臨

牀

栄養障碍型先天性表皮水疱症の1例 特にその口腔所見について

岡 達 染 矢 広 美

東京医科歯科大学口腔外科学教室 (指導 上野教授)

武 田 裕 壽

東京医科歯科大学皮膚科泌尿器科学教室 (指導 原田教授)

Epidermolysis Bullosa Dystrophica: Report of a Case with Special Reference to Its Oral Findings

Toru Oka and Hiromi Someya

From the Dept. of Oral Surgery, School of Dentistry, Tokyo Medical
and Dental University (Prof. T. Ueno)

Yasutosi Takeda

From the Dept. of Dermatology and Urology, School of Medicine,
Tokyo Medical and Dental University (Prof. G. Harada)

A 16-year-old girl, whose parents consanguineously married, visited us suffering from congenital dystrophic bullous epidermolysis.

Her oral findings corresponded with those described in case of dystrophic type. Many small tubercles were noticed over the palatal mucosa and their patho-histological findings bear complete resemblance to vesicles spreading over the skin.

緒 言

就いて報告する。

口腔粘膜は発生学的に皮膚と同じく外胚葉性のもので、従つて両者にその症状を合併する疾患は少ない。又皮膚粘膜移行部即ち口唇、眼、鼻、陰部等は抵抗減少部として病変の出現に大きな意味をもつといわれている。

口腔粘膜に関連する皮膚疾患の一つ、先天性表皮水疱症の報告は歯科領域では極めて稀であるが、我々は本学皮膚科および口腔外科においてこれを観察する機会を得たので主として口腔所見に

症 例

患 者： 15 歳女子

家族歴： 両親は従兄妹の関係にある。

既往歴： 2 歳の時麻疹に罹患。

現症歴： 出生の翌日歯肉部に水疱形成がみられたが治癒。満1歳頃足関節部に水疱形成、まもなく治癒、歩行を開始した満1年6ヵ月頃より足、手、軀幹の露出部および摩擦をうけやすい部位に僅かな刺戟で水疱形成がみられるようになつ

た。しかしそれも癬痕形成，色素沈着を残して治癒するという経過を度々繰返えて現在に至り昭和29年7月12日本学皮膚科外来を訪れ，同20日口腔外科に紹介された。

現症：身長147 cm，体重32.5 kg，体格は一見發育不良の感を呈し，全身皮膚は光沢を失っていた。水疱形成は全身に認められるが，特に四肢末端に著しく，軀幹では骨の露出部に著明。水疱は豌豆大乃至胡桃大で，透明漿液性乃至暗赤色不透明な内容を有し，これらの水疱間の皮膚は浅い潰瘍が認められた。

大部分の爪は脱落し，残存しているものは縦横に細溝が走り，凸凹不整で光沢を欠いていた。潰瘍部に軽い圧痛があつたが，自発痛，発熱はなかつた。

口腔所見：

- 1) 口角部 両側に口角糜爛。
- 2) 口唇部 上下共水疱形成。数カ所に色素沈着，癬痕形成。

図1 舌尖部 舌尖部は地図状舌となつている

3) 舌 舌小帯過短症を合併し，特に舌の挺出が阻害されていた。表面は平滑で著しく舌乳頭を欠き，赤白の部分が入交つて地図状舌となつていたが，味覚および運動障害はなかつた。舌縁，舌尖部の処々には糜爛している部分と色素沈着の部位が混在していた(図1)。

4) 歯肉 歯肉縁は全歯に互り浮腫状に肥大し，歯頸部より歯冠部を2~3 mm 被覆。全般に

図2 口蓋部，小結節が散在している

赤色で，歯肉乳頭部は指圧に依り容易に出血。以上の所見は上下顎前歯部唇側に特に甚しい。

5) 口蓋 口蓋縫合は索状に隆起し強靱。その両側は硬軟口蓋共に半球状，米粒大，乳白色の小結節が播種状に散在していたが圧痛なく，内容液は指圧，吸引によつても得られなかつた(図2)。

6) 頬粘膜 両側とも数カ所に癬痕形成が見られ，癬痕性開口障害を呈し，約一横指半開口可能。

7) 歯牙 歯冠部の形態異常は認められず，歯列，咬合ともに正常。歯牙の骨植は強固。

智歯は上下左右ともに未萌出で $\overline{6} \mid \overline{6} C_4$ の他は正常。歯牙のレントゲン像においても異常は認められず，全歯にわたり歯頸部に歯垢，歯石の沈着がみられた。

血液所見：赤血球数392万，白血球数6600，血色素量68%(Sahli)で軽度の貧血を示したが，白血球百分率は変化なく，ワ氏反応も陰性であつた。

組織学的所見：口蓋の小結節は上皮層と粘膜下組織との間の水疱によつて形成され，この部分の粘膜下層には陳旧性肉芽組織の増殖がみられるが，その他の部分は浮腫性に腫脹し極めて軽度の細胞浸潤をみとめるに過ぎなかつた(図3)。以上の所見は上膊皮膚水疱形成部の病理組織学的所見と類似していた。

その他，副腎機能，基礎代謝，自律神経機能検査においても異常を認め得なかつた。

図3 口蓋部小結節の組織像

処置および経過：

口腔外科的には先づ歯垢、歯石の除去後口腔洗滌に努めた。糜爛部には鎮痛の目的で表在麻痺剤（アネステジン溶液）を塗布し、二次感染防止のため、テラマイシン・トローチを投与した。数日後口瘡は概ね消失した。

全身療法としては皮膚科において組織新生促進ホルモン（Methyl-androstandiol）、副腎皮質ホルモン（Interemin）等を2カ月間にわたり使用し稍々水泡発生の頻度を減少させる事が出来たが、引続き経過観察中である。

考 按

先天性表皮水泡症については、その類似疾患を Hebra (1870) が “erblichen Pemphigus” の名称のもとにはじめて記載し⁵⁾、その後 Köbner (1886) が “Epidermolysis bullosa hereditaria” の名称を提唱したが、現在まで欧米においては数多くの報告がある⁵⁾。本邦では土肥教授が第1例を報告して以来武田が蒐集した報告は81例に達した。

さて一般には本症を症候上、単純型と栄養障碍型の2型に分類しているが、前者は単なる水泡形成のみで続発性変化は少い。後者は罹患皮膚の萎縮、瘢痕、色素沈着、爪甲の脱落を来し、同時に口腔粘膜および歯牙にも変化を認めることがあるとされている。Siemens (1921) は単純型で口腔症状を呈するものは2.0~2.5%、これに反し栄養障碍型では16%に発現すると言い⁵⁾、また Prinz

(1935)⁷⁾ は本疾患々者の75%に口腔内変化が認められると述べている。

本疾患の口腔所見としては Jadassohn⁵⁾ の Handbuch 中 Riecke の詳細な記載がある。

即ち栄養障碍型の特に著明な点として、

1) 口唇、頬部、口蓋、口蓋垂、舌等の口腔粘膜に水泡形成が見られ、その後遺症として瘢痕性陥没が残る、時には広範な白斑を来す。

2) 舌は肥厚し、舌小帯短縮が見られる。

3) 歯牙の形態異常、エナメル質および象牙質の強度の質的異常、齲蝕の多発、歯牙喪失等であるとされているが、本症例では歯牙所見を除いては概ね此等の所見と一致するものであつた。蒐集し得た本邦文献中に本症例の如き口蓋に小結節を認めたものは、堀尾 (1939)⁴⁾、樋口 (1941)³⁾ の2例のみで極めて稀なものと考えられる。堀尾の症例における口蓋部の丘疹の組織学的所見は、「肉眼で囊腫とみたのは単なる丘陵で、粘膜上皮と固有膜、粘膜下組織との結合は緩く処々分離していた。上皮には有棘層の増殖および上皮突起の消失、萎縮が見られ、皮膚皺襞部の組織学的所見と相似していた」と述べている。

本症の原因については、近時内分泌腺機能障碍説が有力であるが、Kaftan (1925)⁶⁾ は歯牙の發育および形態異常、爪の萎縮脱落等に注目して甲状腺、副腎の機能減弱説を主張した。また血族結婚も重要な一因子であることは古くから指摘されているが (Mayr, Katz)⁵⁾、本症例においても両親が従兄妹の関係にあつた。

病理組織学的所見としては Glickmann (1953)²⁾ は真皮および粘膜下層の弾力線維の減少乃至消失が最も特異なものとしている。

治療法としては全身的には甲状腺剤、副腎皮質ホルモン、ビタミンC等が試みられているが、我々はその他組織新生促進ホルモンを使用し、良好な効果を収め得た。口腔内には Prinz (1935)⁷⁾ は4%タンニン酸グリセリン液の塗布を推賞しているが、我々は表在麻痺剤で鎮痛目的を果し、二次感染を防止するためテラマイシン・トローチを使用した。

結 論

本症例は血族結婚の両親を持った 15 歳の少女にみられた栄養障碍型先天性表皮水疱症で、口腔領域に種々の特有な所見を呈した 1 例である。特に口蓋部にあらわれた小結節は稀有なもので、その組織像は皮膚の水疱部と類似していた。

文 献

- 1) 土肥章司：皮膚及び性病学(第 21 版)，東京，昭 27，日本医書出版，60 頁。
- 2) Glickmann, I.: Clinical Periodontology, Philadelphia, 1953, W. B. Saunder Company, p.

212.

- 3) 樋口謙太郎：先天性表皮水疱症，皮尿誌．49：53，昭 16。
- 4) 堀尾博：魚鱗癬様外観を呈する先天性表皮水疱症，皮尿誌．45：206，昭 14。
- 5) Jadassohn, J.: Handbuch der Haut-Geschlechts-Krankheiten, Berlin, 1931, Julius Springer, s. 222.
- 6) Kaftan, F.: Ein Fall der Epidermolysis bullosa hereditaria mit typischen Erscheinungen im Munde und an den Zähnen, Dtsch. Mschr. Zahnheilk. 43: 165, 1925.
- 7) Prinz, G.: Diseases of the Mouth and Their Treatment, Philadelphia, 1935, Lea & Febiger, p. 519.

Plummer-Vinson 氏症候群の 1 例

高 倉 和 夫

東京医科歯科大学口腔外科学教室(指導 上野教授)

Plummer-Vinson Syndrome Report of a Case

Kazuo Takakura

From the Clinic of Oral Surgery, Dental Faculty, Tokyo
Medical and Dental University (Prof. T. Ueno)

A woman, aged 76, suspected of so-called Plummer-Vinson syndrome is presented. All the symptoms have become better after 3-month peroral administration of iron and vitamin preparation.

緒 言

血液疾患がその口腔症状のため歯科臨床で発見されることは少くない。そのうち、主に中年以後の婦人に低色素性貧血，嚥下困難，口渇症，平滑な舌(舌乳頭の消失)，口角の亀裂，胃酸の欠乏等の諸症状を伴うものを，特に Plummer-Vinson 氏症候群と呼び，従来我が国では耳鼻科領域の報告が多く歯科領域ではほとんどみないが，最近私はこれらの諸症状を合併した症例に遭遇したのでその概要を報告する。

症 例

患者：熊〇ミ〇 76 歳 ♀

初診：昭和 28 年 5 月 20 日

家族歴：本症に関係ありと思われるものなし

既往症：28 歳と 47 歳の時に腹膜炎に罹患したのみで，その他の著患はない。月経は初潮が 16 歳，閉止が 51 歳でその間規則正しく，量も普通であつたと云う。早産，流産の経験なく子供は 9 人で最終出産は 46 歳であつた。偏食，喫煙，飲酒の習慣はない。

現病歴：初診より約 1 年前の昭和 27 年 5 月から次第に食欲が減じ，同時に咽頭，口腔内の乾燥感と唾液分泌の減少に気付いたが放置しておいた。その後 10 カ月経過した昭和 28 年 3 月，初診