

骨形成不全症患者の補綴例

玉本 光弘, 小谷 博夫, 前谷 照男
川添 和幸, 浜田 泰三, 山田 早苗

Case Report of a Patient with Osteogenesis Imperfecta

Mitsuhiro TAMAMOTO, Hiroo KOTANI, Teruo MAETANI
Yasuyuki KAWAZOE, Taizo HAMADA and Sanae YAMADA

広島大学歯学雑誌

第12巻, 第1号, 213—219, 1980 (昭和55年)

別刷

骨形成不全症患者の補綴例

玉本 光弘*, 小谷 博夫*, 前谷 照男*
川添 和幸*, 浜田 泰三*, 山田 早苗*

Case Report of a Patient with Osteogenesis Imperfecta

Mitsuhiro TAMAMOTO, Hiroo KOTANI, Teruo MAETANI
Yasuyuki KAWAZOE, Taizo HAMADA and Sanae YAMADA

(昭和55年3月24日受付)

緒 言

骨形成不全症 (Osteogenesis imperfecta) は、間葉組織基質の形成障害により引き起こされる骨系統疾患の1つである¹⁾。

本疾患は、全身的には骨の脆弱性 (Bone fragility)、青色鞏膜 (Blue scleras)、難聴 (Deafness) を主症状とするが、口腔内主症状としてしばしば象牙質形成不全症 (Dentinogenesis imperfecta) を併発する¹⁾⁷⁾。したがって、この疾患に罹患している患者の歯は、エナメル質の chipping や cracking を起こしやすく、歯の破折や早期の著明な咬耗を惹起する。その結果、咬合高径の減少さらには破折歯の抜去・脱落による咀嚼機能障害を惹起する場合が多い。さらに、顎骨や頭蓋骨の形成不全による審美障害をも惹起する。また、歯の髓室および根管が狭窄ないし消失しているため²⁾⁹⁾、歯内療法が困難であることなどから、歯科学的にも問題点の多い疾患と考えられる。

今回著者らは、咀嚼障害および審美障害を主訴とした骨形成不全症患者に対して、主に咀嚼障害の改善を目的とし、歯内療法の後、補綴処置を施した。そして、本症の予後観察を行うとともに、咀嚼値および筋電図学的手法を用い、術前・術中・術後の咀嚼機能を観察した結果、若干の興味ある知見を得たので報告する。

症 例

患者：二〇泰〇，20才，女性

初診：昭和53年10月20日

主訴：咀嚼障害および審美障害

家族歴：3世代にわたる家系内に本症に罹患している者は、本患者以外には認めなかった (図1)。

既往歴：

1) 全身的既往歴：正常分娩で出生し、生下時体重

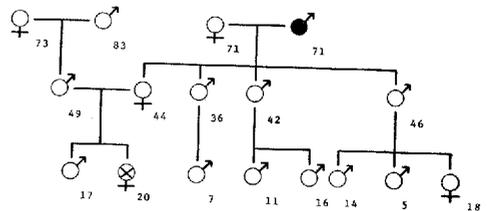


図1 家系図

⊗：Osteogenesis imperfecta 患者
●：死亡者
数字は年齢を示す

約3000gであった。出生時すでに踝部の変形、大腿骨骨折、青色鞏膜を認めた。その後も、本疾患の特徴である骨折を数度繰り返し、クシャミや就寝時の寝返りによっても、胸骨・肋骨・四肢骨の骨折を経験した。しかし、10才以後は骨折することもなくなった。なお、骨折の治療経過は治療期間が多少延長するのみで、正常であった。

2) 局所的既往歴：生後12カ月頃より乳歯の萌出を認め、2才頃で萌出を完了した。しかし、乳歯は象牙質形成不全症特有の褐色を呈し、透明感を認めた。また、乳歯は脆弱で早期に歯の破折・咬耗・カリエスを起し、3才までに全て喪失した。

永久歯は6才頃より萌出を認め、乳歯同様、象牙質形成不全症特有の所見を呈していた。特に、 $\frac{61}{76} \frac{6}{6}$ は歯の破折およびカリエスのため残根状態となり、昭和53年8月、本学口腔外科にて抜去した。

現症：

1) 全身の所見：患者は身長約1m、体重約20kg、

*広島大学歯学部歯科補綴学第二講座(主任：山田早苗教授)
本論文の要旨は昭和54年9月の第5回日本補綴歯科学会中国四国支部学会において発表した。

数度の大腿骨骨折のため下肢は変形・屈曲し歩行不能の状態であった。顔貌は、額が広く、また頭蓋が前後方向に大きく、特に後頭部が突出しているため、側方からみるとキノコ状を呈していた(図2)。青色鞏膜を認めしたが、視覚の異常は認めなかった。聴覚および靭帯の弛緩などの異常も認めなかった。

2) 口腔内所見： $\frac{6}{7} \frac{1}{6} | \frac{6}{6}$ が欠損し、 $2 | 1 \ 2$ は C_4 (生活反応あり)、 7 は C_2 、 7 は C_3 の状態で、 $5 | 5$ は軽度の捻転、 $5 | 5$ は遠心転位および捻転を示していた(図3)。残存歯は褐色を呈し透明感を有して



図2 顔貌写真

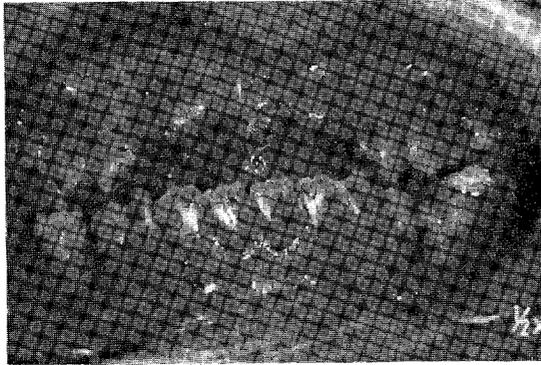


図3 治療前の口腔内写真

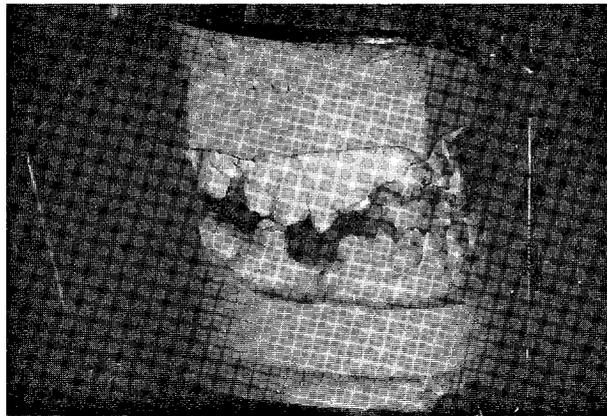


図4 治療前の咬合状態

いたが、エナメル質には異常は認められなかった。歯冠は小さく、特に臼歯はベル状の形態を呈していた。歯肉は軽度の発赤、腫脹を示し、また多量の菌垢、歯石の沈着を認め、口腔衛生状態は不良であった。舌は歯列幅径に比べて大きく、安静状態では下顎臼歯の咬合面約半分を被っていた。図4は初診時の患者の咬合状態を示す。下顎前突が著しく、over-bite 約-10mm、

over-jet 約-15mm で、両側とも上顎第一小臼歯と下顎第二小臼歯のみで咬合しているだけであった。

3) 口腔内X線所見：歯の髓室および根管は狭窄ないし消失していた。歯根は細く、根尖は丸味を帯びていたが、歯冠と歯根の比はほぼ正常であった。下顎骨骨体は薄く、多孔性を示し、また骨皮質は菲薄であった(図5)。

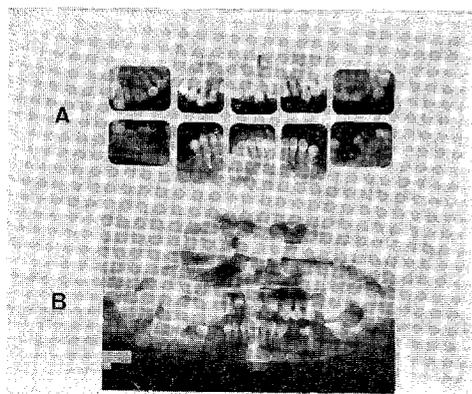


図5 治療前の口腔内X線写真

- A. 歯牙X線写真 (デンタル)
B. パントモ写真

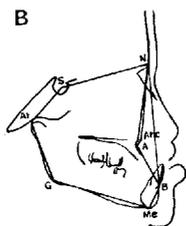


図6 A. 頭部X線規格写真
B. 透写図

4) 頭部X線規格写真所見: 頭蓋骨が大きく, 骨皮質は非薄であった。顔貌は著しい上顎骨の後退および下顎前突により concave type という印象を受けたが, 頭部X線規格写真の分析結果からも同様のことが確認された (図6)。

治療方針

患者は, 咀嚼障害および審美障害を主訴として来院

したが, 審美障害, 特に下顎前突の改善のためには, 外科的処置が必要であった。しかし, 患者が外科的処置を希望しなかったため, 下顎前突の改善は放置し, 可及的に咀嚼障害の改善を計ることとした。治療方針は次のように決定した。

- 1) 低位生活歯髄切断 ($\begin{array}{c} 2 \quad 1 \quad 2 \quad 7 \\ \hline 7 \end{array}$)
- 2) 暫間義歯による残存歯の負担軽減および歯内療法中の歯の破折防止。
- 3) 暫間クラウンおよびブリッジによる咬合挙上
 $\begin{array}{c} 7 \quad 5 \quad 4 \quad | \quad 4 \quad 5 \quad 7 \\ \hline \textcircled{5} \quad \textcircled{4} \quad \textcircled{4} \quad \textcircled{5} \quad \textcircled{7} \end{array}$
- 4) 最終補綴物の製作

処置

1) 低位生活歯髄切断

残存歯が全て生活歯であるにもかかわらず, 髓室および根管が狭窄・消失しているため正確な抜髄処置が不可能であり, さらに象牙質の脆弱性のため歯冠が短いにもかかわらず最終補綴物の維持をピンなどで象牙質内に求めることが困難であった。したがって, 低位生活歯髄切断を行い, 通法により cast core を製作して, 最終補綴物を装着した。断髄剤として FR (村上研究所) を用いた。約3カ月の経過観察を行った結果, 予後は良好であった。

2) 暫間義歯の製作

残存歯の負担軽減および歯内療法中の歯の破折防止のため, 下顎臼歯部に暫間義歯を製作し装着した。

3) 暫間クラウンおよびブリッジによる咬合挙上

Mandibular-Kinesiograph を用いた術前の検査¹⁰⁾により前歯部で約5mmの咬合挙上が必要であった。そこで, 臼歯部に暫間クラウンおよびブリッジを装着し, 咬合挙上を行った。なお, この間に $\overline{7}$ を根破折のため抜去し, さらに $\overline{4}$ も暫間クラウン撤去時に歯冠中央で破折したため, 低位生活歯髄切断を施し, 支台築造後暫間クラウンを装着した。

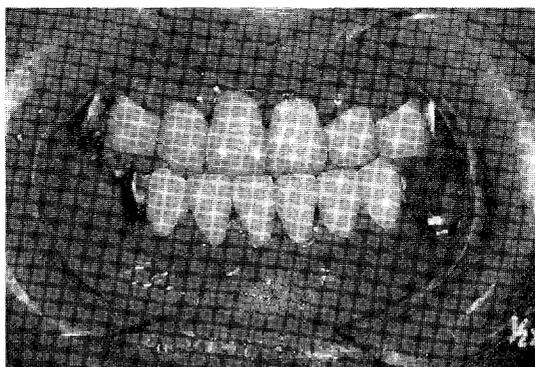


図7 最終補綴物装着時の口腔内写真

4) 最終補綴物の製作

暫間クラウン・ブリッジ装着後、約1カ月の経過観察を行ない、顎口腔系機能に異常がないことを確認して、最終補綴物を製作した。なお、暫間クラウン・ブリッジ装着後の顎間距離を維持するため片側ずつ補綴処置を行った。 $\frac{7\ 5\ 4\ 1\ 4\ 5\ 7}{\textcircled{5}\ \textcircled{4}\ \textcircled{4}\ \textcircled{5}}$ は負担軽減のため頬舌

径を小さくした全部铸造冠、 $\frac{3\ \textcircled{2}\ 1\ \textcircled{1}\ 2\ 3}{3\ 2\ 1\ 1\ 2\ 3}$ は強度と審美性を考慮し、陶材溶着铸造冠とした(図7)。しかし「1」は暫間クラウン製作中、切端部が破折したため「1 2」を連結した。

咀嚼筋筋活動および咀嚼値の測定

治療期間中、患者の咀嚼機能の改善の程度を客観的に把握するため、次の各時期に咀嚼筋筋活動および咀嚼値の観察を行った。

- Stage I : 術前
- Stage II : 暫間義歯装着 2 週間後
- Stage III : 暫間クラウン・ブリッジ装着 2 週間後
- Stage IV : 最終補綴物装着 2 週間後

1) 咀嚼リズムの測定

ピーナツ 2 g を咀嚼・嚥下させ、咀嚼時の両側咬筋および側頭筋前腹の筋活動を表面電極 (Beckman 社製) にて導出し、ポリグラフ (日本光電工業社製 RM-45) にて観察、フォトコーダー (横川電気製作所製 type 2924) にて記録した。咀嚼リズムの測定項目は、(1) 筋放電持続時間 (Duration), (2) 筋放電間隔 (Interval), (3) 筋放電周期 (Cycle) の3項目とした。

2) 咀嚼値の測定

咀嚼値の測定は、Manly and Braley の方法¹¹⁾に準じて行った。すなわち、試験食品としてピーナツを選び、1週間デジケータで乾燥後、半割りにして大きさと形の一定なものよりなる5群 (1群 : 3 g) の試験食品を用意した。ついで1群ずつ習慣性咀嚼側で20回咀嚼させ、嚥下することなく吐き出させて回収し、10 mesh の篩を通過させた。篩通過量 (A g) および篩上残留量 (B g) を100°C で3時間乾燥し、その重量 (A', B' g) を秤量することで、咀嚼値 $\left(\frac{A'}{A'+B'} \times 100\%\right)$ を算出した。

測定結果

1) 咀嚼リズムについて

Stage I では、Duration (D), Interval (I), Cycle (C) の値が各ストローク毎に大きく変動し、咀嚼リズムが非常に不規則であった (図8)。

Stage II では、Stage I に比べるとD, I, Cともに

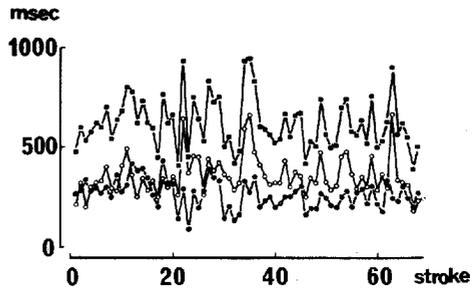


図8 Stage I のピーナツ咀嚼時における側頭筋筋活動の周期、間隔、持続時間の経時的変化

- : 筋放電周期 (Cycle)
- : 筋放電持続時間 (Duration)
- : 筋放電間隔 (Interval)

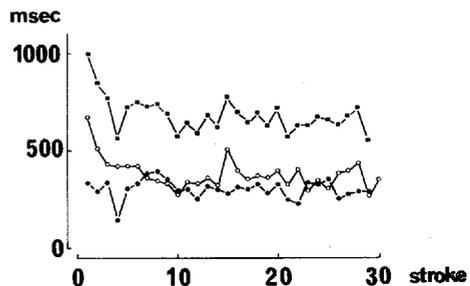


図9 Stage II のピーナツ咀嚼時における側頭筋筋活動の周期、間隔、持続時間の経時的変化

- : 筋放電周期 (Cycle)
- : 筋放電持続時間 (Duration)
- : 筋放電間隔 (Interval)

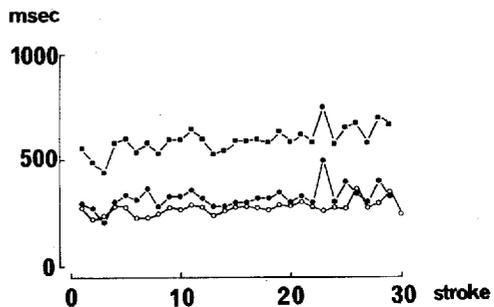


図10 Stage III のピーナツ咀嚼時における側頭筋筋活動の周期、間隔、持続時間の経時的変化

- : 筋放電周期 (Cycle)
- : 筋放電持続時間 (Duration)
- : 筋放電間隔 (Interval)

変化は少なくなったが、まだ各ストローク毎に大きな変動を示した (図9)。

Stage III では、Stage I および Stage II に比べ、D, I, C の値の変動が少なくなり、咀嚼リズムの規則性

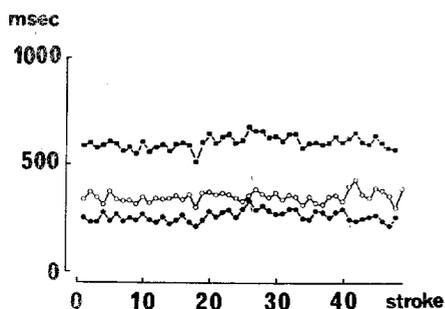


図11 StageⅣのピーナツ咀嚼時における側頭筋筋活動の周期, 間隔, 持続時間の経時的変化

- : 筋放電周期 (Cycle)
- : 筋放電持続時間 (Duration)
- ⊙: 筋放電間隔 (Interval)

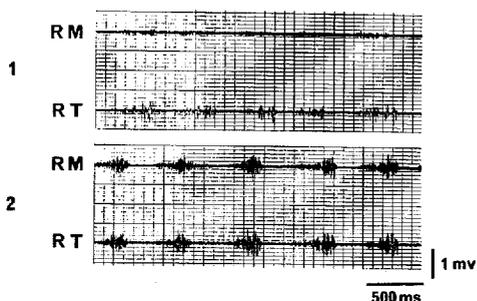


図12 ピーナツ咀嚼時の咀嚼筋筋活動

- 1: 治療前
- 2: 最終補綴物装着 2 週間後
- RM: 右側咬筋
- RT: 右側側頭筋前腹

表1 術前・術後におけるピーナツ咀嚼時の右側側頭筋前腹の筋活動の最大振幅

	Amplitude (μ v)
Before Treatment	613 \pm 133
After Treatment	943 \pm 166

表2 各補綴処置ごとの咀嚼値

	Masticatory Performance (%)
Before Treatment	4.0 \pm 1.4
Temporary Denture	9.2 \pm 2.1
Temporary Bridge	14.5 \pm 0.4
After Treatment	22.7 \pm 2.0

が認められた (図10)。

StageⅣでは, StageⅢに比べ, D, I, Cの値の変

動がさらに少なくなった。咀嚼リズムはさらに規則的になった (図11)。

咀嚼筋筋活動量を観察すると, StageⅠでは, 咬筋の筋活動量は側頭筋前腹のそれに比べ非常に小さく, ほとんど活動を認めなかった。しかし, 補綴処置が進むにしたがい, 特に StageⅣにおいては, StageⅠに比べ咬筋筋活動量が著明に増大し, 側頭筋前腹と同程度の筋活動量を示した (図12)。また, 側頭筋前腹の筋活動量も StageⅣでは, StageⅠに比べ著しく増大し, 最大振幅についてみると, StageⅣでは StageⅠの約1.5倍に増大した (表1)。

2) 咀嚼値について

咀嚼リズムの改善と同様に, 補綴処置を施行することにより咀嚼値も著明に向上した。すなわち, StageⅠでは咀嚼値は4.0%を示し, 非常に低く, StageⅡでは9.2%, StageⅢでは14.5%, StageⅣでは22.7%を示した。StageⅣでは StageⅠに比べ, 咀嚼値は約5.7倍にも増大し, 著明な改善を認めた (表2)。

考 察

1) 症状および処置について

骨形成不全症 (Osteogenesis imperfecta) は, 先天型 (Osteogenesis imperfecta congenita) と晩発型 (Osteogenesis imperfecta tarda) に分類され, 前者は劣性, 後者は優性遺伝の形式を取ると言われている⁶⁾。今回の症例は, 病気の発現時期や図1に示すように, 患者の家系に本疾患に罹患している者あるいは疑われる者が全く認められない等のことから先天型骨形成不全症であると診断した。

骨形成不全症は全身的に種々の症状を呈するが, 特に口腔内主症状として, しばしば象牙質形成不全症を併うことが多い^{1)~7)}。これは本疾患が間葉組織の形成障害に基づくもので, 同様の間葉組織系の1つである象牙質にも障害が表われるためである¹⁾。エナメル質は正常であるが, しかし, 象牙質の石灰化不全や象牙細管の走行の不規則性などによる象牙質の生来の脆弱性のため, エナメル質は chipping や cracking を起し易く, その結果歯の破折や著明な咬耗を惹起する。さらに象牙質形成不全症の歯は, 髓室および根管が狭窄あるいは消失し, 歯根が短く細い場合が多い^{8),9)}。また, 骨形成不全症においては, 上下顎骨は他の四肢骨と同様に骨が菲薄で多孔性を示し, 石灰化不全を呈することが知られており, また, 下顎前突の報告もある^{7),9)}。本患者においても重篤な象牙質形成不全症を併発し, 歯は褐色で透明感を有し, 歯の破折・咬耗, それに引き続き咬合高径の低下をきたしていた。また, 上顎骨の後退, 下顎骨の前突により著しい下顎前

突の状態を呈していた。

口腔軟組織に関しては、特に歯肉において軽度の発赤・腫脹を示すのみで、本疾患においては、特記すべき症候はなかった。また、文献的にも口腔軟組織に関しては、異常の報告を認めないことから、一般に骨形成不全症は口腔軟組織に特別な障害を与えないものと思われる。

今回の症例では、咬合挙上を行い、その後、全歯にクラウン・ブリッジによる補綴処置を施した。これは、失われた咬合高径を回復し生理的な状態にする必要があること、さらに、象牙質の脆弱性のために、歯の破折やカリエスの防止を計る必要があること、また、可撤性義歯による補綴処置では、審美的改善は求められても、咀嚼機能の改善はクラウン・ブリッジによるものより劣るためである。したがって、主に咀嚼機能の改善を目的として、全歯を切削し、クラウン・ブリッジによる補綴処置をおこなうことにした。クラウン・ブリッジによる補綴処置のためには、残存歯をより多く利用することが維持歯の負担軽減のため必要であり、2|1 2は残根状態で、|7はC₂であったが、ともに骨植が良好なので、維持歯として用いることにした。しかし、同部位の歯は生活反応があるにもかかわらず、髓室および根管が消失し、正確な抜髄処置が不可能であった。さらに、歯の脆弱性のため、維持をピンなどで象牙質内に求めることが困難で、cast coreを装着し最終補綴物を施す必要があった。このため、まず低位生活歯髓切断を試みた。予後は良好で、通法により cast core を装着し同部位の歯を維持歯として十分用いることが出来た。しかしながら、この点に関しては長期の経過観察や病理組織学的な検査が必要であると思われる。

治療期間中、 $\overline{4|1 7}$ は歯の破折を起した。このように、歯の破折や将来のカリエスによって歯の喪失を防止するため、必ず全ての残存歯を被覆する必要がある。その場合、被覆物の強度が十分強固なものを選択する必要があり、今回は臼歯部に全部鑄造冠、前歯部に陶材溶着鑄造冠を用いた。但し、その際、歯の負担軽減のため頬舌径を小さくし、咬合関係も十分に注意する必要があるものと思われる。

2) 咀嚼筋筋活動および咀嚼値について

正常咬合者の咀嚼運動では、そのリズムに一定の律動性が認められ規則的で動揺が少ない。一方、顎関節障害、咀嚼機能障害、歯の不正等を有する者では、そのリズムに乱れがあることが報告されている^{12)~14)}。本症例においても、術前の咀嚼リズムは著しく不規則であった。この原因は、咬耗・歯の破折・欠損による咬合高径の低下、歯列不正、不正咬合(本患者は前咬

みの習慣を有していた)のため咬合に不調和をきたし、その結果咀嚼リズムがみだれたものと考えられる。しかし、咬合挙上を行ない最終補綴物を装着すると、咀嚼リズムは非常に規則正しいものとなった。その原因としては、正しい顎間距離の獲得、咬合面積の増大、顎口腔系機能の賦活化、さらに補綴物に対する患者の慣れが影響しているものと考えられる。また、同様のことが実際の筋活動記録からも明らかであった。すなわち、術前においては、咬筋の筋活動は、側頭筋に比べ非常に小さく、ほとんど活動を認めなかった。これは咬合高径の減少と患者の前咬みにより、咬筋が咀嚼時にほとんど機能しないためと考えられる。しかし、最終補綴物装着後においては、咬筋は側頭筋とほぼ同程度の筋活動を示し、また側頭筋筋活動も術前に比べ、約1.5倍にも増大した。このことから、術前の不正咬合が補綴処置によって正しく改善されたものと考えられる。

咀嚼値の大幅な改善についても、全く咀嚼リズムと同様な考え方をもって理解することが出来る。すなわち、最終補綴物装着によって、新しい適切な口腔内条件に適応した咀嚼習慣を形成した結果であるものと思われる。このことは、現在、患者が臨床的になら異常を訴えておらず、さらに食事が楽しくなったと述べていることから言えよう。

要 約

咀嚼障害および審美障害を主訴とした重度骨形成不全症患者に対して、正確な抜髄処置が不可能な歯に、補綴物維持のため根管低位での生活歯髓切断を施行した。ついで、咬合挙上後、クラウン・ブリッジによる補綴処置を試み、本症の予後観察を行うとともに、咀嚼値および筋電図学的手法を用いて、術前・術中・術後の咀嚼機能の改善の程度を観察した。

その結果、本疾患に対して低位生活歯髓切断後、通法により cast core を製作することが補綴物維持のため有効な一手段であることがわかった。また、咀嚼機能の改善の程度を観察すると、術後の咀嚼リズムは、術前に比べ著しく安定し、2 g ピーナツ咀嚼時の筋活動の最大振幅は、術前の約1.5倍にも増大した。同時に、術後の咀嚼値も著明に増大し、その値は術前の約5.7倍を示した。さらに患者の感覚においても咬みやすくなったことがわかった。なお、治療後の機能の回復の程度は、患者の満足度にもかかわらずその値は一般人の総義歯装着者にも劣るものであり、食餌内容等にも十分配慮し長期にわたる経過観察が必要であろう。

文 献

- 1) Safer, W.G., Hine, M.K. and Levy, B.M. (1974): *A text book of oral pathology*. ed. 3, W.B. Saunders Co., Philadelphia.
- 2) Winter, G.R. and Maiocco, P.D. (1949): Osteogenesis imperfecta and odontogenesis imperfecta. *Oral Surg. Oral Med. and Oral Path.* 2, 782-792.
- 3) Toto, P.D. (1953): Osteogenesis imperfecta tarda with dentinogenesis imperfecta. *Oral Surg. Oral Med. and Oral Path.* 6, 772-774.
- 4) Heys, F.M., Blattner, R.J. and Robinson, H.B. G. (1960): Osteogenesis imperfecta and odontogenesis imperfecta: clinical and genetic aspects in eighteen families. *J. Pediat.* 56, 234-245.
- 5) Barnett, A.V. and Barnett, B.V. (1963): Osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Australian Dent. J.* 8, 303-305.
- 6) Shoenfeld, Y., Fried, A. and Ehrenfeld, N.E. (1975): Osteogenesis imperfecta (review of the literature with presentation of 29 cases). *Am. J. Dis. Child.* 129, 679-687.
- 7) Freedus, M.S., Schaaf, N.G. and Ziter, W.D. (1976): Orthognathic surgery in osteogenesis imperfecta. *J. Oral Surg.* 34, 830-834.
- 8) Hursey, R.J., Witkop, C.J., Miklashek, D. and Sackett, L.M. (1956): Dentinogenesis imperfecta in a racial isolate with multiple hereditary defects. *J. Oral Surg.* 25, 641-658.
- 9) Orłowski, R.M. and Reeve, C.M. (1975): Uninherited dentinogenesis imperfecta. *J. Oral Surg.* 39, 742-746.
- 10) 鈴木 統, 川添和幸, 浜田泰三, 山田早苗(1978): Mandibular Kinesiograph を利用した咬合高径決定法について. 広大歯誌 10, 150.
- 11) Manly, R.S. and Braley, L.C. (1950): Masticatory performance and efficiency. *J. Dent. Res.* 29, 448-462.
- 12) Perry, H.T. and Harris, S.C. (1954): Role of the neuromuscular system in functional activity of the mandibule. *J. Am. Dent. Assoc.* 48, 665-673.
- 13) 延原通夫 (1958): 不正咬合者の咀嚼機能に関する研究. I. 筋電図による咀嚼筋活動の分析. 阪大歯誌 3, 63-78, 昭和33.
- 14) 関 秀孝 (1968): 顎関節症の補綴学的研究. 第2報 顎関節症患者の筋電図学的研究. 口病誌 25, 228-264, 昭和43.