

## Klippel-Trenaunay-Weber syndrome 2 症例の 顎顔面頭蓋の歯科矯正学的特徴

川原 良美<sup>1</sup>, 横井 由紀子<sup>2</sup>, 丸山 歩美<sup>1</sup>, 岡藤 範正<sup>1</sup>, 川原 一郎<sup>3</sup>

<sup>1</sup>松本歯科大学 歯科矯正学講座

<sup>2</sup>松本歯科大学 歯科理工学講座

<sup>3</sup>松本歯科大学病院 健診・健康づくりセンター

Characteristics of craniofacial morphology in two cases of  
Klippel-Trenaunay-Weber syndrome

YOSHIMI KAWAHARA<sup>1</sup>, YUKIKO YOKOI<sup>2</sup>, AYUMI MARUYAMA<sup>1</sup>,

NORIMASA OKAFUJI<sup>1</sup> and ICHIRO KAWAHARA<sup>3</sup>

<sup>1</sup>*Department of Orthodontics, School of Dentistry,  
Matsumoto Dental University*

<sup>2</sup>*Department of Dental Engineering, School of Dentistry,  
Matsumoto Dental University*

<sup>3</sup>*Dental Health Examination Center, Matsumoto Dental University Hospital*

### Summary

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome (KTWS) is a rare syndrome characterized by three symptoms: hypertrophy of bones and soft tissues of limbs, varicose veins, and capillary malformation (CM). It is generally considered to be a unilateral disease that does not include the maxillofacial region, but there is also a report that unilateral hypertrophy similar to that of the extremities occurred in the maxillofacial region.

In this case report, we examined the morphological characteristics of the maxillofacial skeleton from the materials for orthodontic treatment of two patients diagnosed with KTWS. In both patients, a large laterality was observed in the maxillofacial skeleton, and a congenital lack of the second premolar of the mandible was confirmed. In addition to this syndrome, there are reports of congenital absent mandibular second premolars associated with KTWS, suggesting that KTWS may be characterized by morphological laterality in the maxillofacial skeleton and symptoms with congenital absence of teeth.

## 緒 言

Klippel–Trenaunay–Weber syndrome（以下 KTWS と表記する）は上下肢の骨や軟骨組織の肥大，静脈瘤，毛細血管奇形（capillary malformation 以下 CM と表記する）の 3 症状を特徴<sup>1-5)</sup>と動静脈瘻の症状を加えた<sup>6)</sup>症候群で，一般的に片側性<sup>7)</sup>で，顎顔面領域を含まない疾患<sup>8,9)</sup>とされるが上下肢と同様の片側性肥大を顎顔面領域に併発したとの報告もみられる<sup>10,11)</sup>．発症原因が不明<sup>12,13)</sup>であり，類似の症状を示す疾患もあり診断基準が混乱した時代もあった<sup>14)</sup>．そのため見逃しも多いと考えられ，実際にはより身近な症候群の可能性もある．また，本症候群は指定難病281に選定されており，診断基準を満たした重症例では医療費助成の対象である．本報告では，KTWS と診断された 2 症例の歯科矯正治療用の資料から顎顔面頭蓋の形態的特徴を検討した．

## 症 例

### 『症例 1』

初診時年齢：10歳 3 か月．

性別：女児．

主訴：上顎前歯部の歯並び．

既往歴および全身的特記事項：両側顔面頬部・上口唇・両側四肢に CM および右側上下肢の肥大が確認され，1 歳 8 か月に病態より KTWS と診断された．その後，側湾症を発症した．全身疾患があり総合的な診断・治療の必要性があるため，

近医の紹介により本学病院矯正歯科を受診した．

現病歴：永久前歯の萌出時より，中切歯の捻転と側切歯の舌側転位を自覚した．

家族歴：特記事項なし．

### 【顔貌所見】（図 1）

正面：右側肥大による左右非対称性．

側貌：上顎前突．口唇閉鎖時に上口唇の緊張がみられた．

### 【口腔内所見】（図 2）

Terminal plane：両側 distal step type

犬歯関係：両側Ⅱ級

Overjet：+7.5mm

Overbite：0 mm

Arch length discrepancy：上顎－14.0mm，下顎－2.5mm

上顎歯列正中線は，顔面正中に対してほぼ一致していた．上下顎歯列弓形態は左右ともに非対称で，上下顎右側歯槽部に肥大がみられた．

Anterior ratio 63.7%と上顎歯が大きい値を示し，また，萌出している永久歯の歯冠幅径は右側が大きい値を示した（表 1）．

歯および歯周組織の状況：下顎両側第二乳臼歯の晩期残存がみられた．

上顎両中切歯にエナメル質形成異常がみられ，全顎的に軽度歯肉炎が認められた．

### 【機能的所見】口呼吸・低位舌が認められた．

### 【パノラマエックス線写真所見】（図 3）

下顎右側側切歯と下顎両側第二小臼歯の欠損が確認された．

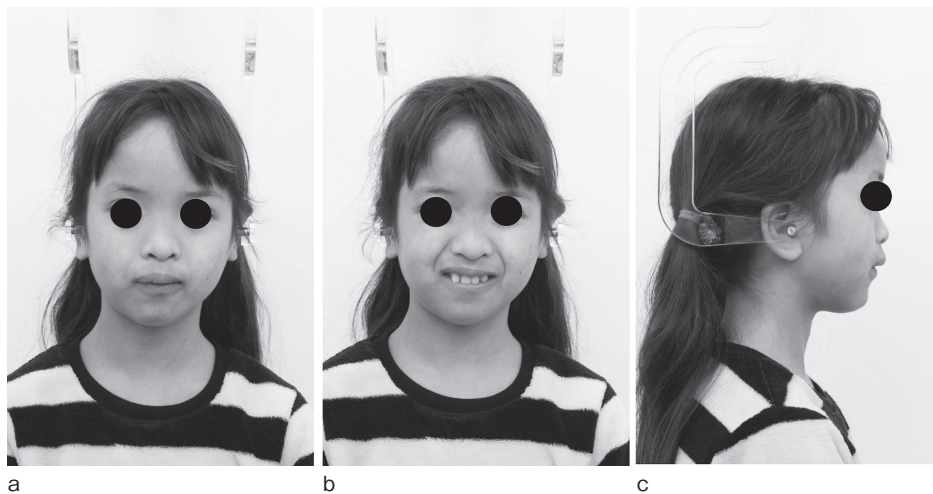


図 1：症例 1 の顔面写真

a 正面像

b 正面スマイル像

c 側貌像

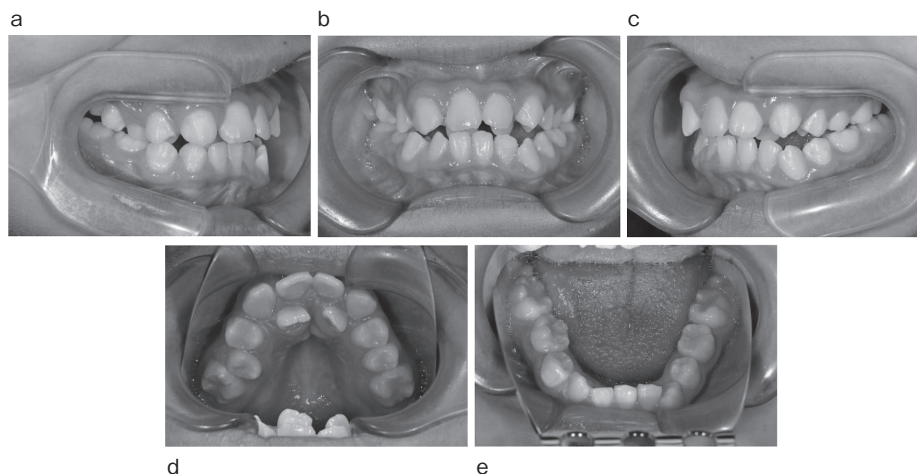


図 2: 症例 1 の口腔内写真

a 習慣性咬合位右側像      b 習慣性咬合位正面像      c 習慣性咬合位左側像  
d 上顎歯列咬合面像      e 下顎歯列咬合面像

表 1: 症例 1 と症例 2 の萌出永久歯歯冠幅径 (mm) と左右の比 (R/L)

	症例 1			症例 2		
	右側(R)	左側(L)	R/L	右側(R)	左側(L)	R/L
上顎						
中切歯	8.5	7.5	1.13	9	8.5	1.06
側切歯	7.5	7	1.07	8	6.5	1.23
犬歯	8.3	7.7	1.08	8.6	8.5	1.01
第一小臼歯	7.4	6.8	1.09	7.5	7.5	1
第二小臼歯	7	6.3	1.11	7.2	NQ	NQ
第一大臼歯	11	10.5	1.05	11	10.7	1.03
下顎						
中切歯	5.3	5.1	1.04	5.5	5	1.1
側切歯	MT	5.8	NQ	5.7	5.5	1.04
犬歯	6.6	6.8	0.97	7.1	6.8	1.04
第一小臼歯	7	7.7	0.91	7.5	7.2	1.04
第二小臼歯	MT	MT	NQ	7.5	NQ	NQ
第一大臼歯	10.5	11.5	0.91	12	11.6	1.03

NQ: Non-Quantifiable  
MT: Missing Tooth

【セファロ分析所見 (側方)】 (図 4, 表 2)

下顎頭の左右の垂直的な左右差 (CoR と CoL) はみられなかった。

上顎前歯歯軸の唇側傾斜による上顎前突を呈した。

【セファロ分析所見 (P-A)】 (図 5, 表 3)

鶏冠中央部を通る左右 Lo の直交線を正中線 (Y) として左右差を計測した。

頭蓋最大幅径部 M.C.B.(t), 眼窩縁頬骨接合部幅径 Lo において右側が大きい値を示した。一方, 上顎大白歯歯槽部幅径 cMoU, 下顎大白歯部

歯槽幅径 cMoL, 下顎角幅径 Go では, 左右差がみられなかった。

『症例 2』

初診時年齢: 10 歳 3 か月。

性別: 男児。

主訴: 歯並びによる咀嚼障害。

既往歴および全身的特記事項: 両側上下肢および右側顔面頬部の体幹に CM がみられた。

また, 右側の上下肢には肥大が確認された。

4 歳 9 か月時に KTWS と診断された。長野県

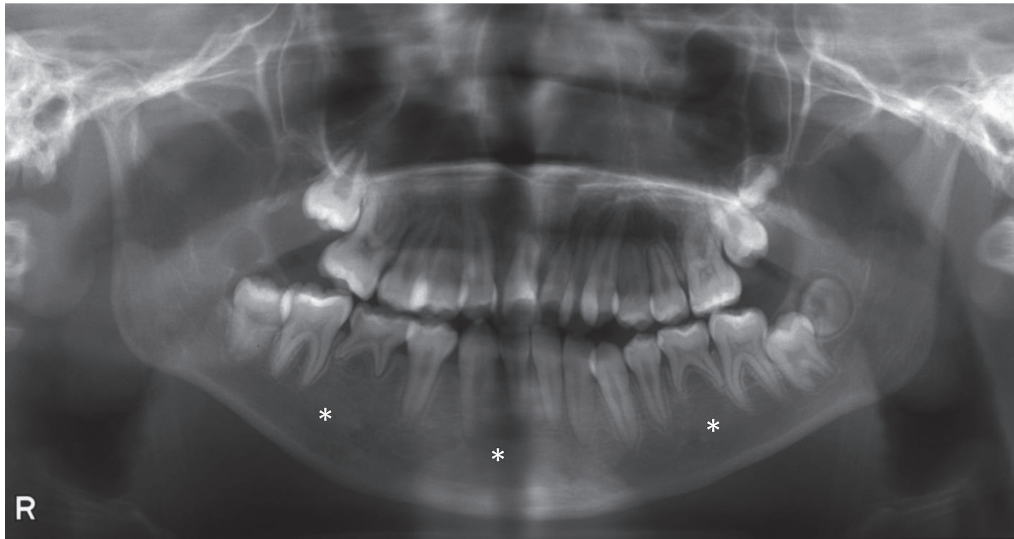


図3：症例1のパノラマX線像  
\*永久歯先天欠損部

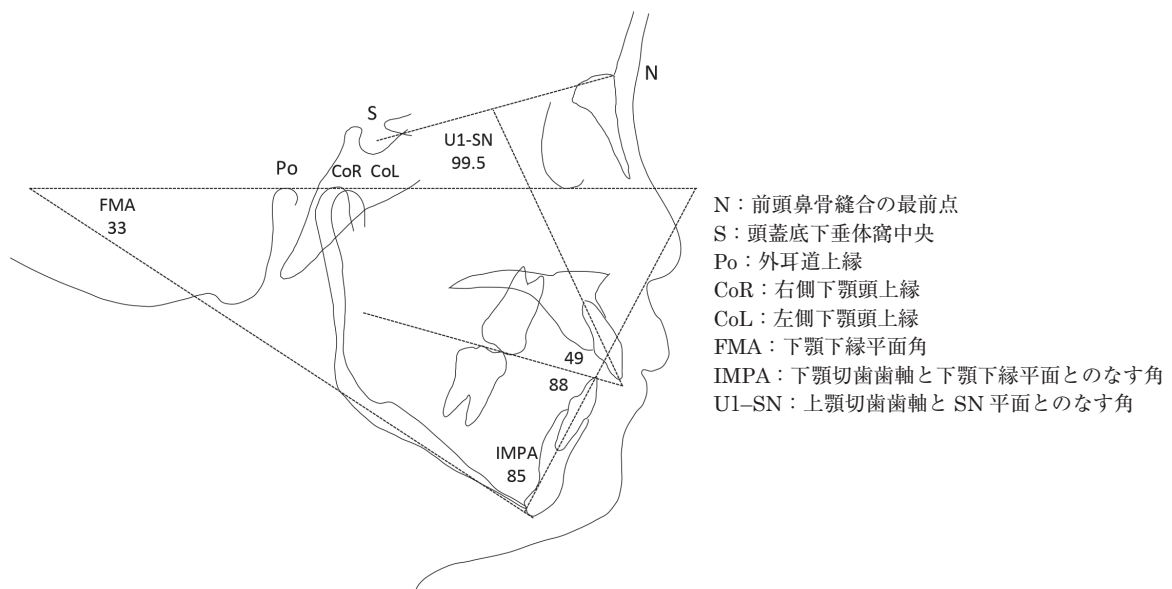


図4：症例1の側面セファロトレースの図

表2：症例1と症例2の側面セファロ計測値

	症例1	症例2
FMA	33	31.5
IMPA	85	99
U1-SN	99.5	122
OB	7.5	1
OJ	0	1

FMA：下顎下縁平面角

IMPA：下顎切歯歯軸と下顎下縁平面とのなす角

U1-SN：上顎切歯歯軸とSN平面とのなす角

OB：オーバーバイト

OJ：オーバージェット

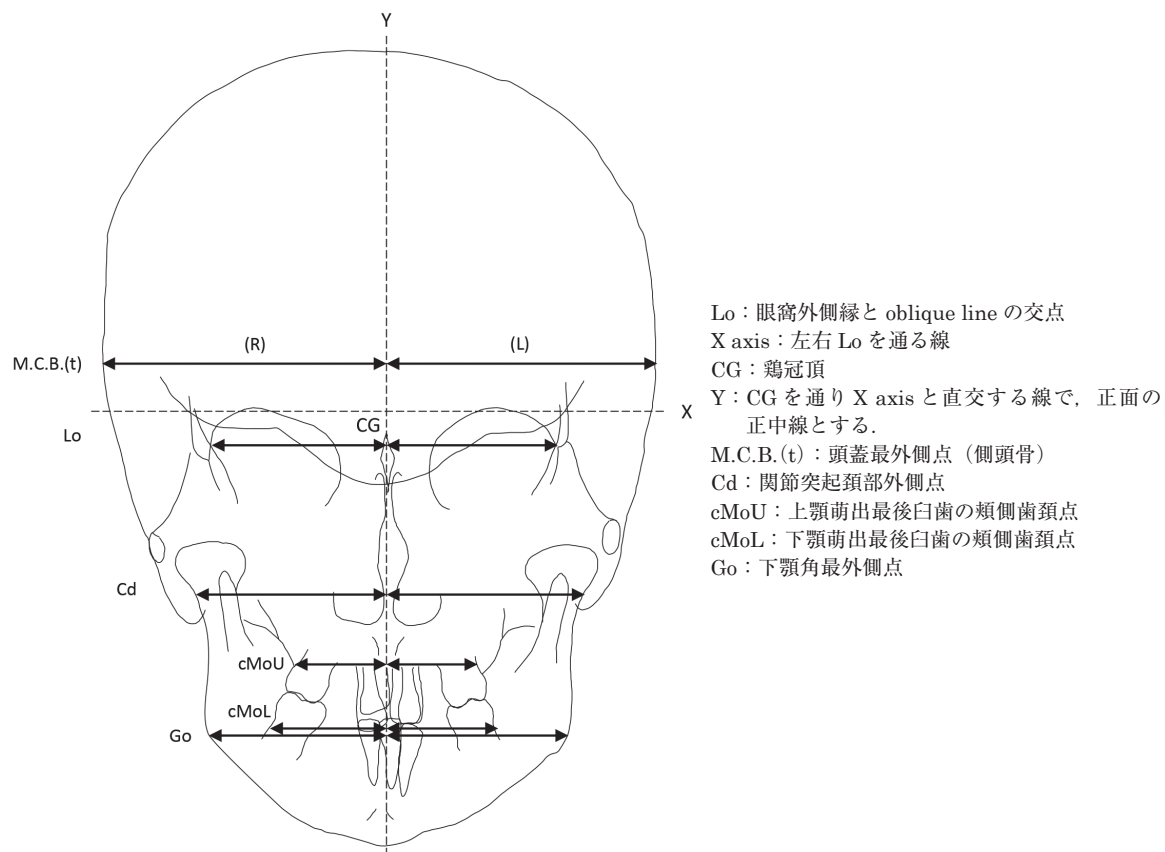


図 5: 症例 1 の PA セファロトレースの図  
 正面正中線 (Y) の右側 (R) と左側 (L) のそれぞれの部での幅 (矢印) の長さを計測した.

表 3: 症例 1 と症例 2 の PA セファロ計測値の左右の比較

計測部	症例 1			症例 2		
	R	L	R/L	R	L	R/L
MCB(t)	78	73.5	1.06	89	82	1.08
Lo	49	45.5	1.07	49.5	49.5	1
Cd	53	53	1	63	56.5	1.12
cMoU	30	30	1	34	30.5	1.11
cMoL	25.5	25.5	1	32.5	30	1.08
Go	49.5	49	1.01	52.5	46.5	1.13

顔面正面正中線 (Y) の右側 (R) と左側 (L) のそれぞれの計測部での幅 (mm) と左右の比 (R/L).

Lo: 眼窩外側縁と oblique line の交点  
 X axis: 左右 Lo を通る線  
 CG: 鶏冠頂  
 Y: CG を通り X axis と直交する線で, 正面の正中線とする.  
 M.C.B.(t): 頭蓋最外側点 (側頭骨)  
 Cd: 関節突起頸部外側点  
 cMoU: 上顎萌出最後臼歯の頬側歯頸点  
 cMoL: 下顎萌出最後臼歯の頬側歯頸点  
 Go: 下顎角最外側点



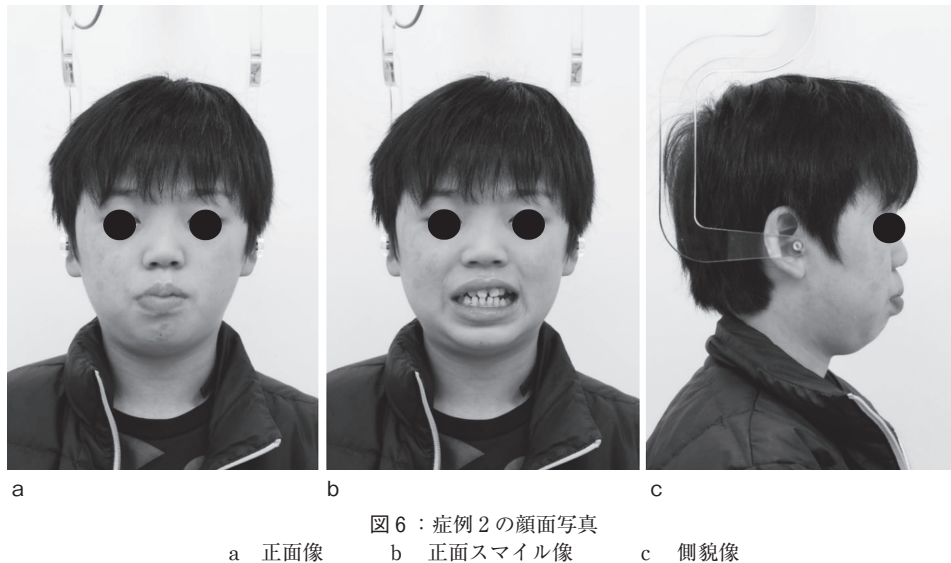


図6：症例2の顔面写真

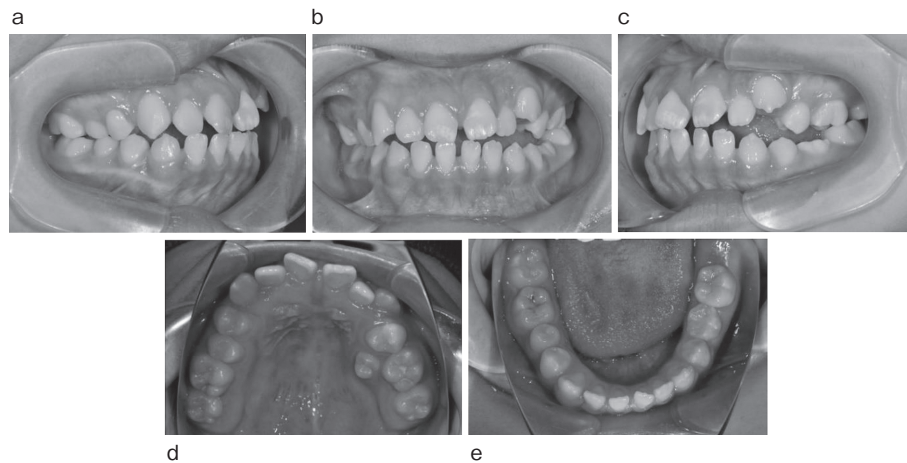


図7：症例2の口腔内写真

立こども病院の紹介で本学病院矯正歯科を受診した。

現病歴：永久前歯萌出時から歯列不正を認めた。

家族歴：特記事項なし。

【顔貌所見】(図6)

正面：右側肥大による左右非対称性。

側貌：上下顎前突。口唇閉鎖時に上口唇の緊張がみられた。

【口腔内所見】(図7)

Terminal plane：両側 distal step type

犬歯関係：両側Ⅱ級

Overjet：+1.0mm

Overbite：+1.0mm

Arch length discrepancy：上顎-9.5mm，下顎+6.0mm

上顎歯列正中線は顔面正中に対して2.0mm左側へ偏位し，下顎歯列正中線は顔面正中に対してほぼ一致していた。上下顎歯列弓形態は左右ともに非対称で，上下顎右側歯槽部に肥大が見られた。左側側方歯群の萌出遅延を伴う空隙歯列を呈していた。

Anterior ratio 72.2%と上顎が大きい値を示し，萌出している永久歯の歯冠幅径は右側が大きい値を示した(表1)。

歯および歯周組織の状態：下顎左側第二乳臼歯の晩期残存と全顎的に軽度の歯肉炎がみられた。



図8: 症例2のパノラマX線像  
\*永久歯先天欠損部

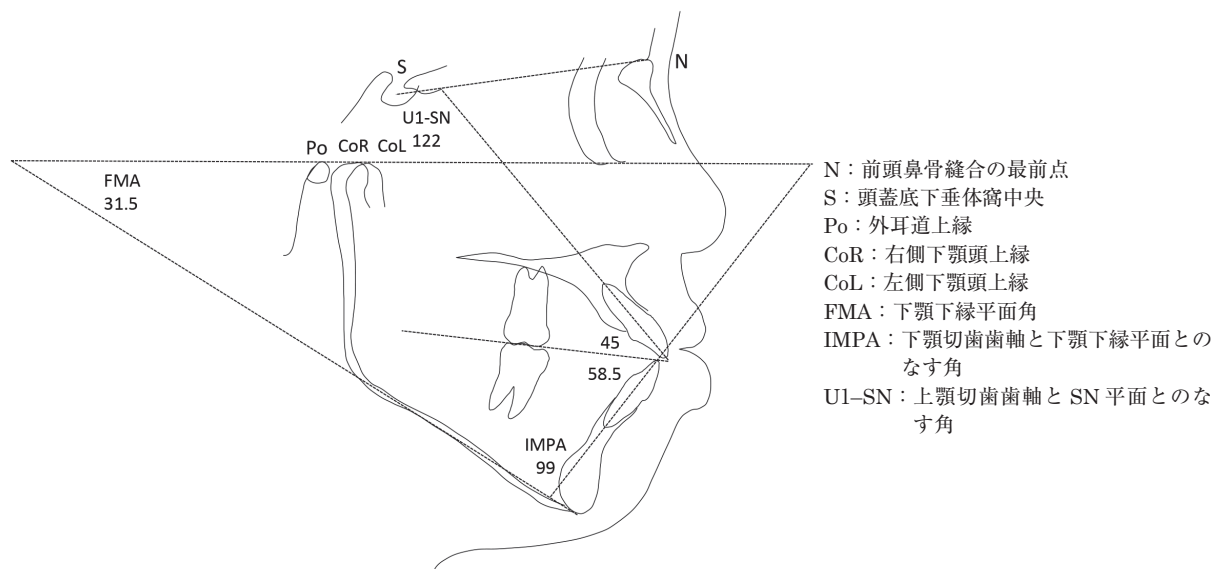


図9: 症例2の側面セファロトレースの図

【機能的所見】舌突出癖と低位舌を認めた。

【パノラマエックス線写真所見】(図8)

下顎左側第二小臼歯の欠損が確認された。

【セファロ分析所見(側方)】(図9, 表2)

下顎頭の左右の垂直的な左右差(CoRとCoL)はみられなかった。

上顎前歯歯軸および下顎前歯歯軸の唇側傾斜による上下顎前突を呈した。

【セファロ分析所見(P-A)】(図10, 表3)

鶏冠中央部を通る正中線(Y)と直交する左右Loを通る横線(X)と平行な各計測点を通る線の左右差を計測した。

頭蓋最大幅径部M.C.B.(t), 上顎大臼歯歯槽部幅径cMoU, 下顎大臼歯部歯槽幅径cMoL, 下顎角幅径Goでは右側で大きな値を呈した。なお, 眼窩縁頬骨接合部幅径Loでは左右差を認めなかった。

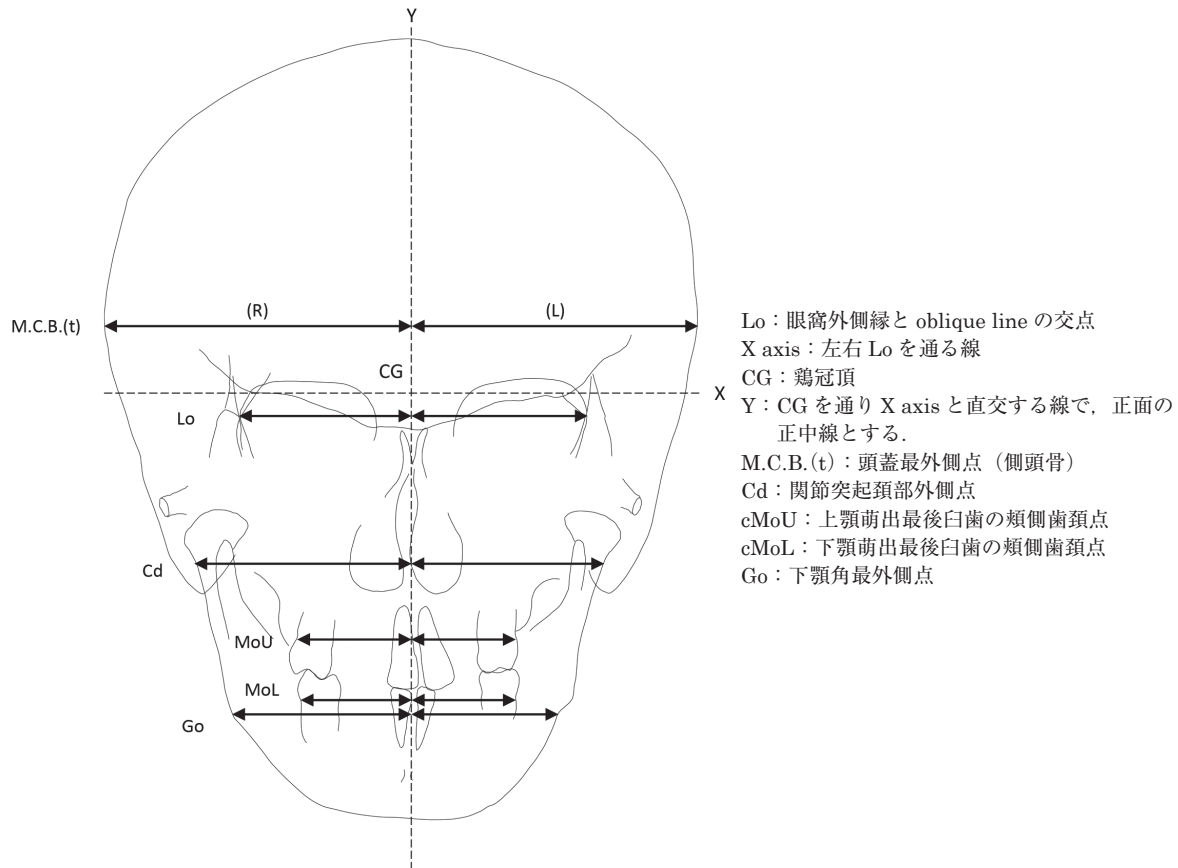


図10: 症例2のPAセファロトレースと計測部位の図  
 正面正中線 (Y) の右側 (R) と左側 (L) のそれぞれの部での幅 (矢印) の長さを計測した。

## 考 察

KTWS は皮膚の毛細血管奇形, 静脈リンパ管異常, 一肢の骨軟骨肥大の3兆候を呈する症候群として, 1900年に Maurice Klippel と Paul Tre-naunay<sup>1)</sup> により報告された。その後1907年に Parkes Weber<sup>6)</sup> によって報告された動脈異常症状を合わせて KTWS と呼ばれる。全身のおよび顔面頭蓋に片側性の肥大を呈するため, 口腔機能への影響が考えられる症候群である。

本報告の KTWS 2 症例から, 顔面頭蓋に以下の形態的特徴が得られた。第1は, 上顔面領域正面の左右の大きさの違いで, 表1に示すように左右の幅径の比に一方的な偏りが認められた。R/L 値はいずれも1以上となり, 右側が大きいことが確認できた。肥大が片側性にみられる原因は不明であるが, 右側が大きいことは他の報告<sup>6,7,16)</sup> に準じている。

一方, KTWS の全身的な特徴とされる軟骨肥

大については, 今回の資料から明らかな所見は得られなかったが, 軟骨成長が強く影響する下顎頭では, 大きさと位置に左右差は2症例とも確認されなかった。

第2に, 上顎前歯が唇側傾斜を呈する上顎前突と先天性永久歯欠損による(表2)不正咬合である。これまでに KTWS 症例の歯科的症状として, 下顎第二小臼歯先天欠損の報告<sup>11,17,18)</sup> がみられる。KTWS の発症原因は不明な点が多いが, 胎生期第3から6週の血管分化形成期中の胚葉および外胚葉の異常に基づくとの報告<sup>2,15)</sup> があり, 欠損歯, 上顎前突, 咬み合わせなどの歯科的症状との関連性が推察される。

本報告の2症例ともに受診動機が歯並びと咬み合わせであることから, 今後の歯科への KTWS の受診機会が予想される。歯列矯正治療では, 歯槽骨の代謝および血流の反応が重要であり, 今後の治療に於いては, KTWS の特徴とされる左右の反応の差への注視が重要である。



以上に示すように KTWS の顎顔面頭蓋の特徴として, 上顔面の右側肥大と下顎小白歯欠損および上顎前突が確認された。

## 文 献

- 1) Klippel M and Trenaunay P (1990) Memoires originaux: du noevus variqueux osteo-hypertrophique. Arch Gen Med Tome III: 641-72.
- 2) 内田智夫 (2007) Klippel-Trenaunay 症候群と随伴病変. 静脈学 18 : 253-6.
- 3) Gloviczki P and Driscoll DJ (2007) Klippel-Trenaunaysyndrome: current management. Phlebology 22 : 291-8.
- 4) Zhang T, Yao Y, Wang J, Li Y, He P, Pasupuleti V, Hu Z, Jia X, Song Q, Tian XL, Hu C, Chen Q and Wang QK (2016) Haploinsufficiency of Klippel-Trenaunay syndrome gene Aggfl inhibits developmental and pathological angiogenesis by inactivating PI3K and AKT and disrupts vascular integrity by activating VE-cadherin. Hum Mol Genet 25 : 5094-110.
- 5) Redondo P, Aguado L and Martínez-Cuesta A (2011) Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb: part I. Clinical diagnosis. J Am Acad Dermatol 65 : 893-906.
- 6) Cohen MM Jr. (2000) Klippel-Trenaunay syndrome. Am J Med Genet 93 : 171-5.
- 7) Oduber CE, van der Horst CM and Hennekam RC (2008) Klippel-Trenaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on etiology. Ann Plast Surg 60 : 217-23.
- 8) Huang WJ and Creath CJ (1994) Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: literature review and case report. Pediatr Dent 16 : 231-5.
- 9) Mueller-Lessmann V, Behrendt A, Wetzell WE, Petersen K and Anders D (2001) Orofacial findings in the Klippel-Trénaunay syndrome. Int J Paediatr Dent 11 : 225-9.
- 10) Speicher U and Schwarze CW (1989) Klippel-Trenaunay syndrome -an embryonic developmental disorder. A case report with reference the orthodontic symptoms. Fotschr Kieferorthop 50 : 565-76.
- 11) Hakan O, Ismail Marakoglu, Melih Akyol, O Fahrettin Goze and Ulvi Kahraman Gurosoy (2010) Klippel-Trenaunay syndrome manifesting as gingival overgrowth and teeth agenesis. J Clin Pediatr Dent 34 : 351-4.
- 12) Enjolras O, Chapot R and Merland JJ (2004) Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. J Pediatr Orthop B 13 : 349-57.
- 13) 折井正博, 新見正則, 松本秀年, 朝見淳規, 内田智夫, 北島政樹 (1992) Klippel-Trenaunay 症候群に対する外科的治療の適応と意義. 静脈学 3 : 131-9.
- 14) Hassan Vahidnezhad, Leila Youssefian and Jouni Uitto (2016) Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the PIK 3 CA-related overgrowth spectrum (PROS). Experimental Dermatology 25 : 17-9.
- 15) 羽田孝司, 中川 登, 谷口怜子, 伊藤孝明 (2013) Klippel-Trenaunay 症候群の表在静脈走行と皮疹の分布について. 静脈学 24 : 275-9.
- 16) 芳賀信彦 (2005) 四肢が長くなる疾患. THE BONE 19 : 55(303)-58(306).
- 17) Weber FP (1907) Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Br J Dermatol. 19 : 231-5.
- 18) 大森基夫, 追川哲雄, 廣 次 (1983) 両側性にみられた Klippel-Trenaunay-Weber 症候群の 1 例. 日口外誌 29 : 1317-20.