見解が出されてきている。最も一般的に受けいられている見解は, 常染色体優性遺伝であるが^{3,4)}, 劣性遺伝が考えられるとの見解¹¹⁾や, 遺伝とは必ずしも関係ないとの見解¹²⁾もある。しかしながら, その遺伝形式にかかわらず家系内発生が本症によくみられるという事実は, 本症の歯科的障害に対する治療のために重要であると考えられる。本症は先天性疾患であるにもかかわらず, 成長発育障害, 知能障害, 機能障害が少ないことから発見年齢は生後2か月から50歳以上に及び¹³⁾, 発見されにくい疾患であるといえるため, 本症を発見した場合, その家族, 特に若年者を診査することにより本症の早期発見が可能となる。このような早期発見は, 後で述べる本症の歯科的障害の治療にとってきわめて重要である。

今回の2症例においても, 遺伝性が疑われたのは, 1症例のみであった。この1症例が発見されたのも, 本症の主な徴候による障害のためではなく, 上顎左側乳側切歯相当部唇側歯肉の腫脹を主訴として来院し, 偶然発見されたものであった。しかし, 家族歴の診査よりその妹に本症が強く疑われた。すなわち, 妹は, 鎖骨の減形成が認められるが欠損のないこと, および乳歯列完成前であるため歯の発育異常や頭蓋奇形を断定できないことから, 確定診断は得られなかったものの, 今後の十分な経

過観察と適当な時期における治療開始が必要と考えられた。本症の歯科的障害の治療については, 現在までに矯正学的または補綴学的治療が個々の症例に応じて行われてきているが, 積極的に早期発見早期治療を行おうという立場からは, 系統的な考察が行われていない。そこでわれわれは, 本症の歯科の治療に関して次の1)~3)に示す3つの対症療法に分類して考え, それぞれの治療法について考察する。

歯科的障害に対する治療

1) 乳歯の保存による治療: 乳歯の歯根吸収が起こりにくいため, 幼少期からの十分な口腔衛生指導により, 乳歯を保存しそのまま永久歯のかわりとするか, また機能障害, 審美障害のある場合, 保存した乳歯に歯冠補綴を行って永久歯の代用とする。

2) 矯正治療: 乳歯を抜歯後, 永久歯を被覆する骨を外科的に除去する開窓術を行い, 永久歯を牽引するという矯正治療を行う。

3) 補綴治療: 乳歯を抜歯後, 局部床義歯, または, 架橋義歯などによる補綴治療を行う。

これらの治療のうち, 乳歯の保存による治療については幼少期に本症を発見し, 徹底した口腔管理をすることが困難なためか, このような治療をした報告はなされていない。しかしながら, 乳歯列完成前といった早期に本症が発見された場合, 検討する価値があると考えられる。矯正治療については, 26歳の女性に行って成功した報告もあるが⁹⁾, 他の報告はさらに若い年齢で行われたものであり^{6,15-17)}, 乳歯の保存による治療同様, 早期発見が必要であると考えられる。補綴治療については, いくつかの報告があるが^{9,18-21)}, 年齢と患者の社会的条件が許すならば先に矯正治療を試みる価値があると考えられる。

われわれの経験した症例で考えるならば, 症例1では, 前歯部欠損による審美障害を患者が訴えていたため, 暫間義歯を作製し, その後矯正治療を検討する予定であったが, 患者の協力が得られず治療は中断した。しかし, 発見した年齢はすでに18歳であったにもかかわらず, 乳歯の歯根吸収はわずかしき起こっておらず, 長期を要する矯正治療を患者が希望しないならば, 臼歯については, 乳歯を保存し補綴学的に形態と咬合を修正する治療も可能であったと考えられる。症例2では, 萌出歯に叢生がみられ, う蝕が進んでいたことより, 乳歯の保存は困難と考えられたため, 矯正治療を開始した。また, 先ほど述べたようにその妹にも本症が疑われたため経過観察を行っており, 口腔衛生状態を良好に保つことにより, 今後, 永久歯萌出障害が認められれば乳歯の保存による治療を積極的に行っていく予定である。

結 語

われわれは、18歳男性と、12歳女性の2例の鎖骨頭蓋異骨症を経験し、後者においては家系内発生を疑った。本症に家系内発生が認められることは、家族内での本症の早期発見を可能とするため、早期発見により幼少期から積極的に治療を行うという観点に立って、本症の歯科的障害の治療について考察した。

引 用 文 献

- 1) Martin, M.: Sur un déplacement naturel de la clavicule. *J Méd Chir Pharmacol* 23: 456 1765. 4) より引用.
- 2) Marie, P. and Sainton, P.: Observation d'hydrocéphalie héréditaire [père et fils] par vice de développement du crâne et du cerveau. *Bull Soc Méd HOP Paris* 14: 706 1897. 5) より引用.
- 3) 落合靖一, 浅野秀明, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の遺伝学的研究. *小児歯科学誌* 1: 82-85 1963.
- 4) Forland, M.: Cleidocranial dysostosis A review of the syndrome and report of a sporadic case, with hereditary transmission. *Am J Med* 33: 792-799 1962.
- 5) 中村 正, 里見公義, 他: Cleidocranial Dysostosis—3代6例にみられた1家系—. *小児科臨床* 39: 1421-1424 1986.
- 6) 松本光生, 伊東三隆, 他: 多数の埋伏歯の萌出誘導を行った Cleidocranial Dysostosis の治験例. *日矯歯誌* 43: 101-111 1984.
- 7) 難波正幸, 渡辺八十夫, 他: 多数の埋伏歯を伴う鎖骨頭蓋異骨症の一例. *広大歯誌* 19: 320-330 1987.
- 8) 難波正幸, 渡辺八十夫, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の歯科矯正学的観察. *広大歯誌* 19: 446-460 1987.
- 9) 森本啓三, 木原昭裕, 他: 鎖骨頭蓋異骨症—特に過剰歯の組織所見について—. *補綴誌* 31: 618-624 1987.
- 10) 中原一郎, 野崎和彦, 他: Cleidocranial dysostosis に Arachnoid を合併した1例. *脳神経外科* 15: 1241-1246 1987.
- 11) 藤原由利夫, 内西兼一郎: 家系発生をみた Dysostosis generalisata の定形的2症例. *整形外科* 15: 1119-1128 1964.
- 12) Shafer, W.G., Hine, M.K., et al.: A textbook of oral pathology, ed 3, W.B. Saunders co., Philadelphia, London, Toronto, 1974, 625. 8) より引用.
- 13) 亀谷明秀, 野村寿男, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の1例. *口科誌* 29: 483-492 1980.
- 14) 佐藤公彦, 蒲池世史郎, 他: Cleidocranial dysostosis の1例. *九州歯会誌* 22: 249-258 1968.
- 15) 須佐美隆三, 中後忠男, 他: Cleidocranial dysostosis の長期観察例. *日矯歯会誌* 28: 192-200 1969.
- 16) 園山 昇, 佐藤田 鶴子, 他: Dysostosis Cleidocranialis の1例. *日口外誌* 23: 262-272 1977.
- 17) Davies, T.M., Lewis, D.H., et al.: The surgical and orthodontic management of unerupted teeth in cleidocranial dysostosis. *Br. J. Orthod.* 14: 43-47 1987.
- 18) 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.
- 19) 下里常弘, 待田順治, 他: Dysostosis cleidocranialis の1例. *口科誌* 3: 348-360 1967.
- 20) 北村公史郎, 杉本克実, 他: 多数の埋伏歯を有する鎖骨頭蓋異骨症の1例. *日口外誌* 31: 319-324 1985.
- 21) 見崎 徹, 京田直人, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の1例. *日大歯学* 57: 633-638 1983.