

— 臨床 —

基底細胞母斑症候群をともなう患者の矯正歯科治療例

渡邊直子¹⁾, 三上俊彦²⁾, 小林正治²⁾, 齋藤 功³⁾¹⁾ おおはし歯科医院²⁾ 新潟大学大学院 医歯学総合研究科 顎顔面再建学講座 組織再建口腔外科学分野 (主任: 小林正治 教授)³⁾ 新潟大学大学院 医歯学総合研究科 歯科矯正学分野 (主任: 齋藤 功 教授)

A case report of Orthodontic Patient with Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome

Naoko Watanabe¹⁾, Toshihiko Mikami²⁾, Tadaharu Kobayashi²⁾, Isao Saito³⁾¹⁾ Ohashi Dental Clinic²⁾ Division of Reconstructive Surgery for Oral and Maxillofacial Region, Department of Tissue Regeneration and Reconstruction, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences (Chief: Prof. Tadaharu Kobayashi)³⁾ Division of Orthodontics

Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences (Chief: Prof. Isao Saito)

平成 29 年 6 月 19 日受付 平成 29 年 6 月 29 日受理

Key word: 基底細胞母斑症候群 (Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome), 矯正歯科治療 (Orthodontic treatment)

【Abstract】 Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome (NBCCS) is known as Gorlin syndrome. NBCCS is a hereditary condition characterized by multiple basal cell skin cancers, jaw cysts or pits on the palms of the hands, and skeletal (bone) -related systemic changes. Particularly in the oral and maxillofacial region, multiple jaw cysts, frequently beginning in the second decade of life, are a characteristic finding of NBCCS.

The patient, a 10-year 2-month-old female with NBCCS, has four keratocysts in maxilla and two in mandible. All cysts include impacted teeth. After marsupialization of the cysts, orthodontic traction and alignment of the impacted teeth was performed. At the completion of the active treatment, the shrinkage of the cysts and favorable facial growth were observed and acceptable occlusion was achieved. After 2 years of retention, stable occlusion was maintained. For the patient with NBCCS, marsupialization of the jaw cysts and following traction of the impacted teeth are highly recommended during adolescent.

【和文抄録】 基底細胞母斑症候群 Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome は, Gorlin と Goltz によって体系づけられた常染色体優性遺伝性疾患¹⁾で, 主に皮膚の多発性基底細胞母斑, 基底細胞癌, 顎骨の多発性角化嚢胞や, 種々の骨格系統の異常を呈する症候群であるが, 特に口腔領域では 10 代に多発する顎骨嚢胞が特徴的な疾患である。今回, 複数の顎骨嚢胞, 特に第二大臼歯の歯冠を含む巨大な含菌性嚢胞を有した症例に対し, 10 歳 2 か月より 16 歳 10 か月まで長期に渡って管理し, 開窓術及び埋伏歯の矯正による牽引誘導を行うことで, 嚢胞の縮小と良好な骨成長および咬合状態を得ることができた症例を経験したので, その治療経過と結果について報告する。また, 巨大な含菌性嚢胞の埋伏歯牽引の必要性について, その効果と限界について考察するとともに, 基底細胞母斑症候群の患者に対する矯正治療の適応について考察した。

【症 例】

患者: 10 歳 2 か月, 女性

初診: 9 歳 9 か月に口腔外科受診

主訴: 臼歯部の違和感

既往歴: 出生時に両側低形成母指を指摘され, 形成外科にて手術し, その後経過観察とされていたが, 通院は滞りがちであった。両手掌に直径 0.1 ~ 0.2 ミリの小茶斑を多数観察された (Fig. 1)。

家族歴: 両親が離婚していたため, 遺伝的背景については不明である。