下顎前突症を伴った外胚葉異形成症の1例

横田 光正・東海林 克・工藤 啓吾・藤岡 幸雄
清野 幸男*・塩山 司**

A case report of ectodermal dysplasia with mandibular prognathism

Mitsumasa YOKOTA・Masaru SHOJI・Keigo KUDO
Yukio FUJIOKA・Yukio SEINO*・Tsukasa SHIOYAMA**

Abstract: Ectodermal dysplasia, a comparatively rare disease, is characterized by many kinds of hereditary dysplasia of ectodermal organs: decreased sweat glands, body hair and teeth, skin atrophy, etc. A 23-year-old woman with ectodermal dysplasia and mandibular prognathism is reported.

She had 14 congenital teeth defects and paucity of scalp, eyebrow, eyelash and body hair. Further more the dysplasia of sweat glands gave rise to dry skin and uncontrolled body temperature in summer. She lost consciousness at age 22 in summer. The diagnosis arrived at in the Department of Dermatology was ectodermal dysplasia.

She came to our facility with a chief complain of masticatory dysfunction and need of surgical correction of mandibular prognathism. Defects of the teeth and malocclusion induced a mandibular prognathism, and a sagittal splitting osteotomy (Hunsuck modified method) using as an intermaxillary splint and bilateral circumferential wirings was performed under general anesthesia. The intermaxillary wirings were removed on the 28th day. On the 44th day after surgical correction, she was satisfied and discharged.

Key words: ectodermal dysplasia (外胚葉異形成症), mandibular prognathism (下顎前突症), surgical correction (外科矯正)

緒 言

外胚葉異形成症(ectodermal dysplasia: e.d.)は外胚葉由来の種々の器官に形成不全を認める疾患で、1938年Widderburn¹⁾によって初めて報告された。原因についてはこれまで種々論じられてきたが、一般には遺伝性疾患であるとされている²⁾。大別して伴性劣性遺伝^{3,4)}の無

汗腺型(hypohidrotic or anhidrotic e.d.)と常染色体性遺伝^{5,6)}の汗腺型(hidrotic e.d.)とに分類されているが、その形成不全の程度により種々の不全型のものが報告されている^{7,8)}。

今回、われわれは下顎前突症を呈して来院した女性の比較的にまれな外胚葉異形成症の1例を経験したので、その概要を報告する。

岩手医科大学歯学部口腔外科学第1講座
(主任：藤岡幸雄教授)

* 岩手医科大学歯学部矯正歯科学講座
(主任：石川富士郎教授)

** 岩手医科大学歯学部補綴学第2講座
(主任：石橋寛二教授)

The First Department of Oral and Maxillofacial
Surgery School of dentistry, Iwate Medical

University (Chief: Prof. Yukio Fujioka)

* Department of Orthodontics School of dentistry, Iwate Medical University (Chief: Prof. Fujiro Ishikawa)

** Department of Fixed Prosthodontics School of dentistry, Iwate Medical University (Chief: Prof. Kanji Ishibashi)

受付日：平成2年8月20日

写真 1 12歳時正貌写真
眉毛の減少とやや鞍鼻状を呈している。

写真 3 23歳時側貌写真
頭髪は縮毛のため著明な減少感はないが、中顔面の
陥凹感を認める。

写真 2 12歳時パノラマX線写真
先天性歯牙欠損は左右対称性で、乳歯ならびに後続
永久歯に認めらる(14歯欠損)。

写真 4 23歳時口腔内写真
若年時に製作した部分床義歯を長期間使用していた。
下顎の右側偏位と反対咬合状態。

症 例

患 者：23歳 女性。

初 診：1988年4月■日。

主 訴：反対咬合による摂食困難。

家族歴：両親はともに健在で、両親および親族に同疾患を思わせる毛髪、歯数異常ならびに発汗異常などは認められず、親族結婚の既往もなかった。また、姉妹はなかった。

既往歴：母親の妊娠中の疾病罹患の既往もなく、患者は出生時の体重が2,800gで、仮死分娩であった。また、幼少時より発汗障害による夏期の体温上昇が認められ

た。22歳時の夏、体温調節不全による意識消失で救急車にて某医を受診した。同医より本学皮膚科での診査を依頼され、外胚葉形成不全性低汗症の診断を受けた。

現病歴：12歳時より歯数異常と切端咬合に気づき、本学小児歯科を受診し、14歳まで齲蝕治療を受けていた。12歳時には眉毛の減少、口唇外翻とやや鞍鼻状の顔貌を呈し、パノラマX線写真では14本の先天性歯牙欠損が認められた(写真1, 2)。15歳時には欠損歯数が多いため、本学補綴科にて部分床義歯が装着された。しかし患者は経過観察中に通院を中止したため、以後は小児義歯のまま経過していた。その間、次第に反対咬合が強くな

写真5 術前の上下顎床副子適合状態(ミラー使用)
上下顎咬合関係のための凹凸ならびに各床副子固定用のフックがみられる。

り、1986年12月(22歳時)、本学矯正歯科を受診し、1987年1月からマルチブラケット法による外科的矯正を目的とした術前矯正歯科治療が開始された。患者は1988年4月■、外科的矯正手術のため当科を紹介され、受診した。

現 症：身長160 cm、体重50 kg。体格中等度で栄養状態は良好であった。初診時の顔貌は左右対称性で顔色は良好であったが、中顔面の陥凹感とオトガイ部の突出感、口唇の外翻が認められた。また頭髪が薄く、縮毛であり、眉毛、体毛、腋毛なども著明に減少していた。皮膚表面は乾燥し、さらに両側のアレルギー性結膜炎が認められた(写真3)。

口腔内所見：智歯を除く合計14本。

754|457
7541|1457 の先天性歯牙欠損と、12歳時の齲蝕による左側下顎第1大臼歯の喪失が認められ、残存歯は13本のみであった。咬合状態は右側第1大臼歯のみが咬合し、前歯部では右側上下側切歯間が over bite +3 mm, over jet -8 mm であった。左右側方運動量は1~4mmと少なく、開口時に左右顎関節に雑音(クリッキング)が聴取された。開口量は35 mm であった(写真4, 6)。

臨床検査値：特に異常値はなく、さらに染色体の検索では46, XXで、正常であった。

写真6 術前頭部X線規格写真
右側第1臼歯のみ咬合する反対咬合状態。

写真7 術後頭部X線規格写真
床副子の各固定を示す。上顎は頬骨弓に、下顎は骨体に固定、顎間固定がなされている。

臨床診断：外胚葉異形成症の部分無歯症と咬合不全により生じたと思われる下顎前突症 (Skeletal class III)。

処置および経過：内側肘窩よりの生検ではエクリン腺が1視野に1個程度と著明に減少し、皮膚の萎縮乾燥状態が認められた。また内側肘窩のマイナー法による発汗試験では著明な汗腺の減少が確認された。

写真 8 術後側貌写真
十分に審美的改善が得られている。

手術時には体温調節用マットを使用し、術中の体温管理を行った。1988年5月■, GOE全麻下に Hunsuck 変法⁹⁾によって右側 6 mm, 左側 13 mm の下顎後退術を施行した。なお、顎間固定には術前に製作した上下顎床副子(写真5)を用い、さらに上顎は頬骨弓に懸架固定を、また下顎は下顎骨体部に囲繞結紮を施して床副子を固定した(写真7)。術中、術後の経過は予想された異常な体温の上昇もなく、良好であった。術後28日目に顎間固定と床副子の各鋼線による固定を除去したが、その後は歯数が少ないため床副子を装着したまま、チンキャップを用いて顎外固定を行った。患者は33日目より経口摂取が可能となり、44日目に経過良好にて退院した。以後、外来にて経過観察を行いながら、下顎には部分床義歯を、上顎には両側臼歯部に架工義歯を製作した。退院後の顔貌は術前のオトガイ部の突出感も改善し、良好な咬合ならびに機能改善が得られた(写真8, 9)。なお、術前に認められた関節雑音は消失した。

考 察

外胚葉異形成症は、1838年 Widderburn¹⁾ がインド人一家の皮膚疾患について外胚葉系組織障害と無汗症、寡毛症、無歯症を三主徴とする疾患であることを報告したのが最初とされている。さらに1929年 Weech²⁾ が遺伝的傾向が非常に強いことから、hereditary ectodermal dysplasia と命名し報告した。本症は落合ら³⁾によれば、女性の発現も僅かながら見られること(8:1)、Shafer⁴⁾は

写真 9 術後口腔内写真
上顎には⑥54③①③456⑦の架工義歯、下顎には部分床義歯が装着され、反対咬合が改善されている。

女性の典型的発症がきわめてまれなことから、伴性劣性遺伝によるものであると報告したが、Wiktop⁵⁾とRedpath⁶⁾は常染色体性遺伝であると述べるなど、現在でもまだ一致した見解はみられないようである。

本疾患の分類は Clouston⁷⁾ が anhidrotic type と hidrotic type に分類し、さらに Felsner⁸⁾ は完全に無汗型でないものを低汗型という表現を用いることを提唱した。

Ellingson¹⁰⁾は無歯症、発毛不全、無汗症の三主徴を備えたものを major ectodermal dysplasia, 1~2つの徴候を備えているものを minor ectodermal dysplasia に分類した。

1960年、Thoma¹¹⁾は全身的、臨床的症状として次の11項目に分類している。すなわち、1) 汗腺の欠如、不足による無汗症、ならびに皮膚乾燥、2) 皮脂分泌欠乏による無皮脂症、3) 涙腺、咽頭腺、結膜腺、唾液腺の欠乏、4) 禿頭症、体毛の多毛、または減毛、5) 虹彩の形成異常、6) 指爪の不完全、7) 口唇外翻、8) 指節の欠如、不足、9) 鞍状鼻、10) 萎縮性鼻炎、11) 発音困難などである。この分類は現在よく知られているが、すべての項目を満たすものは報告されていない。1980年、Solomon と Keuer¹²⁾ は本疾患の症状を1) 先天性であり、2) 表皮がび慢性に侵され、また、毛、脂腺、爪、粘膜および歯の少なくとも1つが侵され、3) 進行性でない疾患と定義している。

しかし、本疾患は大堂ら¹³⁾、門井ら¹⁴⁾、小島ら¹⁵⁾が報告しているように、きわめてまれであるが、著明な中胚葉性奇形、すなわち眼、手指、外性器の奇形、口蓋裂などを合併し、特に EEC (ectrodactyly, ectodermal dysplasia, clefting) syndrome と呼ばれる疾患も存在するため注意が必要である。

主な形成不全症状としては、無汗腺型が汗腺、脂腺の欠如を主症状とし、体温調節が障害される。また、寡毛

あるいは無毛、皮膚萎縮、歯牙の欠如あるいは萌出遅延、粘液腺の形成不全、鞍鼻などを生ずる。女性にはまれであり、不全型、あるいは軽微な症状発現をみる伴性劣性遺伝である。症状が顕著でないため本症例のように成人後に診断されることもある。一方、汗腺型は、毛髪、爪などの発育障害、掌蹠過角化を主症状とするものである。汗腺、歯牙はほぼ正常な、常染色体性優性遺伝とされ、男女差は特に認められない。

本疾患は小児科領域では新生児期の不明発熱の原因となり¹⁶⁾、また歯科領域では歯数減少や埋伏歯の存在などが確認されることも多い。歯牙の欠如は左右対称的で、後続永久歯の欠損を伴うことが多いが、本症例では、ほぼ対称性であったものの、乳歯欠損状態についてはすでに検索することができなかった。また、毛髪、汗腺、脂腺の異常から、本症例のごとく、皮膚科領域で診断される可能性があり、歯数の減少や毛髪などの異常がみられた場合には、一応、本疾患も考慮し、マイナー発汗試験や指尖部の汗腺の数を調べるラバーベース印象法¹⁷⁾、1%塩酸ピロカルピンを用いた発汗誘発試験などが試みられるべきである。本症例では汗腺の多い内側肘窩よりの生検を行った結果、著明な汗腺の形成不全が認められ、それが有効であった。しかし、不全型の場合には、生検や他の検査法など、単独で本疾患を確定診断することは困難であり、いくつかの検査法を用いることにより決定されるべきであろう。本症例について検索した限りでは、患者の両親、親族に同疾患を思わせる毛髪や歯数の異常、発汗異常、下顎前突症などは認められず、親族結婚の既往もなく、また姉妹もいなかった。患者には皮膚汗腺の形成不全による体温調節の異常と頭髪、眉毛、腋毛、陰毛の形成不全、14本の歯牙欠損、アレルギー性結膜炎などが認められた。また、伴性劣性遺伝における女性の症状発現が軽度であることなどを考慮すれば、本症例は無汗腺型に属する不全型と考えられる。

本症例では12歳時に齲蝕治療を行い、歯数欠損が確認され、15歳時に小児義歯を製作し、その調整などを受けたが、その後は長期間にわたり通院することなく小児義歯を使用していた。小児義歯における咬合位や、その咬合高径の決定には諸説^{18,19)}があるが、石橋ら¹⁹⁾が述べているように、その時期に適応した咬合位を形態的に調和し、嚥下運動などの生理的機能をも利用し、さらにX線規格写真による計測も判断基準とすることによって、より臨床的に良好な咬合採得を行うことができる。

また、無歯症と顎の発育について、浜野ら²⁰⁾が健常者と無歯症者とを比較し、無歯症者は上顔面前方部の高さおよび深さに劣成長がみられるが、下顎骨そのものは特に健常者との間に差が認められなかったと述べている。

このようなことを考慮すれば、本症例は顎の発育と調和しない咬合関係が持続し、下顎前突症の発症に至ったことが考えられる。また、本疾患などにおける多数歯欠

損患者の下顎前突症の手術は、術後の咬合関係と固定が重要である。そのためには適切な床副子を用いた顎間固定を実施することによって、術後の良好な咬合関係を得ることができ、また後もどりすることもなく、機能の回復を計ることができるばかりか、さらには心理的な改善も期待することができる。

結 語

われわれは、23歳女性の外胚葉異形成症による部分無歯症と、長期間の咬合不全によって生じたと思われる下顎前突症の1例を経験した。本症に対し、Hunsuck変法⁹⁾による下顎後退術を行い、上下顎床副子を用いた顎間固定を施し、良好な結果が得られた。

本論文の要旨は第53回日本口腔外科学会九州地方部会(1988年9月10日、宮崎市)において発表した。

引 用 文 献

- 1) Widderburn, W.: (cited by Thannhauser, S.J.) Hereditary ectodermal dysplasia of the anhidrotic type with symptoms of adrenal medulla insufficiency and with abnormalities of bones of skull. JAMA 106: 908-910 1936.
- 2) Weech, A.A.: Hereditary ectodermal dysplasia (Congenital ectodermal defect). A report of two cases. Am J Dis Child 37: 766-790 1929.
- 3) 落合靖一, 檜垣旺夫: 外胚葉異形成を伴った無歯症の一例. 口病誌 25: 230-236 1958.
- 4) Shafer, W.G.: A Text Book of Oral Pathology, 3rd Ed. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1974, p 754-756.
- 5) Wiktop, C.J.: Genetic disease of the oral cavity. Oral Pathology, McGraw-Hill, New York, 1965, p 786-843.
- 6) Redpath, T.H. and Winter G.B.: Autosomal dominant ectodermal dysplasia with significant dental defects. Brit S Dent J 126: 123-128 1969.
- 7) Clouston, H.R.: The major forms of hereditary ectodermal dysplasia. Can Med Assoc J 40: 1-7 1939.
- 8) Felsher, Z.: Hereditary ectodermal dysplasia. Arch Dermat Syphil 49: 410 1944.
- 9) Ervin, E. Hunsuck: A modified interaoral sagittal splitting technic for correction of mandibular prognathism. J Oral Surg 26: 249-252 1968.
- 10) Ellingson, R.J.: Major hereditary ectodermal dysplasia. J Pediat 38: 191-198 1951.
- 11) Thoma, K.H. and Goldman, H.M.: Oral Pathology, 5th Ed. Mosby Co, St Louis, 1960,

- p 23-36.
- 12) Solomon, L.M. and Keuer, E.J.: The ectodermal dysplasias. Problems of classification and some newer syndromes. Arch Dermatol 116: 1295-1299 1980.
 - 13) 大堂庄三, 田中 洋, 他: 外胚葉形成不全症候群, 症例・遺伝性・病型分類・文献の総括. 小児科診療 36: 143-148 1973.
 - 14) 門井伸暁, 斎藤佳孝, 他: EEC (Ectrodactyly, Ectodermal dysplasia, Clefting) syndrome の一例. 小児科診療 48: 1553-1556 1985.
 - 15) 小島正嗣, 北山吉明, 他: きわめてまれな眼瞼形成不全を合併した Ectodermal dysplasia (低汗型) の1例. 日形会誌 6: 68-77 1986.
 - 16) 村山隆志, 成松幾世, 他: Anhydrotic ectodermal dysplasia の1例 (新生児期不明発熱の原因として). 交通医学 37: 346-348 1983.
 - 17) 木村和弥, 山城正宏, 他: 同胞に現われた外胚葉異形成症に伴う無歯症の症例—歯科用精密印象剤による汗腺開口部の検索. 日口外誌 26: 1030-1035 1980.
 - 18) 大森郁郎, 川瀬美知子: 小児用義歯の咬合位の決定とその経年的変化について. 口病誌 29: 140-147 1962.
 - 19) 石橋寛二, 吉田 薫, 他: 外胚葉異形成症に伴う部分性無歯症の1例 第一報, 症例の概念と診療経過. 新潟歯誌 4: 9-16 1974.
 - 20) 浜野良彦, 中田 稔: 無歯症に関する臨床的観察 第3報, 無汗型外胚葉異形成症に伴う無歯症患者の顎顔面の成長変化について. 小児歯誌 18: 618-627 1980.
-