

—臨床—

家族性にみられた鎖骨頭蓋異骨症の2例

大竹 克也 河野 正己 新垣 晋
中島 民雄 佐々井 敬祐* 陳 瑞彬**

新潟大学歯学部口腔外科学第一教室

*伊勢崎市民病院歯科口腔外科

**小千谷総合病院歯科

Cleidocranial dysplasia with familial involvement:
report of two cases

Katsuya OHTAKE, Masaki KOHNO, Susumu SHINGAKI,
Tamio NAKAJIMA, Keisuke SASAI, Reuy-Bin CHEN

*First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dentistry, Niigata University
(Director: Prof. Tamio Nakajima)*

**Department of Dentistry and Oral Surgery, Iseaki Municipal Hospital*

***Department of Dentistry, Ojiya Sogo Hospital*

Key word: 鎖骨頭蓋異骨症、遺伝性、埋伏歯、嚢胞

緒 言

鎖骨頭蓋異骨症は、鎖骨の形成不全または欠損、頭蓋異常、歯牙発育異常、遺伝性を特徴とする比較的稀な先天性骨系統疾患である^{1, 2)}。鎖骨、頭蓋などの骨格の異常は機能障害がほとんどないことから治療の対象となることは少ないが、乳歯の晩期残存、永久歯の萌出遅延ないしは埋伏、埋伏歯による嚢胞形成といった歯牙の異常については、機能回復を求められることが多く、歯科治療が重要な役割をはたす。一方、遺伝に関しては、優性遺伝によるとされているが本邦での報告は比較的少ないようである^{3, 4)}。

今回、われわれは、家族性にみられた本症を経

験したのでその概要を報告する。

●症例1

患者：49歳 男性。

初診：昭和63年10月6日。

主訴：咀嚼障害。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：患者の第二子に本症を認めた。

現病歴：20歳頃乳歯の残存に気付き、30歳頃数本抜歯されている。昭和63年9月右側下顎臼歯部に疼痛を認め某歯科を受診し、右側下顎大臼歯1本を抜歯された。その時X線写真にて多数の埋伏歯および嚢胞様X線透過像を指摘され当科に紹介来院した。



写真1 顔貌写真

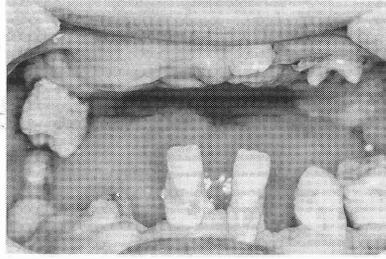


写真2 口腔内写真

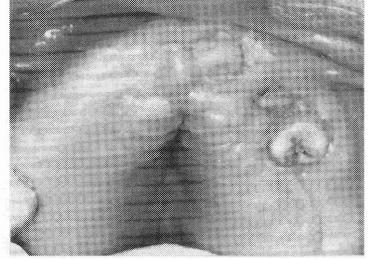


写真3 口腔内写真



写真4 パノラマX線写真



写真5 頭部X線写真

現症：体格は、身長151cm、体重57kgと小柄であったが、栄養状態は良好であった。また、触診にて鎖骨は、不明瞭であった。顔面頭蓋は、体格に比べて大きく頸部は太かった（写真1）。口腔内は、上下顎それぞれ5本の永久歯が萌出しているのみで（写真2）、上顎歯槽部は、幅広く口蓋は狭くなり、正中に前後に走る溝がみられた（写真3）。

X線所見：パノラマX線写真では下顎角部は丸く、下顎切痕は浅く、上顎に10本、下顎に13本の埋伏歯および右側下顎犬歯部に3]埋伏歯由来と思われる嚢胞様X線透過像が認められた（写真4）。また、頭部では、頭蓋の前頭縫合、矢状縫合の開存（写真5）、胸部では、両側鎖骨の低形成（写

真6）、骨盤部では、骨盤狭窄、恥骨結合の開離（写真7）などが認められ鎖骨頭蓋異骨症と診断した。

CT所見：3]埋伏歯の歯冠周囲に直径約2cmの嚢胞様の病変および、左側上顎犬歯部の埋伏歯歯冠周囲に小さな嚢胞様の病変がみられた。また、硬口蓋正中部の骨は、楔状に欠損し正中口蓋縫合不全と考えられた（写真8）。

臨床検査所見：血液、尿、血液生化学検査では、特に異常値は認められなかった。

処置および経過：同年11月、全身麻酔下に、右側下顎嚢胞の摘出および周囲の埋伏歯5本の抜歯を行いハイドロキシアパタイト顆粒を充填した。治療経過とくに問題はなく義歯を装着し経過良好



写真6 胸部X線写真



写真7 骨盤部X線写真

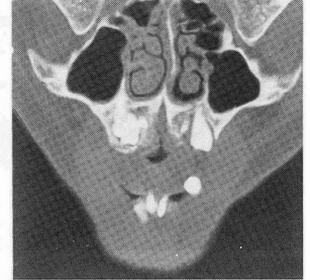


写真8 CT写真

である。

摘出物の病理組織学的所見：線維性結合組織からなり数層の上皮突起を欠く扁平上皮によって裏装された嚢胞が31埋伏歯の歯頸部に付着しており、含菌性嚢胞と診断された。

●症例2

患者：17歳 男性。

初診：平成1年3月29日。

主訴：永久歯の萌出遅延。

既往症：特記事項なし。

家族歴：症例1の第二子。

現病歴：7、8年前上顎乳切歯を、3年前下顎第一乳臼歯を抜歯されたが永久歯の萌出がみられず、家族歴により本疾患が疑われ受診した。

現症：体格は、身長164cm、体重67kgで身長は低かったが、栄養状態は良好であった。頸部は大きく、撫肩で、鎖骨は触知されず左右の肩を前方で接近させることができた(写真9)。顔貌は、軽度下顎前突感を呈していた(写真10)。口腔内は、E D C B | C D E、E | Eの残存がみられ、永久歯は7 6 | 6 7、7 6 | 6 7および3 2 1 | 1 2 3が萌出していた(写真11、12)。

X線所見：パノラマX線写真にて下顎角部は丸く、



写真9 両肩前突時の姿勢



写真10 顔貌写真

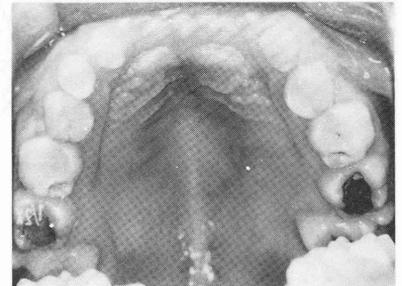


写真11 口腔内写真(上顎)

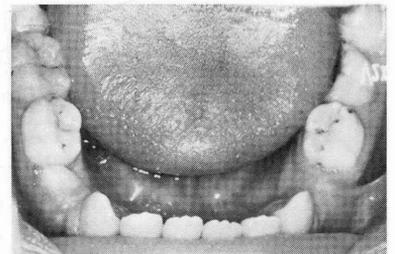


写真12 口腔内写真(下顎)

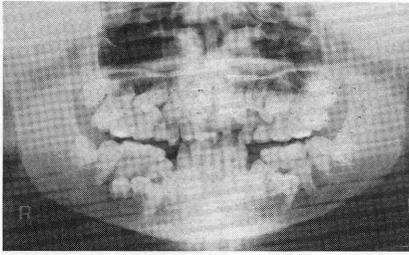


写真13 パノラマX線写真

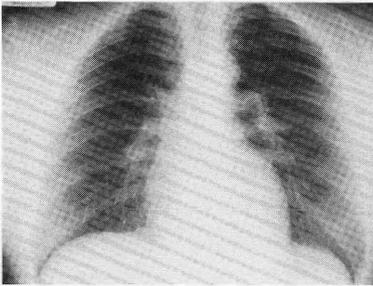


写真14 胸部X線写真

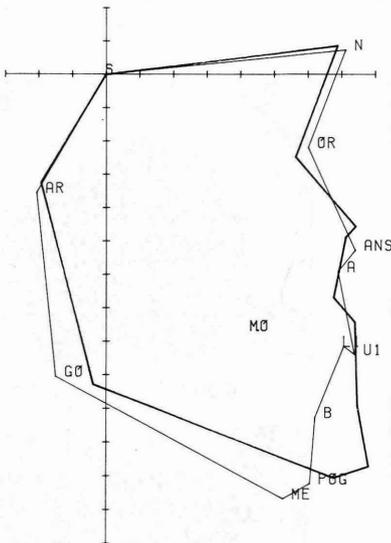


図1 プロフィログラム

下顎切痕は浅く、智歯を除いて上顎に16本、下顎に9本の埋伏歯が認められた(写真13)。頭部X線規格写真による分析結果では、顔面角は、89.9度と大きく、上顎突出度は-3度、Y軸角が62.3度と小さく、下顎角が123.0度と大きく下顎前突と考えられた(図1)。また、胸部では、右側鎖骨欠損、左側鎖骨の低形成などが認められ(写真14)症例1と同疾患と診断した。

処置および経過：上顎前歯部に義歯を製作し経過観察中である。

考 察

鎖骨頭蓋異骨症は、1765年 Martin¹⁾によって先天性鎖骨欠損症として初めて報告された疾患であり、1)頭蓋骨の発育、形成不全、2)鎖骨の欠損または、形成不全、3)歯牙発育異常と交換期の遅延、4)遺伝性を4徴候とする比較的稀な先天性骨系統疾患である^{2, 3)}。本邦では、1918年の藤井の報告が最初とされ⁵⁾、1988年の村松ら⁴⁾によると、本邦での報告は、合計241例である。本症の原因は、現在もお不明とされているが、基本的病態は膜性化骨の障害であり、鎖骨および頭蓋骨正中部、椎骨、骨盤形成骨などの正中線に沿っての化骨不全が多くみられ、骨の正中結合部における胚形質欠損により生じた遺伝的要素をもつ骨異形成症と考えられている。欧米では50~60%に家系内発症が認められ、一般に常染色体優性遺伝によるとされているが、劣性遺伝によるとするもの、遺伝とは無関係とするものもみられる。しかし、本邦では遺伝性のみられたものは19.7%³⁾、23.7%⁴⁾、36.2%⁶⁾と比較的少なく、染色体検査の結果でも異常のないものが多いようである⁶⁻¹⁰⁾。自験例では、父と第二子男性が本症に罹患していたことから優性遺伝によると考えられた。村松ら⁴⁾によると、発症に男女差はなく、10歳以上15歳未満で診断されるものももっとも多く、20歳までの報告が過半数を占めている。また、鎖骨の欠損あるいは異常は82.2%にみられるが、両側性に全部欠損することはまれで、形成不全あるいは部分欠損を呈するものが多い。自験例でも症例1では形成不全、症例2では右側が欠損、左側が形成不

全であった。頭蓋の奇形も83.8%にみられたとされているがその程度はさまざまである⁴⁾。自験例では症例1では頭蓋の前頭縫合、矢状縫合の開存がみられたが、症例2では頭蓋骨に明瞭な骨化不全は認められず本症の不全型と考えられた。さらに、顔面頭蓋を形成する鼻骨、涙骨、上顎骨、口蓋骨、下顎骨なども形成不全による変化がみられ、鼻根部は陥凹して鞍鼻を呈し、上顎の劣成長のため下顎前突を呈する場合は多いとされている^{11, 12)}。自験例では明らかな上顎の劣成長は認められなかったが、下顎骨の形態は、下顎角が丸く移行的な形態を示し、下顎切痕は浅く、筋突起、下顎頭の発育不全が観察され、症例2で下顎前突が認められた。口蓋についても正中に沿って走る溝が多く報告されているが^{4, 13, 14)}、これは症例1のCT所見から正中口蓋縫合不全によるものと考えられた。歯牙の異常も本症の特徴であり、亀谷ら³⁾は54.7%、村松ら⁴⁾は58.1%にみられたと報告している。近年のパノラマX線写真の普及により自験例のように歯科医師により発見される機会も多くなってきているようである。歯牙の異常としては、乳歯の晩期残存、永久歯の萌出遅延ないしは埋伏、歯数の異常などが多く¹⁵⁾、自験例でも症例1で23本、症例2で25本の埋伏歯と乳歯の晩期残存がみられている。しかし、自験例のように埋伏歯に嚢胞形成がみられたとする報告は少ない¹³⁻¹⁸⁾。本症の治療についてみるとは、鎖骨、頭蓋などの骨格の異常に伴う機能障害がほとんどないことから、それらに対しては何も行われていない。しかし、歯牙の異常については、長期観察にて永久歯の萌出をみたとする報告¹⁹⁾もあるが、多くの報告では、埋伏歯は深部に存在し残存している乳歯を抜歯しても萌出しないとされている。したがって、咀嚼機能の回復をはかる目的で開窓によって萌出を促進したり²⁰⁾、矯正的に牽引誘導する方法²¹⁾、あるいは、義歯製作による方法などが行われている。自験例の症例2では、患者の年齢が若く、萌出誘導が可能な位置に埋伏歯が存在していること、埋伏歯の形態が歯列弓を形成するのに適当であったことから開窓を行い矯正的に牽引誘導する方法を検討したが患者の希望がなく義歯製作を行った。治

癒状況は、抜歯や嚢胞摘出後の化骨治療に問題があったという報告はなく、症例1でも治療経過は良好であった。しかし、上下顎16歯の埋伏歯を矯正歯科的治療により牽引、萌出誘導し、下顎骨矢状分割法による外科矯正治療を行った例²¹⁾では、骨の改造機転が遅延したとの報告もありこれについてはさらに検討が必要と思われる。

文 献

- 1) Martin, M. : Sur un déplacement naturel de la clavicule. *J Méd Chir Pharmacol* **23**: 456 1765.
- 2) Marie, P. 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.
- 3) 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.
- 4) 村松泰徳, 亀谷明秀, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の1例および本邦における症例の文献的考察. *日口外科誌* **34**: 1930-1940 1988.
- 5) 佐藤道雄, 小宅健雄, 他: Dysostosis cleido-cranialis の1例. *小児科臨床* **15**: 602-606 1962.
- 6) 升井一郎, 川崎俊明, 他: 母子に発現した鎖骨頭蓋異骨症. *日口外誌* **30**: 1716-1730 1984.
- 7) 本田武司, 中島泰臣, 他: 鎖骨欠損を伴う多数歯埋伏の1例. *日口外誌* **23**: 138-143 1977.
- 8) 倉科憲治, 武田 進, 他: 家族的にみられた Cleidocranial dysostosis. *口科誌* **27**: 123-131 1978.
- 9) 落合靖一, 浅野秀明, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の遺伝学的研究. *小児歯誌* **1**: 82-85 1963.
- 10) 竹内 靖, 天笠 稔, 他: 姉弟に生じた鎖骨頭蓋異骨症の症例. *日口外誌* **35**: 2520-2528 1989.
- 11) 福原達郎, 松本 稔, 他: 鎖骨頭蓋異骨症 Cleidocranial dysostosis の1例とくにその

- 矯正学的所見. 日矯歯誌 **21** : 147-153
1962.
- 12) 待田順治, 七里泰温, 他: 偽性副甲状腺機能低下症 I 型を伴った鎖骨頭蓋異骨症の 1 例. 日口外誌 **35** : 755-760 1989.
- 13) 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.
- 14) 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.
- 15) Hesse, G. : Weitere Befunde am Zahnsystem dysostosischer Individuum, Ztschr. Stomatol, **24** : 205-218 1926.
- 16) 本橋正史, 坂田憲昭, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の 2 症例について. 小児歯誌 **13** : 65-71 1975.
- 17) 小林 博, 河野幸壱, 他: Dysostosis cleidocranialis の 1 例. 口科誌 **27** : 192-201 1978.
- 18) 梶 隆一, 連 利隆, 他: 鎖骨頭蓋異骨症の 1 例. 日口外誌 **27** : 774-779 1981.
- 19) 須佐見隆三, 中後忠男, 他: Cleidocranial dysostosis の長期観察例. 日矯歯誌 **28** : 192-200 1969.
- 20) 園山 昇, 佐藤田鶴子, 他: Dysostosis cleidocranialis の 1 例について. 日口外誌 **23** : 267-272 1977.
- 21) 松本光生, 伊藤隆三, 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.