

— 臨 床 —

外胚葉異形成を伴う部分性無歯症の 1 例

第 2 報 診療17年間の経過

田 村 宏 草 刈 玄 南 部 理 恵
田 口 直 幸 澤 田 雅 仁 篠 原 哲 也

新潟大学歯学部歯学科補綴学第 2 教室

(主任：草 刈 玄)

A case Report of Partial Anodontia Combined
with Ecotodermal Dysplasia
Part2. Clinical Progress during 17 years

Hiroshi TAMURA, Haruka KUSAKARI, Rie NANBU,
Naoyuki TAGUCHI, Masahito SAWADA, Tetsuya SHINOHARA

*2nd Department of Prosthetic Dentistry
School of Dentistry Niigata University
(Director : Prof. Haruka Kusakari)*

Key word : 外胚葉異形成／無歯症／咬合高径

緒 言

部分性無歯症を伴う無汗型外胚葉異形成症は、汗腺の欠如、皮脂腺の欠如、皮膚・毛髪 of 異常、爪の異常、外翻した口唇などの徴候をそなえ、口腔領域における遺伝的疾患の典型的な例として知られている^{1,2)}。

この疾患に関する報告は数多くなされているものの、経年的にその成長変化を追ったものは少ない。当教室では、歯の欠如の他に汗腺、皮膚、毛髪などに異常が見られる、部分性無歯症を伴う外胚葉異形成症の一症例の概要、診断、治療方針及び診療結果について第一報³⁾で報告した。今回筆者らは、同症例の 4 歳 3 カ月から 21 歳 7 カ月現在に至る 17 年間の診療経過および頭部 X 線規格写真

における観察結果に対して、検討を加えたので報告する。

症 例

患者：昭和43年12月25日生まれ 男性
初診：昭和48年 3 月
主訴：咀嚼機能障害

1. 家族歴

第一報で述べたごとく、家族は両親と本症例、弟の 4 人で、第 1 子は生後 3 日で死亡しているが、その際、外観上の異常は認められなかったという。第 2 子が本症例で、第 3 子は第 2 子と全く同様の所見を示している。両親には特記すべき異常はなく、また血族結婚もなく、その家系に同様所見は認められない。

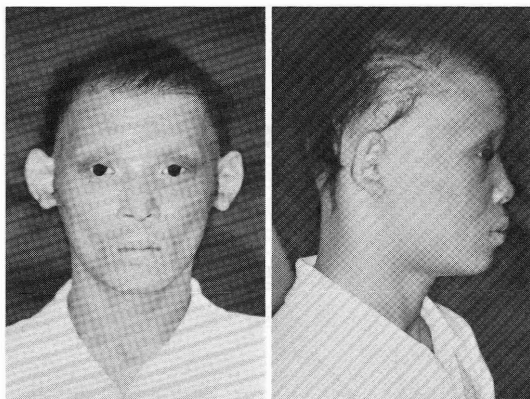


図1 現在の顔貌

2. 既往歴

出産時、患者は体重3.0kg、身長48.5cmであった。出生時から頭髪、体毛は少なく、生後まもなく原因不明の発熱が続き、その際発汗はみられず、哺乳欲も不良であった。

その後、発育不良、汗をかかない、湿疹がでるなどの理由により、昭和48年10月、患者2歳10カ月の時、新潟大学医学部附属病院に来院し、無汗型外胚葉異形成症 Anhidrotic ectodermal dysplasia と診断され、入院した。

3. 現病歴

初診時、患者は4歳3カ月で、身長93.5cm、体重14.0kg、胸囲50.5cm、頭囲50.0cmで、全体に発育がやや劣っていた。

口腔内では、歯牙は上顎の左右乳中切歯および右側側切歯部に萌出が認められるのみで、その他は上下顎とも欠如していた。

頭部X線規格写真の分析では、ANS-Y, Go-Xともに標準値に比べて幾分小さい値を示し、上顎骨の発育不良が認められた。

オルソパントモグラフでは、歯胚は永久中切歯と思われる2本を除き全く認められなかった。また歯槽突起も欠如していた。

手指のX線写真では、手根骨その他にとくに異常は認められなかった。

4. 現症 (平成2年7月現在)

1) 全身所見

患者は、身長158.0cm、体重43.0kg、胸囲76.0

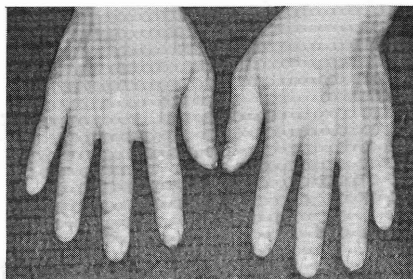


図2 手指の皮膚は乾燥し、痂皮様を呈している

cm、頭囲55.5cmで、知能は正常である。

顔貌は老人様を呈し、頭髪は薄く、眉毛、睫毛はほとんどみられない。鼻は鞍状鼻で萎縮性鼻炎の傾向があり、外耳は形態異常を示している。口唇は厚く、外側に翻転し、多くの皺襞がみられる。皮膚は全体に乾燥し、ところどころ、痂皮様を呈している(図1)。

四肢の形態、機能は正常であるが、手背の皮膚は顔面同様に乾燥し、痂皮様に観察される部位もあった(図2)。

2) 口腔内所見

歯牙は、上顎の左側中切歯、右側側切歯および犬歯部に乳歯と思われる歯の萌出があるのみである。

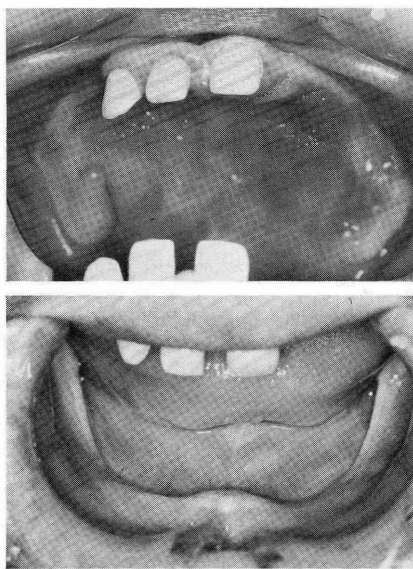


図3 口腔内

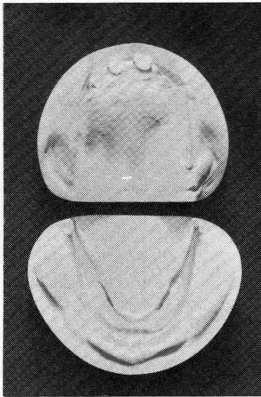


図4 スタディモデル

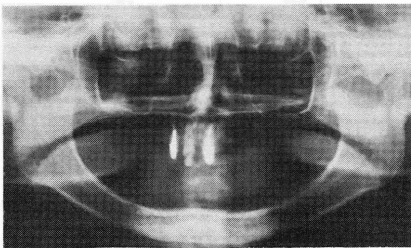


図5 オルソパテントモグラフ

上顎の歯槽堤は極めて低く、口蓋も浅いため前歯部以外はほぼ平坦な状態である。下顎の歯槽堤は萎縮状態で紐状の粘膜が歯槽頂を走っている(図3、4)。

唾液の分泌はとくに異常はみられず、粘膜は正常に湿潤している。

3) X線所見

オルソパテントモグラフでは、現在萌出している以外の歯牙は認められず、また歯槽突起はほとんど欠如している(図5)。

手指X線写真における手根骨の状態から、成長に関しては sesamoid の状態からピークはすでに過ぎているものの、正常成人と比較して橈骨と橈骨遠位骨端との融合の状態から、その終了が遅れていると判断された(図6)。

4) 頭部X線規格写真分析結果

頭部X線規格写真(図7)の分析では、初診時にみられた上顎骨の発育不良は認められなかった(図8)。

SNAは正常で、SNBがやや大きい程度であり、

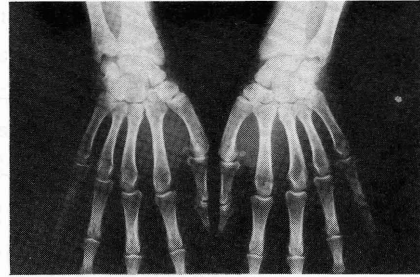


図6 手指のX線写真

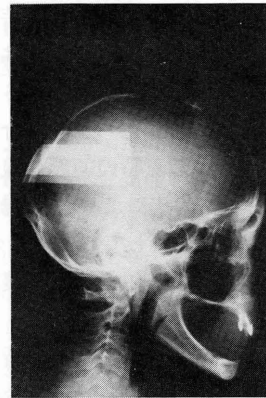


図7 頭部X線規格写真(26歳7カ月)

PROFILOGRAM

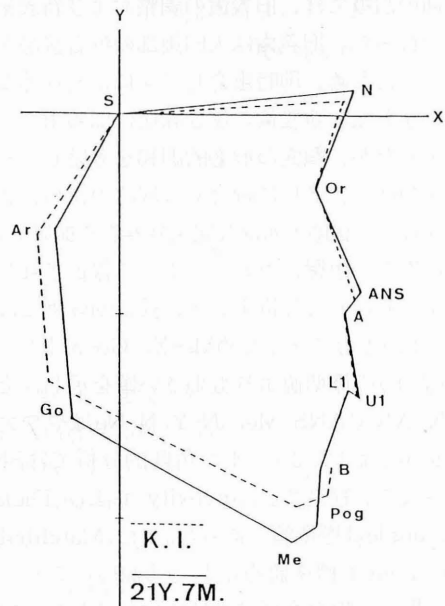


図8 プロフィログラム(26歳7カ月)

Convexity はほぼ正常値であった。Gonion は正常よりも後上方に位置し、Gonion-Articularare の長さは標準よりも小さい値を示した。また、Y-axis も正常値より小さい値を示したが、Mandibular plane angle はほぼ正常値であり、上顎に対する下顎の位置関係は正常と考えられた。

診 療 経 過

初診時、まず口腔機能回復のため、上顎欠損部に部分床義歯、下顎に全部床義歯を装着し、発音訓練を行った。咬合採得にあたっては、まず形態的に調和のとれていると思われる高さを選択し、嚥下運動を数回繰り返して行わせて咬合高径を決定した。さらに咬合床装着時の頭部X線規格写真を分析し、大森ら⁴⁾の方法により比較検討した結果、上顔面高は標準値に比較して幾分小さくなったが、各々の比は標準値に近い値を示し、義歯装着後も形態、機能的にも良好な結果を得て、その時期適切な咬合高径が付与されたものと判断された。

その後のリコール時において、咬合接触が臼歯部で喪失し、前歯部で認められたためその都度調整し、6歳、10歳、14歳、16歳時に成長に合わせて義歯を再製作した。

今回の治療では、旧義歯の調整および新義歯の製作を行った。旧義歯は大臼歯部の咬合接触が失われていたため、即時重合レジンにより均等な咬合を付与した。新義歯の咬合高径は旧義歯を参考に決定したが、顔面の形態的調和を考慮してその適否を判断し、さらに咬合位の確認のため、新義歯を装着した状態で頭部X線規格写真を撮影した。その結果を、飯塚、坂本^{5,6)}によって報告された標準値を参考にして分析すると、長さ的分析では、Me, Goが上方にあるためMe-X, Go-XはグループV(表1)の標準値よりも小さい値を示し、そのためN-ANS/ANS-Me, N-Y/N-Neはやや大きい値を示した(表2)。また角度的分析ではSNBがやや大きい程度で、convexity および Facial plane angleは標準値であった。また、Mandibular plane angleも標準値を示した(図9)。これらの分析結果から咬合高径は適切に付与されたと判断した。

表1 長さ的分析
(坂本によるグループVとの比較)

DEPTH	実測値	標準値(坂本)	HEIGHT	実測値	標準値(坂本)
N-Y	69.0	71.56±2.48	N-X	4.0	7.39±4.40
Or-Y	59.0	60.59±2.76	Or-X	-20.5	-22.85±3.34
ANS-Y	71.5	73.32±4.00	ANS-X	-54.5	-52.37±4.52
A-Y	68.0	68.91±4.49	A-X	-59.5	-59.39±4.30
B-Y	63.5	61.21±6.14	B-X	-101.5	-102.15±5.67
Pog-Y	62.0	60.68±5.06	Pog-X	-110.5	-121.87±7.02
Me-Y	53.0	51.87±4.47	Me-X	-116.0	-126.54±6.24
Go-Y	-22.0	-15.12±5.27	Go-X	76.0	-90.45±5.71
Ar-Y	-26.0	-20.68±2.88	Ar-X	-38.0	-35.28±3.55
UI-Y	71.5	73.80±3.03	UI-X	-83.0	-84.42±4.96
LI-Y	69.5	70.64±5.40	LI-X	-82.5	-81.12±5.21

(単位はmm)

表2 顔面頭蓋各部の実測値の比率
(坂本によるグループVとの比較)

	実測値	平均値(坂本)
N-Y/N-Me	57.0	53.43
N-ANS/ANS-Me	92.2	80.57
Go-X/Me-X	68.1	71.48

(単位は%)

CEPHALOMETRIC ANALYSIS (21Y.7M.)

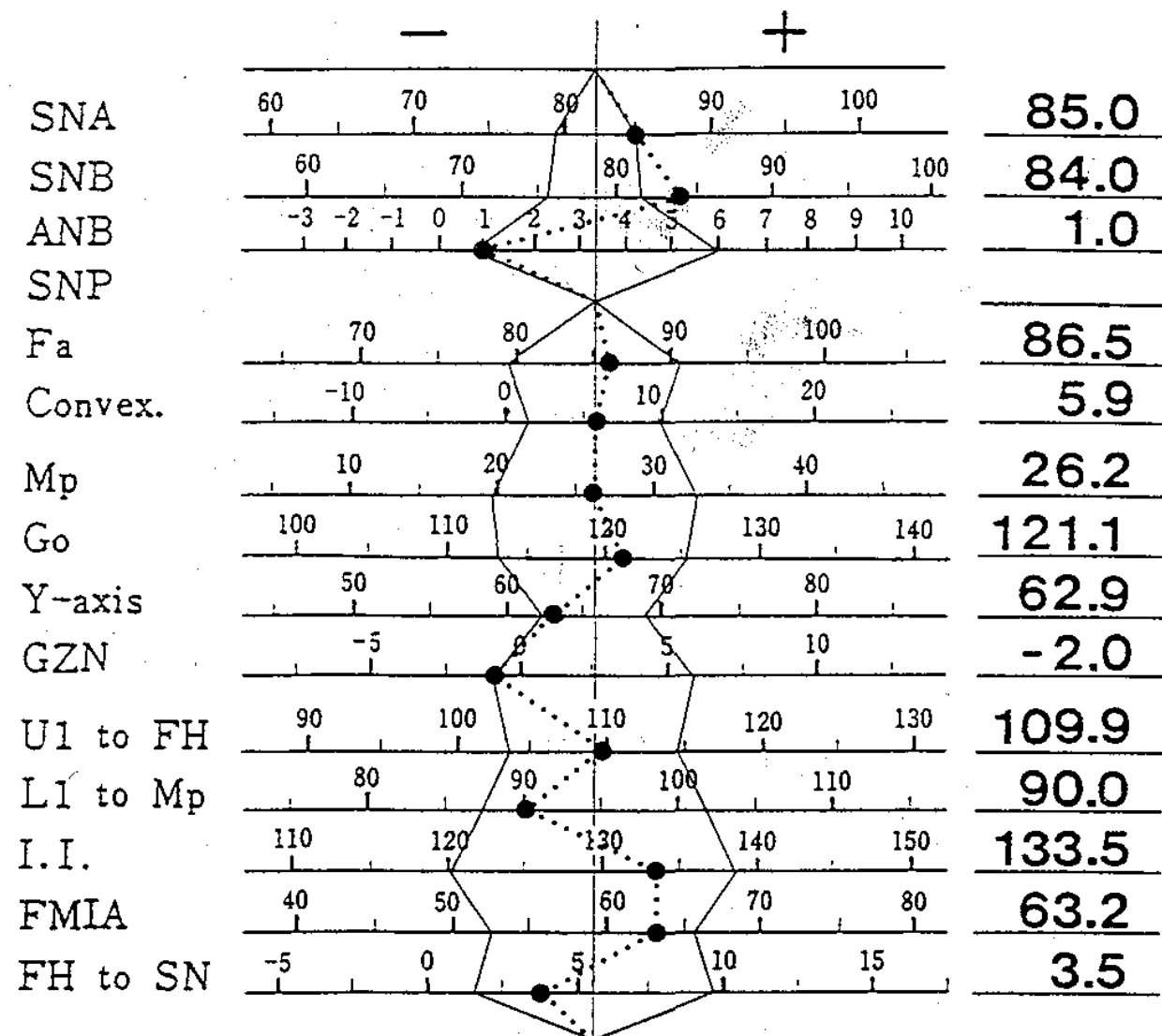


図9 ポリゴン(26歳7カ月)

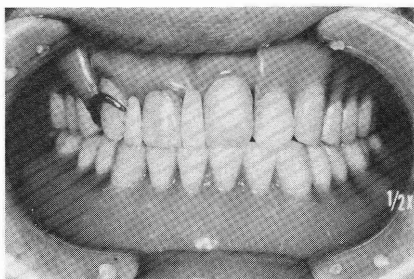


図10 新義歯装着時の写真

新義歯装着後、現在まで義歯は正常に機能しており、順調な経過をたどっている(図10)。

考 察

1. 顎の成長、発育について

無歯症患者の場合、顎の成長、発育は正常に促進されるのかについては、従来より歯および歯胚の有無、発育に関係して種々報告されている^{2,7,8,9,10)}。

高橋⁷⁾、Brodieら⁸⁾は顎骨の発育は歯胚の直接的な影響を受けないと述べ、実際に Brodieら、Ochiai⁹⁾らは完全無歯症例について顎発育を中心に経年的に行った頭部X線規格写真の計測結果から、歯の欠如は顔面ならびに顎の発育に著しい影響を及ぼさないことを明らかにしている。さらに中田ら¹⁰⁾も同様の観測結果から、歯ならびに歯胚の欠如は顎骨の成長増加率に決定的な影響を与えないと報告している。

上記の報告と同様に本症例でも、顎顔面計測部位の成長増加率は正常人とほぼ同程度であり、歯胚や歯の欠如および歯槽突起の欠如が顔面ならびに顎の成長に著しい影響を及ぼさなかったといえる。

また中田ら¹¹⁾は、上顎骨での相対的劣成長が認められたと述べているが、本症例においてはそのような結果は観察されなかった。これは、本症例において上顎前歯部に存在している3本の歯牙が、二次的要因として顎の成長に影響を与えたということも考えられる。

2. 義歯再製作の時期について

小児期より継続して義歯を装着する場合、定期的なリコールのもとに義歯調整を行い、顎骨の成長に伴って適当な時期に義歯を再製作する必要が

ある。

また本症例の場合、咀嚼力の回復と同時に咬合高径の回復が必要とされ、特に顔面高の補正は義歯によるところが大きい。

従って義歯床の適合の調整に加えて、常にその時期での顎間距離を適切に維持する、すなわち咬合高径の保持を図らなければならない。

本症例におけるリコール時の咬合状態の観察では、大臼歯部の咬合接触が失われ、前歯部での咬合が認められた。これは人工歯の咬耗に加えて、上顎骨と下顎骨の成長方向の違いによるものと推察される。

この場合、人工歯咬合面に即時重合レジンを追加することにより咬合高径を保持するようにしたが、このような調整のみでは成長に応じた正しい顎間距離が得られているかどうか確認することは困難である。

この点からも適切な時期を選んで義歯を再製作する、すなわち咬合採得を行い、X線写真などによる確認を行うことが望ましいと考える。

一般に義歯の再製作は、義歯床の顎堤への不適合、床縁の不足、咬合の不調和などによる口腔機能の障害を患者が訴えることが契機となることが多い。しかし、小児期から継続して義歯を使用している場合、適合の著しく劣る義歯にも関わらず、義歯に慣れているため問題なく使用していることもあり、このような場合、義歯を再製作するかどうかの客観的判断は困難である。

そこで、無歯症患者の顎骨の成長がその増加率でみる限り正常人とほぼ同程度とされることから、再製作の時期の選択に関して、Scammon の成長曲線の一般型を一つの目安にすることができるのではないかと考える¹²⁾。

この症例で義歯を製作したのは、4歳、6歳、10歳、14歳、16歳、21歳の時点であり、再製作までの期間はそれぞれ2年、4年、4年、2年、5年と一定ではなかったが、Scammon の曲線の一般型にあてはめてみると、成長率で約20%の変化があった時期であった(図11)。

従って、このような症例における義歯再製作は、期間の長短にとらわれず、患者の成長を把握した

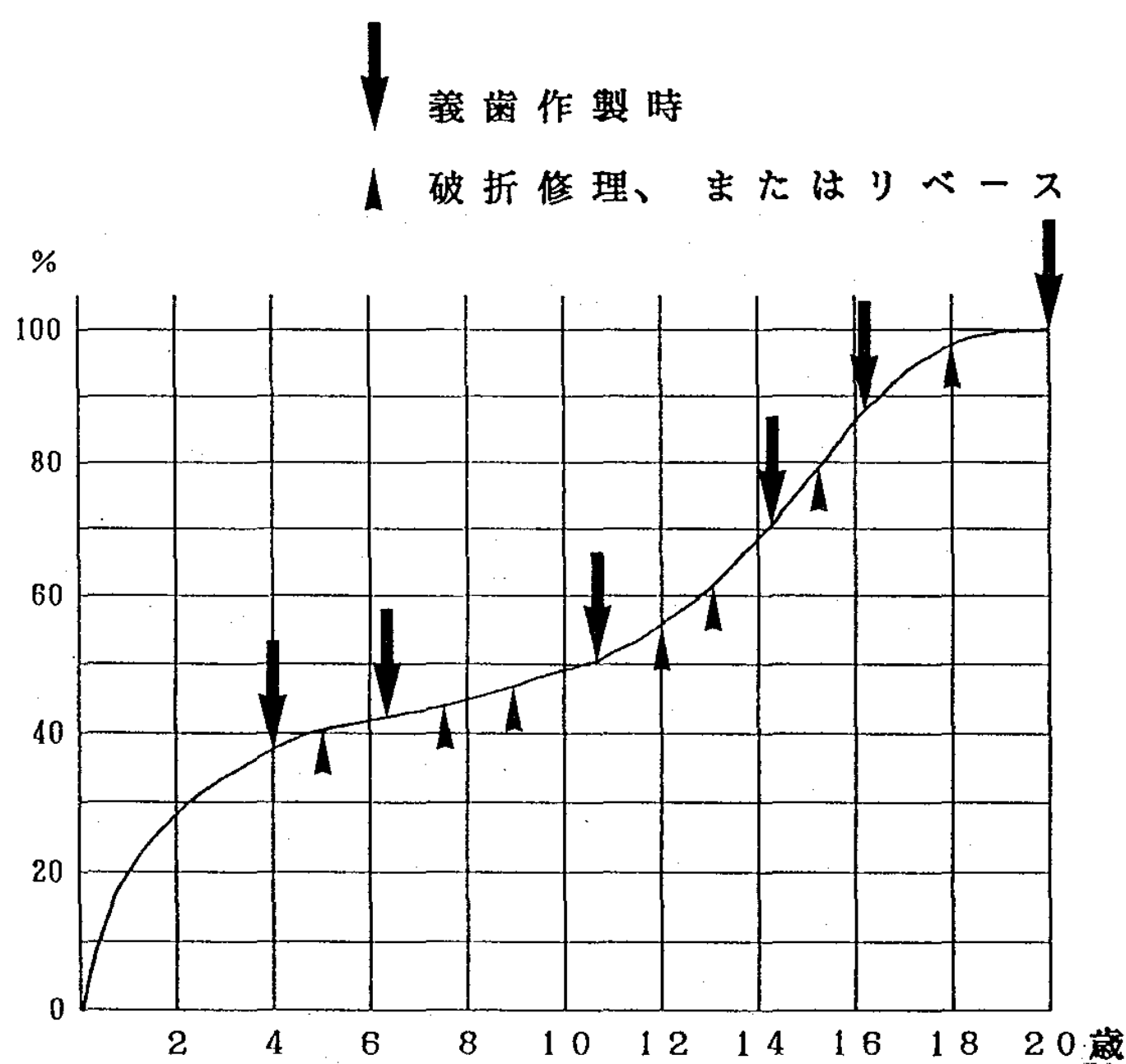


図11 新義歯再製作時とScammonの成長曲線との関係

うえで決定することが重要ではないかと考える。

要 約

外胚葉異形成を伴う部分性無歯症の一例について、その症例の17年間の診療経過を報告した。

本症例は4歳時より義歯を使用し、その後成長に応じた義歯調整および再製作を行って現在に至っているが、今回製作した新義歯を装着した状態で頭部のX線規格写真について分析、検討した結果、初診時に認められた上顎骨の劣成長は改善し、また上顎骨に対する下顎の位置関係も正常と考えられた。

無歯症患者における顎骨の成長増加率は正常人とはほぼ同程度と考えられることから、成長率を考慮した適切な時期に義歯再製作を行い、その時期に適した咬合高径を付与することが重要と考えられた。

成長、発育が終了した今後は、顎骨の経年的変化に対応する必要が生じてくるため、定期的リコールを行い、経過を追っていく予定である。

本論文の要旨は、第84回日本補綴歯科学会学術大会(1990.10.26~27)において発表した。

引用文献

- 1) Tohma, K.: Oral Pathology. P.25, Mosby, St. Louis, 1960.
- 2) 山下 宏: 小児の無歯症. 口病誌, 37(3): 165-177, 1970.
- 3) 石橋寛二, 吉田 薫, 草刈 玄: 外胚葉異形成を伴う部分性無歯症の1例 第1報 症例の概要と診療経過, 新潟歯学会誌, 4(1): 9-16, 1974.
- 4) 大森郁朗, 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(3): 140-147, 1962.
- 5) 飯塚哲夫: 頭部X線規格写真による日本人小児の顔の成長に関する研究. 口病誌, 25: 260-272, 1958.
- 6) 坂本敏彦: 日本人顔面頭蓋の成長に関する研究. 日矯誌, 18(1): 1-24, 1959.
- 7) 高橋新次郎: 歯牙の発育が顎の形態に及ぼす影響についての実験的研究. 日矯歯誌, 6: 119-123, 1937.
- 8) Brodie, A.G., Sarnat, B.G.: Ectodermal dysplasia (anhidrotic type) with complete anodontia. Am. J. Dis. Child., 64: 1046-1054, 1942.
- 9) Ochiai, S., Ohmori, I. and Ono, H.: Longitudinal study of jaw growth concerning total anodontia, Bull. Tokyo Med. Dent. Univ., 8: 307-318, 1961.
- 10) 中田 稔, 落合靖一, 大森郁朗, 小野博志: 完全無歯症の経年的経過(第2報告). 小児歯科学雑誌, 4(1): 1-6, 1966.
- 11) 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に伴う無歯症患者の顎顔面の変化について. 小児歯科学雑誌, 18(3): 618-627, 1980.
- 12) 森田啓一, 今村太郎, 根本一男: 外胚葉異形成を伴う部分性無歯症の一例について. 補綴誌, 17(2): 126-132, 1973.